

Intérêt de l'examen neuropsychologique chez l'enfant sourd

Merci de me fournir l'occasion de partager l'expérience que nous avons acquise auprès d'enfants sourds qui présentent des évolutions inhabituelles et souvent problématiques du langage, du comportement et des apprentissages, évolutions que rien dans leur développement ne laisse prévoir quand ils sont plus petits.

C'est à partir de 1987, lorsque nous avons pu accueillir un certain nombre d'entre eux dans l'établissement que nous avons ouvert alors (le Centre pour Enfants Plurihandicapés de la rue Daviel), que nous avons commencé à nous pencher plus spécifiquement sur le cas de ces enfants. Depuis lors nous avons appris à mieux les connaître, à mieux évaluer leurs besoins et à mieux savoir leur apporter des réponses appropriées.

Aujourd'hui nous sommes devenus beaucoup plus aptes à repérer les particularités de ces enfants et à définir les besoins spécifiques de chacun. Dans le cadre de la mission qui nous a été confiée au sein du Centre de Ressources (centre qui est né en 1998 de la volonté du Ministère), nous tentons à présent d'en faire bénéficier le plus grand nombre.

C'est la nécessité de proposer à ces enfants des prises en charges adaptées qui nous a poussés au départ à chercher comment analyser plus finement leurs difficultés et comment repérer plus précisément leurs aptitudes. Cette démarche, au départ très pragmatique, nous a tout naturellement amenés à rechercher des outils d'évaluation suffisamment opérants pour répondre à cet objectif et pour nous permettre aussi de suivre l'évolution de ces enfants dans le temps. C'est ainsi que nous nous sommes tournés vers la neuropsychologie qui nous a offert les outils dont nous avons besoin et qui nous a été d'une grande aide pour l'entreprise que nous avons à mener.

Actuellement, ces outils font leur preuve et permettent, sur le plan fonctionnel, de mieux préciser les diagnostics et de les approfondir davantage. *Nous avons acquis maintenant la certitude que cet approfondissement diagnostique est une nécessité absolue. C'est cette certitude que nous voudrions vous faire partager aujourd'hui. Nous tenterons de le faire en vous parlant de notre cheminement par rapport à la neuropsychologie et en vous expliquant pourquoi et comment nous sommes venus à la pratiquer. Nous tenterons également de vous convaincre de son intérêt pour vous aujourd'hui.*

1 - Quels sont ces enfants qui nous ont orientés vers une approche neuropsychologique ?

Comme nous venons de le mentionner, il s'agit donc d'enfants qui n'inquiètent pas à la naissance et dont le développement, au départ, n'a rien de préoccupant. Leur surdité est dépistée plutôt précocement et leur appareillage auditif très vite adapté. Une prise en charge appropriée est mise en route rapidement et se déroule en général sans problème.

C'est *progressivement* que l'évolution de ces enfants pose question. Lorsqu'ils atteignent l'âge de 5, 6 ou 7 ans (parfois plus tôt), on découvre que, malgré une rééducation bien conduite, leurs acquisitions linguistiques restent très pauvres ou, même, sont quasi nulles et que leurs apprentissages stagnent dans les autres domaines.

Avec le temps, le travail des rééducateurs devient de plus en plus laborieux. Professionnels et parents sont déconcertés et s'inquiètent. Les enfants les plus atypiques parviennent à dérouter des professionnels même très chevronnés et à susciter des doutes sur la conduite à adopter. Des divergences parfois profondes peuvent surgir au sein des équipes et devenir parfois conflictuelles.

Il s'en suit le plus souvent l'exclusion des enfants. Pour eux commence alors un parcours d'errance. Ils passent d'établissement en établissement et finissent par être totalement exclus du système pour cause de troubles du comportement ou des conduites qui deviennent inacceptables. Ces jeunes là, nous les retrouvons aujourd'hui, dans le cadre de notre Centre de Ressources, à l'âge de 18, 20 ou 25 ans. Leur solitude et leur détresse sont considérables et le désarroi de leurs familles immense.

Depuis deux ans, une nouvelle catégorie d'enfants en difficultés se fait jour, celle des enfants implantés dont l'évolution n'est pas conforme aux attentes. Cette évolution déçoit ceux de nos confrères qui avaient préconisé l'implant et préoccupe les familles de même que les professionnels qui ont en charge ces enfants. En fait, étant amenés à examiner quelques uns de ces enfants pour lesquels on nous demande de plus en plus fréquemment un avis, il est devenu clair pour nous que c'est rarement l'implant lui-même qui est en cause (en général, il remplit bien son rôle sur le plan perceptif) mais qu'en revanche, il a un rôle de *révélateur* des difficultés des enfants, difficultés dont ils étaient *déjà porteurs* mais qui étaient *masquées* par la surdité qui occupait le devant de la scène.

Aujourd'hui nous savons que tous les enfants que nous venons d'évoquer souffrent, pour la plupart, de désordres neurologiques parfois très invalidants. Ces désordres, d'origine et de nature diverses, ont des manifestations multiples qui peuvent plus particulièrement se traduire en terme de troubles neurolinguistiques, de troubles neurovisuels, de troubles praxiques ou de troubles du comportement.

2 - Quel a été notre parcours et comment sommes nous venus à la neuropsychologie ?

Dès que nous avons commencé à accueillir les premiers enfants dans le Centre pour Enfants Pluri-handicapés, nous avons vite découvert que leurs *particularités* étaient considérables tant au niveau de leurs possibilités linguistiques qu'au niveau de leurs processus et rythmes d'apprentissage.

Dés le départ, nous avons eu le sentiment que les troubles très particuliers dont ces enfants sourds étaient victimes pouvaient être en rapport avec des *dérèglements cérébraux* dont il n'était, évidemment, pas facile de faire la preuve. Ayant acquis auparavant une certaine connaissance de l'enfant infirme moteur cérébral (sourd et non sourd) nous étions fermement convaincus qu'il existait des analogies entre les troubles des enfants sourds si atypiques que nous étions amenés à traiter et les déficits des enfants infirmes moteurs cérébraux, déficits dont on avait la preuve qu'ils étaient liés à des désordres cérébraux. Chez les sourds, ce qui était spécifique était que leurs troubles, quelle qu'en soit la nature, venaient *potentialiser et compliquer* les effets de la surdité et aggraver leurs difficultés de communication.

Ces pathologies si diverses nous ont donc inévitablement renvoyés au concept de « dysfonctionnement cérébral à minima », concept qui a aujourd'hui évolué. Il avait le mérite, il y a 10 -15 ans, de nous conforter dans l'idée qu'il n'était pas déraisonnable de penser qu'il puisse exister une pathologie neurologique chez des enfants qui souffraient de troubles du langage, de l'apprentissage ou du comportement, en dehors de toute manifestation périphérique.

En ce qui concerne les conduites rééducatives, nous nous sommes, par ailleurs, appuyés sur un autre concept, le concept de « plasticité cérébrale », concept « fondateur » et dynamique (toujours d'actualité) qui encourageait la recherche et la créativité (la plasticité cérébrale est la capacité du cerveau à se modifier favorablement sur le plan structurel et dans son fonctionnement sous l'effet de stimulations appropriées).

Forts de ces convictions, nous avons tout naturellement recherché un partenariat avec des spécialistes de l'infirmité motrice cérébrale et nous avons eu la chance de pouvoir intégrer dans notre équipe, pendant plus de huit ans, Madame le Docteur Michèle Mazeau que vous êtes nombreux ici à connaître. Ensemble nous avons examiné environ 350 enfants, tous ceux de notre établissement et tous ceux que différentes équipes nous demandaient de voir. Le champ de notre expérience s'est peu à peu élargi et notre réflexion a pu s'enrichir et évoluer au fil des années.

Bien sur, nous avons accordé une large part à l'observation clinique des enfants. L'observation apporte toujours beaucoup de renseignements sur la conduite d'un enfant et sur sa manière d'interagir avec son entourage et avec son environnement mais nous ne pouvions pas nous en tenir là. De toute évidence, il était nécessaire d'aller plus loin dans l'évaluation. *Il était en particulier nécessaire de se doter d'instruments plus rigoureux et suffisamment pertinents.* Nous nous sommes alors tournés vers l'aphasiologie qui nous paraissait être un modèle intéressant. Nous en avons adopté la démarche neuropsychologique (Michèle Mazeau avait déjà commencé à utiliser celle-ci pour l'examen des enfants infirmes moteurs cérébraux et avait notamment réfléchi sur le choix des épreuves susceptibles d'être utilisées chez l'enfant).

L'aphasiologie adulte n'était pas, bien entendu, un modèle entièrement satisfaisant. Il fallait adapter ce modèle à l'enfant sans jamais perdre de vue les aspects *développementaux* qui, justement, le caractérisent. Nous avons pu opérer cette adaptation en nous dégageant peu à peu de la notion trop rigide de « localisation » caractéristique du modèle aphasologique. Nous étions aidés en cela par les nombreux apports des sciences cognitives qui ont commencé à se développer de manière considérable. Surtout, nous étions encouragés par la manière dont les enfants eux-mêmes progressaient. Le suivi au quotidien des enfants du centre a été en effet un *guide* particulièrement précieux pour notre réflexion et pour notre démarche. Ce suivi nous permettait de *vérifier* nos hypothèses de départ, *d'ajuster* au mieux les stratégies de rééducation et *d'apporter* aux enfants des réponses pédagogiques adaptées.

Chaque fois que nous avons pu réussir à modifier, avec succès, le projet pédagogique d'un enfant, nous avons pu constater combien ces modifications pouvaient le faire progresser sur le plan de la communication et sur celui des apprentissages, lui changer la vie et lui apporter un mieux être par rapport à lui-même et par rapport à autrui. Nous avons pu vérifier ainsi à quel point les troubles du comportement de certains enfants pouvaient être liés à leurs difficultés organiques ou alors à leurs difficultés de communication et d'apprentissage.

3 - Qu'est ce que la neuropsychologie et que nous apporte-t-elle aujourd'hui ?

La neuropsychologie est donc née de l'observation clinique des patients au décours d'accidents cérébraux de toute nature. Elle a longtemps eu pour objet essentiel l'étude des perturbations cognitives et psychiques consécutives aux différentes lésions et à leurs séquelles et a contribué très largement à l'essor des neurosciences. Les perturbations linguistiques étaient constantes ; leur analyse a permis une meilleure approche des aspects structurels du langage et a donc contribué à introduire le vaste champ de la neurolinguistique.

La connaissance des désordres provoqués par les lésions cérébrales a permis peu à peu de comprendre davantage le fonctionnement cérébral normal qui faisait par ailleurs l'objet de nombreuses études et publications. Il s'est progressivement dégagé une *conception modulaire* du fonctionnement cérébral. Chaque module, ou encore chaque système (système perceptif, linguistique, attentionnel, mnésique, etc...) possède un mode de traitement de l'information qui lui est propre et qui s'effectue selon des processus spécifiques. De cette conception modulaire ont pu émerger, entre autres, des modèles explicatifs cohérents et productifs concernant les troubles structurels linguistiques, troubles dont sont justement atteints certains de nos enfants sourds.

Les nombreuses études de ces dernières années nous apprennent que si ces systèmes modulaires ont un fonctionnement autonome, ils sont aussi interdépendants les uns des autres et en quelque sorte « hiérarchisés » les uns par rapport aux autres. En effet, il existe entre ces systèmes de nombreuses connexions, *connexions qui sont remarquablement organisées*. La responsabilité de cette organisation revient, pour une grande part, au lobe frontal qui joue un rôle primordial dans la gestion de toutes les opérations mentales de haut niveau. Ceci explique qu'il soit quasiment toujours impliqué, d'une manière ou de l'autre, dans les multiples désordres neurologiques qui peuvent survenir chez l'enfant. Le lobe frontal a une maturation lente. Il faut toujours en tenir compte chez le jeune enfant, ce qui doit conduire à être très prudent et éviter les affirmations diagnostiques et (ou) pronostiques trop hâtives et trop catégoriques. Il convient en effet de ne pas confondre trouble maturatif qui peut évoluer de façon relativement favorable et pathologie « fixée » qui revêt un caractère beaucoup plus définitif.

Aujourd'hui, les sciences cognitives sont en plein essor et apportent un nouvel éclairage à la compréhension du développement psychique normal du jeune enfant. Ces sciences ouvrent peu à peu un vaste champ à la neuropsychologie développementale qui a pour objet d'articuler les phénomènes du développement avec les phénomènes de maturation du système nerveux .

Appliquée à la pathologie de l'enfant, la démarche neuropsychologique a un intérêt diagnostique qui est aujourd'hui reconnu mais qui n'est pas encore rentré dans la pratique courante. *Comme nous l'avons déjà évoqué précédemment, l'évaluation neuropsychologique a comme objectif de détecter, au-delà des manifestations que l'enfant donne à voir, l'existence de troubles spécifiques des fonctions supérieures; cette évaluation permet aussi de mieux appréhender le fonctionnement particulier qu'adopte un enfant pour faire face à ses difficultés et pour y suppléer. Elle permet, en outre, de découvrir ses compétences et éclaire sur la façon dont il est capable ou non de les mettre en œuvre. Elle repère les difficultés sur lesquelles il achoppe dans cette mise en œuvre ainsi que les répercussions de ces difficultés sur son comportement. Enfin, elle contribue à trouver par quelles voies aider cet enfant à améliorer ses stratégies.*

Dans le cadre du handicap, le diagnostic ne peut plus aujourd'hui rester à un premier niveau d'analyse et l'on ne peut plus se contenter d'énoncer qu'un enfant présente une surdit , une infirmit  motrice ou une d fiance intellectuelle ni m me une dysphasie, une agnosie ou une dyspraxie. *L'examen doit, gr ce aux possibilit s qu'offre l' valuation neuropsychologique, explorer, en amont, les syst mes de haut niveau que sont les syst mes attentionnels et les syst mes mn siques, syst mes qui interagissent avec la perception (perception visuelle mais aussi, bien sur, perception auditive...), avec le langage et qui interf rent avec les apprentissages... Le d r glement de ces syst mes est tr s souvent en cause dans les diff rentes pathologies que nous rencontrons. Des liens indissociables existent donc entre perception, attention et m moire - m moire et traitement de l'information - m moire et s mantique - m moire,  vocation et programmation (linguistique ou gestuelle..) - programmation et ex cution - ex cution et parole ou (et) gestes etc... L'existence de ces multiples liens explique les difficult s en cha ne que l'on retrouve bien souvent chez ceux de nos enfants qui pr sentent des troubles associ s   leur surdit .*

4 - Quelles perspectives pour votre travail?

La démarche qui a été la nôtre, qui a fait aujourd'hui ses preuves et qui s'inscrit donc dans la dynamique de la neuropsychologie moderne peut aujourd'hui rendre service à nombre de vos structures. Elle est en effet opérante et d'une manière générale, elle peut permettre de proposer très tôt aux enfants sourds des projets pertinents tant en matière de communication qu'en matière de choix de méthodes de rééducation et d'options pédagogiques.

En effet, les options initiales restent encore trop dépendantes des convictions personnelles des professionnels qui se trouvent au départ sur le chemin de l'enfant et de sa famille et ignorent les capacités de l'enfant et ses besoins propres. Les choix initiaux sont donc parfois plutôt mal orientés et, surtout, ne font jamais ensuite l'objet d'un questionnement, ce qui conduit aux situations, quelquefois dramatiques, que j'évoquais en début d'exposé. Certes, il est inévitable que les choix de départ comportent certains risques mais ce qui devrait être possible c'est de les réexaminer au cours de l'évolution de l'enfant de façon à les réviser et à les modifier si besoin. *C'est là, précisément, que la démarche neuropsychologique est susceptible de pouvoir intervenir. Elle a pour objet d'orienter les projets, d'en garantir ensuite la validité et la continuité en fonction des résultats obtenus. Enfin, une fois encore, elle permet de détecter les difficultés cognitives d'un enfant et de les préciser ensuite avec le temps.*

Aujourd'hui vous êtes de plus en plus nombreux à accueillir des enfants dont les profils évolutifs ne correspondent pas à ceux dont vous avez eu l'habitude jusqu'à présent et qui vous posent problème.

L'idée qu'il puisse exister chez l'enfant sourd dans ses processus de communication et d'apprentissage des dissociations graves dont il est essentiel de tenir compte dans les prises en charge sous peine d'échec (pour les professionnels comme pour les enfants) fait son chemin parmi vous quel que soit votre horizon professionnel. Actuellement, il commence aussi à être plus largement admis qu'un enfant sourd puisse présenter un authentique trouble neurolinguistique dont l'existence peut compliquer sérieusement les effets de sa surdité sur le plan de la communication et du langage et dont les répercussions sont d'autant plus dramatiques pour lui qu'il est intelligent et qu'il reste parfois très performant dans les domaines préservés.

Vous commencez aussi à découvrir combien un trouble des compétences visuelles, qu'il s'agisse de la perception, de la fonction visuo-spatiale ou de la fonction visuo-praxique, est plus invalidant pour l'enfant sourd que pour l'enfant entendant. L'enfant sourd qui est victime de ce type de trouble est très vite limité dans ses capacités de suppléance et doit trouver d'autres voies, voies qui sont toujours très compliquées.

Aujourd'hui, toutes ces idées ayant donc fait leur chemin, vous êtes plus nombreux à percevoir l'intérêt, voire l'importance, qu'il peut y avoir à étudier le fonctionnement cognitif des enfants et à découvrir qu'ils sont efficaces dans certains domaines (en particulier dans le domaine attentionnel et mnésique). De même, vous prenez conscience de l'intérêt de rechercher les stratégies que ces enfants sont capables de mettre ou non en œuvre pour dominer ou contourner telle ou telle difficulté spécifique.

Ce qui manque cruellement à présent, ce sont des professionnels qui acceptent de s'impliquer dans ce travail d'évaluation et d'innovation en matière de rééducation et de pédagogie et qui acceptent d'acquérir les compétences nécessaires pour cela. Certes, il existe, dans certaines grandes agglomérations, quelques équipes hospitalières suffisamment compétentes dans le domaine diagnostique mais elles restent peu nombreuses et sont surchargées. Surtout, elles sont particulièrement démunies devant l'enfant sourd et ne peuvent que renvoyer de ce fait des réponses qui déçoivent les médecins de vos établissements et n'apportent rien aux équipes qui les avaient sollicités.

Il est important que les médecins, en particulier les médecins phoniatres de nos différentes structures, puissent prendre en main ces problèmes et qu'ils sachent apporter aux familles et aux équipes des réponses qui tiennent compte de toute la spécificité de l'enfant sourd. Il importe donc que ces médecins commencent à se familiariser avec ces pathologies, qu'ils redécouvrent l'intérêt de la physiopathologie, qu'ils investissent la démarche neuropsychologique et qu'ils apprennent à examiner les enfants dans ce sens. Il est important qu'ils sachent établir des corrélations entre les difficultés évolutives de chaque enfant, l'étiologie et la nature de sa surdité et la possible existence de désordres neurologiques et de dérèglements fonctionnels.

Il convient que ces médecins puissent travailler en *étroite collaboration* avec les équipes et en particulier avec psychologues et paramédicaux qui, à travers leurs bilans, ont la possibilité d'apporter des renseignements très précieux sur les difficultés d'apprentissage ou de communication d'un enfant.

Il importe enfin qu'ils animent des synthèses constructives qui participent à l'élaboration des diagnostics fonctionnels et / ou évolutifs et qui aboutissent à la conception de projets vraiment rigoureux auxquels on sache se tenir suffisamment longtemps pour en éprouver les résultats.

Ainsi, dans les équipes, *tous* ont la possibilité d'apporter leur contribution à ce travail.

Psychologues et paramédicaux ont les moyens de pratiquer des bilans rigoureux et fouillés. Ils ont, en effet, à leur disposition des instruments qui

sont intéressants à utiliser dans cette perspective. Toutes les batteries d'épreuves dont disposent les psychologues ont un intérêt prédictif incontestable. Peut être convient-il de les utiliser aujourd'hui avec un regard renouvelé.

Citons, pour illustrer notre propos, les épreuves de performance du WISC qui peuvent, par exemple, précéder le bilan neuropsychologique proprement dit et renseigner sur les compétences perceptives visuelles d'un enfant, sur ses compétences visuo-practo-spatiales, sur ses compétences mnésiques et j'en passe. Avec l'habitude, l'observation de l'enfant au cours de la passation peut renseigner, parfois assez clairement, sur ses capacités attentionnelles, ses capacités de contrôle et d'organisation dans une tâche ou ses capacités à mettre en œuvre des stratégies efficaces pour résoudre un problème... L'échec à l'une ou l'autre de ces épreuves permet de faire des hypothèses sur certains troubles plus spécifiques. Une dissociation très marquée entre les résultats aux différentes épreuves *doit absolument* faire évoquer un trouble spécifique des fonctions supérieures...

La batterie du KABC est, elle aussi, d'un très grand intérêt. Actuellement elle occupe une place essentielle dans l'examen neuropsychologique. Le KABC renseigne explicitement sur les procédures mises en œuvre par l'enfant pour traiter l'information. Les épreuves proposées permettent d'étudier les différents processus de pensée et ont le mérite de pouvoir mettre en évidence un trouble de ces processus, en particulier un trouble des processus séquentiels, trouble spécifique qui perturbe le traitement de l'information linguistique. Ces épreuves donnent aussi des indications intéressantes sur les divers aspects de la mémoire, etc.

Nous avons cité ces deux batteries mais bien entendu d'autres séries d'épreuves peuvent aussi être d'une grande utilité prédictive.

Ce qui revient ensuite à une démarche neuropsychologique plus spécifique, c'est d'analyser plus finement la nature de ces troubles et les mécanismes qui sont mis en jeu ; c'est aussi de savoir les replacer dans la hiérarchie des atteintes des différents systèmes. Il faut rechercher si un trouble, en occupant le devant de la scène, en cache un autre, de la même manière que « l'arbre cache la forêt »... Par exemple, un dérèglement du système activateur-inhibiteur, un trouble de l'attention, un trouble séquentiel ou un trouble mnésique peuvent être au premier plan et les autres suivent en chaîne. C'est le trouble en amont qu'il faudra sans doute traiter en priorité. Tout le reste en découlera. Ce qui, assurément, revient plus particulièrement aux médecins c'est de corrélérer les troubles entre eux et de les relier aux autres données cliniques afin d'étayer sur le plan fonctionnel, un diagnostic cohérent.

Cette nouvelle conception de la pratique implique, il est vrai, une certaine formation, ce qui peut paraître un obstacle. Le sens de cette intervention est de vous montrer qu'avec les instruments dont vous disposez déjà et moyennant certaines connaissances en physiologie, des références bibliographiques de base, un esprit clinique ouvert et la volonté de travailler (notamment en équipe), on peut mettre en œuvre sans attendre une forme de travail efficace pour les enfants.

Pour terminer, je rappellerai que pour les cas les plus sévères ou les plus compliqués, ceux que j'évoquais au début de cet exposé, il reste toujours possible de faire appel au Centre de Ressources qui a une vocation nationale et qui est destiné aux enfants les plus démunis, les plus isolés ou dont les cas sont les plus graves. Le partage d'un « savoir-faire » et le soutien des équipes fait partie de ses missions même si les moyens donnés ne sont pas à la hauteur des ambitions initiales.