

# DIFFICULTÉS D'ACCÈS AU LANGAGE ORAL DE L'ENFANT SOURD IMPLANTÉ COCHLÉAIRE : ÉTUDE TRANSVERSALE DE 97 DOSSIERS AU CENTRE NATIONAL DE RESSOURCES ROBERT LAPLANE

M. SIMON, E. CHARRIÈRE ET E. LASSERRE ET J. COUSIN

## 1. INTRODUCTION \*

Le travail présenté ci-dessous résulte de l'analyse de 97 dossiers d'enfants pour lesquels l'équipe du Centre Robert Laplane (CR) est intervenue, en partenariat avec des professionnels d'établissements, depuis 1998.

Les particularités du fonctionnement du CR sont importantes à expliquer succinctement afin de ne pas accorder à ce travail les prétentions qu'il n'aurait pas, tout en lui reconnaissant sa juste valeur. Le CR a une mission nationale et son équipe se compose d'une vingtaine de professionnels. Leurs interventions concernent des enfants ou adultes sourds avec déficiences associées ainsi que des enfants atteints de troubles complexes du langage. Les personnes qui sollicitent l'équipe à propos d'un enfant sont le plus souvent des spécialistes de la surdit  (psychologues, m decins, orthophonistes, chefs de services) d rout s par l' volution atypique de cet enfant. Dans la grande majorit  des cas, ce sont les difficult s d'acc s au langage oral qui sont le point d'appel.

Nos  valuations   vis e diagnostique sont faites avec les partenaires qui nous sollicitent. Nous les accompagnons dans une d marche d' valuation globale, qui consiste   rechercher l'ensemble des facteurs qui peuvent concourir   causer les difficult s observ es et   tenter d'y rem dier. Bien que notre  quipe comporte 3 neuropsychologues, nous faisons rarement des bilans classiques. Nous analysons les documents contenus dans les dossiers envoy s avec les professionnels qui nous les adressent, nous conseillons des bilans compl mentaires lorsque cela nous para t n -

cessaire, puis nous venons observer l'enfant dans son cadre habituel au sein de l' tablissement, en pr sence d'un professionnel que l'enfant conna t bien. Des  valuations compl mentaires peuvent  tre faites par un professionnel du CR, g n ralement en duo avec le coll gue demandeur.

Ces conditions particuli res de travail expliquent le caract re tr s h t rog ne des documents contenus dans nos dossiers et les difficult s   en extraire des  valuations quantitatives. N anmoins, les professionnels de l' quipe du CR ont depuis longtemps rep r  des r currences marqu es parmi les troubles et d ficiences associ s chez les enfants sourds qui pr sentent des difficult s d'acc s au langage. Il en va ainsi de la **d ficiency vestibulaire, des troubles psychomoteurs, des troubles visuels fonctionnels ou neuro-visuels, des troubles neuro-cognitifs**, dont l'existence complexifie consid rablement le parcours de ces enfants, et dont les incidences sur l'acc s au langage ont longtemps  t  sous-estim es chez l'enfant sourd.

Le travail d'analyse pr sent  r ussit, malgr  ce caract re tr s h t rog ne des renseignements contenus dans les dossiers,   mettre en  vidence les r currences observ es. Il donne de la visibilit    15 ann es de r flexions sur la question de la nature des troubles associ s   la surdit  et pose la r flexion clinique en terme de **combinaison de d ficiences**. Ainsi se trouve abord e la pertinence de la notion de **handicap rare** qui, outre l' clairage port  sur la raret  en terme de **pr valence**, conduit   celle de raret  de l'**expertise** professionnelle, cons quence de la complexit  de ces situations.

## 2. MÉTHODOLOGIE

Initialement 129 dossiers correspondaient aux critères retenus : enfant sourd profond implanté en unilatéral et qui, avec un implant cochléaire (IC) *a priori* fonctionnel, présentait des difficultés d'accès au langage oral. Les dossiers ont été étudiés en utilisant une fiche de renseignements établie à partir d'un travail réalisé par le Dr D. Busquet (2010) sur 35 dossiers et d'une grille d'analyse reprenant les éléments pertinents pour décrire cette population.

Il faut noter que ces conclusions de bilans ont été rédigées par plusieurs cliniciens du CR et des autres centres partenaires en charge de ces enfants, à partir d'appréciations cliniques, de bilans pas toujours normés et appartenant à des batteries de tests différentes. Au total, 32 dossiers n'ont pu être retenus pour cette étude, du fait de renseignements par trop incomplets.

## 3. PRINCIPALES CARACTÉRISTIQUES DES DOSSIERS ET DE LA POPULATION

Les dates de réception des 97 dossiers s'étalent de 1998 à 2010.

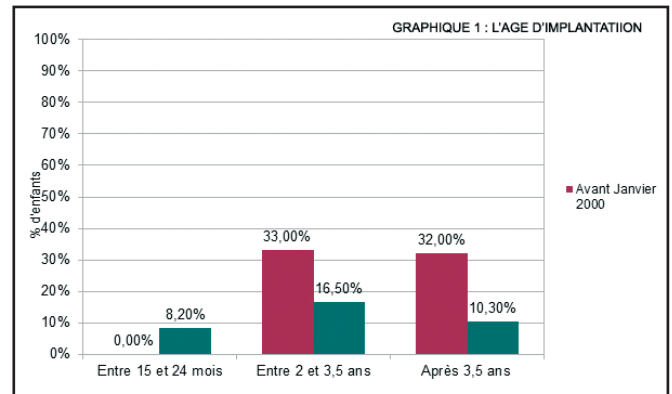
Les dates de naissance : 64 enfants sont nés avant 2000 pour 33 après.

Le motif principal de la demande est 95% un retard d'acquisition du langage oral ; 4% un trouble du comportement ; 1% une difficulté d'orientation scolaire. Toutefois, des difficultés associées sont signalées par les équipes dans 57% des cas (troubles du comportement : 30,6% ; troubles moteurs de degré divers : 26,5%).

L'âge moyen des enfants au moment de la demande est de 7,3 ans avec une majorité nette de garçons (68,4%), ce qui est inhabituel dans la population sourde et se retrouve plutôt chez les enfants non-sourds présentant des troubles d'accès au langage oral ou à la lecture (Gérard, 1993 ; Ramus, 2003 ; Galaburda, 1999).

L'âge moyen de diagnostic des surdités profondes

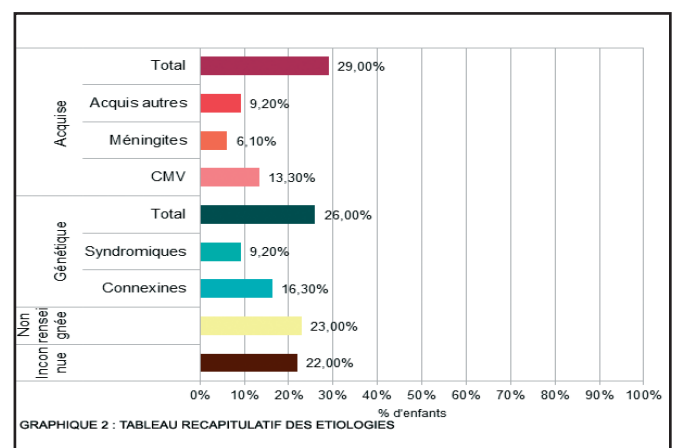
est de 16 mois, en concordance avec les données habituelles, hors dépistage systématique (Moatti, 1999) et l'âge moyen d'implantation (Graphique 1) est de 45,4 mois, passant à 35 mois pour les enfants nés après 2000.



Le délai moyen entre la date d'implantation et la date de la demande auprès du CR est de 42 mois en moyenne, et 29 mois pour les demandes enregistrées à partir de 2000.

Les lieux de suivi et les centres d'implantation des enfants sont répartis sur l'ensemble du territoire national. Il a été relevé 25 lieux de suivi et 12 centres d'implantation différents.

Les étiologies.



Sur le graphique, on remarque l'importance des étiologies acquises (29%) habituellement retrouvées autour de 20-25% (Denoyelle, 2002 ; Inserm 2006, Marlin, 2013). Comme classiquement retrouvé, nous constatons la plus grande fréquence des Cytomé-

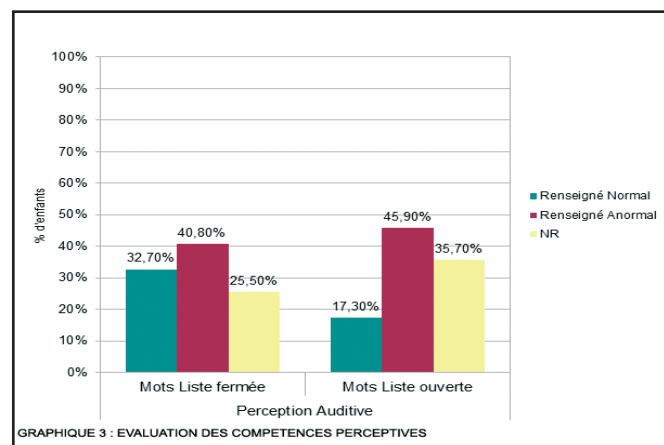
galovirus (CMV) parmi les étiologies acquises et des "Connexines" parmi les étiologies génétiques qui ne sont donc pas exemptes de difficultés linguistiques.

Le type de suivi : tous les enfants ont un suivi en centre spécialisé (SAFEP, CAMSP, SSEFIS). Si les 3/4 sont en intégration scolaire au début de leur scolarité, 47% des enfants changent de type de scolarisation (CLIS ou SEES) avant ou au moment du bilan du CR. De plus, tous les enfants bénéficient de rééducation orthophonique, 44% ont un suivi en psychomotricité et 23% un suivi psychologique.

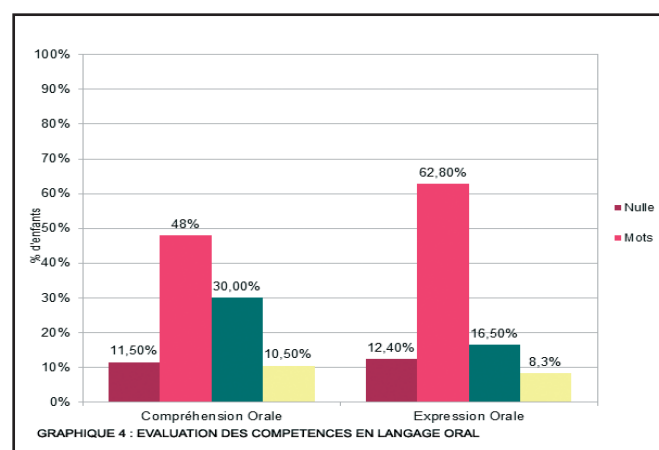
#### 4. BILAN ORTHOPHONIQUE AU MOMENT DE LA DEMANDE

Les bilans (graphiques 3, 4 et 5) sont effectués par les partenaires du CR, c'est-à-dire les équipes des centres de prise en charge ou de suivi hospitalier post IC et se montrent très hétérogènes. Leur réalisation a lieu au moment ou un peu avant la demande au CR. Les données mettent en évidence des capacités d'interaction communicationnelle pour 92,90% des enfants de cette étude. Cependant tous les enfants sont décrits comme étant en difficulté d'accès au langage oral.

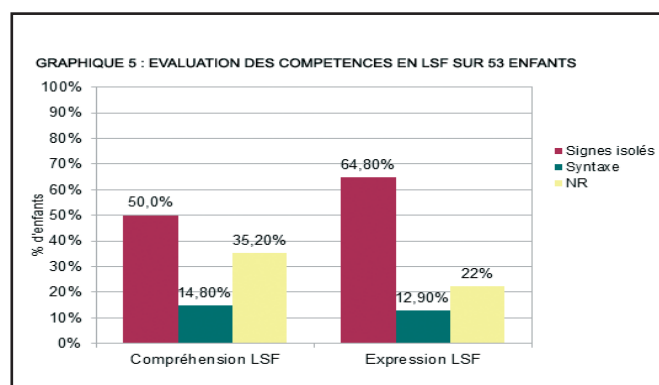
Pour l'évaluation perceptive le critère retenu est basé sur la reconnaissance de mots en liste fermée et ouverte sans lecture labiale (Graphique 3). Nous avons attribué le critère normal quand au moins 50% des mots étaient perçus. Les non-renseignés (NR) concernent les dossiers pour lesquels cette évaluation n'a pas pu être retrouvée.



Pour l'évaluation linguistique (graphique 4), nous avons retenu tant en compréhension qu'en expression quatre critères : nulle (absence ou onomatopées), mots (isolés ou juxtaposés), phrases (simples ou complexes), NR (non-renseigné).



Le niveau de Langue des signes française (LSF) reste difficile à préciser, en particulier pour les enfants décrits comme pouvant comprendre et produire des phrases (pas de bilan normé). Seuls 7 enfants semblent avoir un assez bon usage de la LSF.

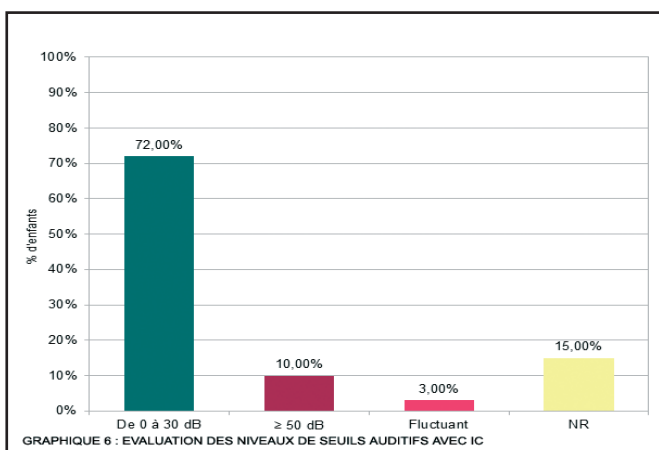


Enfin pour le langage écrit : sur 35 enfants âgés de plus de 8 ans, trois seulement ont acquis la lecture et la grande majorité témoignent de difficultés d'acquisition.

## 5. RÉSULTATS ET INTERPRÉTATION

Pour ce travail, nous avons, en premier lieu, dégagé ce qui apparaît comme des facteurs susceptibles de se répercuter sur le développement : le fonctionnement de l'IC, les facteurs éducatifs et familiaux, les déficiences ou troubles retrouvés. Seront ensuite explicitées et discutées les corrélations retrouvées entre ces différents facteurs. Les analyses statistiques (ANOVA) présentées, ont été réalisées à l'aide du logiciel SPSS.

### 5.1. FONCTIONNEMENT DE L'IMPLANT COCHLÉAIRE



13% des enfants ont un niveau tonal perceptif avec leur IC qui peut être qualifié de non satisfaisant. 31,60% des 97 enfants ont présenté des dysfonctionnements liés à l'IC (dysfonctionnements variés : 16% ; Réimplantation : 11% ; Refus de port de l'IC : 4%). 72% des enfants présentent des seuils satisfaisants.

### 5.2. FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX

23,5% des enfants de cette étude présentaient un contexte environnemental peu propice à leur développement (environnements familiaux et sociaux complexes : 16,5% ; contexte éducatif et rééducatif défavorable : 6,1% ; enfants en situation de bilinguisme : 2%).

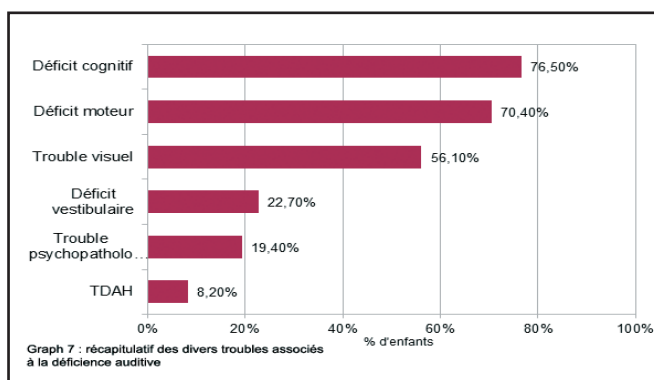
## 5.3. DIFFICULTÉ D'ACCÈS AU LANGAGE ORAL COMBINÉE À DES DIFFICULTÉS OU DES DÉFICIENCES MULTIPLES

### 5.3.1. LA QUESTION DE L'EFFICIENCE INTELLECTUELLE

Les résultats mettent en évidence que l'efficacité intellectuelle des enfants n'est pas le premier facteur en cause à considérer. Dans les dossiers étudiés, cette efficacité se situe dans la zone "moyenne" (QIP > 90) pour 57,1% et dans la zone "supérieure" (QIP > 130) pour 4,1%. Nous constatons que 11,2% des enfants présentent une efficacité intellectuelle se situant dans la zone "moyenne inférieure" (QIP < 90) et pour seulement 1% dans la zone "déficitaire" (QIP < 70) - 26,6% des dossiers traités sont non renseignés.

### 5.3.2. TROUBLES OU DÉFICIENCES ASSOCIÉS

Le graphique (7) permet d'identifier et de mettre en lumière la présence de troubles ou déficiences associés à la déficience auditive.



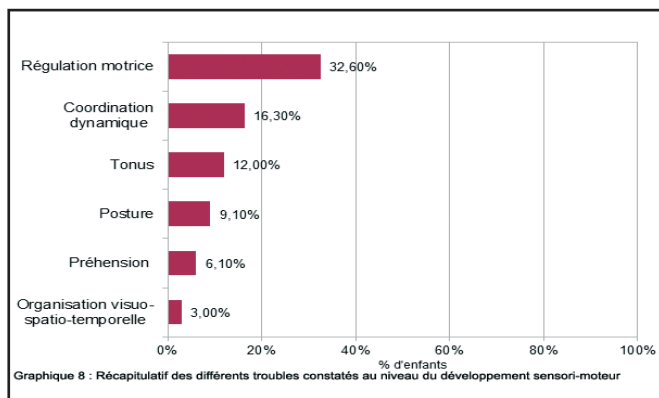
#### a) Difficultés cognitives

Les conditions d'observation des enfants expliquent que ce domaine soit peu documenté en terme de données objectives précises quantifiées. Toutefois des items ont pu être retrouvés à la lecture soit de bilans réalisés par les professionnels des établissements de suivi soit de bilans du CR. Ainsi des difficultés cognitives sont signalées chez 77% des enfants : trouble séquentiel (43%), difficultés de nature exécutive (32%), trouble attentionnel (28%) et enfin difficultés mnésiques (28%).

### b) Déficit moteur

Les perturbations du développement neuro-psycho-moteur se sont révélées très fréquentes et diverses. C'est pourquoi l'appréciation fine des capacités de régulation tonique et de maintien postural, des coordinations et du niveau de structuration spatiale, est devenue une part essentielle de la démarche d'évaluation préconisée par les professionnels du CR (Lasserre, 2009). Cependant cette appréciation est longtemps restée qualitative, les professionnels ne disposant pas de batterie normée pour tester les troubles d'ordre sensori-moteur avant que les épreuves de la batterie NP-MOT puissent être utilisées.

Parmi les 70% d'enfants pour lesquels un déficit moteur a été identifié, 51% présentent des difficultés au niveau du développement sensori-moteur. La description est détaillée sur le graphique (8). Les résultats ont également permis d'identifier la présence d'un trouble praxique chez 13,4% des enfants de cette étude (7% présentant une dyspraxie bucco-linguo-facial, 4% une dyspraxie visuo-practo-spatiale). Enfin, 6,1% d'enfants présentent un trouble neuro-moteur de type IMOC.



### c) Troubles visuels

Sur le graphique (7), nous pouvons observer la présence d'un trouble visuel chez 56% de ces enfants. Ces troubles s'expriment par des difficultés concernant la vision fonctionnelle (28,9%), l'oculo-motricité (23,8%), l'acuité visuelle (16,5%). 7,2% des enfants sont atteints d'un strabisme et enfin un trouble gnosique est retrouvé dans 2,1% des cas.

### d) Déficit vestibulaire

23% des enfants présentent un déficit vestibulaire, diagnostic établi après un bilan vestibulaire complet et normé, réalisé par le Dr. Wiener-Vacher (Hôpital Robert Debré). Seulement 31,6% des enfants ont bénéficié d'un tel bilan. Celui-ci est retrouvé anormal chez 68% de ces enfants.

### e) Troubles psychopathologiques

Les troubles de nature psychopathologique ont été repérés par les psychologues et pédopsychiatres des établissements et concernent 19% des enfants (troubles de la relation et du comportement : 11% dont 5 enfants sans aucune compétence interactive ; trouble envahissant du développement : 1%).

## 5.4. INTERACTIONS SIGNIFICATIVES ENTRE TYPES D'ÉTIOLOGIE ET DIFFICULTÉS RETROUVÉES

### 5.4.1. ÉTIOLOGIE CYTOMÉGALOVIRUS : 13 ENFANTS

De manière générale, le diagnostic étiologique "CMV" s'accompagne d'anomalies à l'imagerie cérébrale (IRM). Cette interaction est retrouvée comme étant significative au sein de notre population ( $p < 0,01$ ). Cette étiologie s'associe également à un retard d'acquisition de la marche (soit après 18 mois), interaction significative dans notre étude ( $p < 0,01$ ). Le retard à la marche n'est pas sans conséquence car parmi les 13 enfants porteurs d'un CMV, tous présentent des difficultés motrices dont 10 des difficultés au niveau du développement sensori-moteur.

En ce qui concerne le fonctionnement de l'implant, on constate que 61,5% des enfants du groupe CMV ont connu des difficultés liées à l'IC (2 réimplantations). L'analyse de la variance permet de mettre en évidence une interaction significative entre l'étiologie CMV et un dysfonctionnement de l'IC ( $p < 0,03$ ). Outre les difficultés motrices, les résultats mettent en évidence la présence d'une atteinte vestibulaire chez 7 des 8 enfants testés du groupe CMV. L'analyse de la variance permet ainsi d'identifier une interaction significative entre une atteinte vestibulaire et l'étiologie CMV ( $p = 0,021$ ). Enfin, il s'avère que 84,6%

des enfants présentent des difficultés cognitives dont l'interaction est elle aussi significative avec l'étiologie CMV ( $p = 0,024$ ).

## 5.4.2. ÉTIOLOGIE CONNEXINES (13 connexines 26, 3 connexines 26-30)

Parmi les enfants dont la surdité est en rapport avec une mutation du gène de la connexine, 68,7% ont été implantés avant l'âge de 3,5 ans. 93,7% présentent des seuils auditifs corrects et 87,5% des aptitudes à la communication. Il est constaté que 68,7% d'entre eux sont inintelligibles, cette interaction est toutefois marginale ( $p = 0,064$ ). En dépit de profils très hétérogènes au sein de cette étiologie, les résultats permettent de constater la présence de difficultés motrices, plus particulièrement au niveau du développement sensori-moteur (68,7% des enfants). Des troubles visuels ont été identifiés chez 50% d'entre eux. Enfin, l'analyse de la variance permet de mettre en lumière la présence de difficultés cognitives chez 81,6% des enfants. Il existe une interaction significative entre la présence d'un trouble séquentiel et l'étiologie "connexine" ( $p = 0,03$ ).

## 5.4.3- BILANS VESTIBULAIRES ANORMAUX : 22 ENFANTS

Parmi les bilans vestibulaires anormaux, on retrouve pour 3 d'entre eux une étiologie "connexine". Il s'agit pour l'un d'un déficit retrouvé en post IC, pour l'autre d'une hyper-excitabilité et pour le dernier d'une légère asymétrie canalaire.

Parmi les difficultés associées à un déficit vestibulaire, nous avons identifié la présence d'un déficit moteur chez 86,3% des enfants, dont 72,7% au niveau du développement sensori-moteur. On observe également la présence de troubles visuels chez 59% des enfants de ce groupe. Enfin, l'analyse de la variance met en évidence une interaction significative entre des difficultés cognitives (au niveau mnésique et du traitement séquentiel de l'information) et un déficit vestibulaire ( $p = 0,04$ ).

## 6. DISCUSSION

Dans le cadre des déficiences auditives profondes congénitales isolées de l'enfant, l'IC permet généralement une réhabilitation auditive correcte mais qui nécessite, pour être efficace en terme de communication orale, de s'inscrire dans une prise en charge au long cours. Une étude de N. Loundon (2009) portant sur 100 enfants IC retrouve une évolution linguistique lente pour 25% et d'importantes difficultés linguistiques pour 20%. Cette variabilité interindividuelle peut s'expliquer par de nombreux facteurs, qu'ils soient de type perceptif, neuro-développemental, environnemental, rééducatif ou pédagogique, en lien ou non avec l'étiologie.

L'analyse des dossiers reçus au CR, bien que présentant un certain nombre de limites d'interprétation explicitées précédemment, permet de montrer que pour tous ces enfants en grande difficulté linguistique, sont retrouvées des déficiences ou troubles mineurs qui, en se conjuguant à la déficience auditive vont entraver leur capacité évolutive.

Ces différentes atteintes **souvent inapparentes et discrètes**, entraînent des effets qui vont **se potentialiser et s'aggraver mutuellement**. Les enfants concernés par cette étude présentent des déficits perceptifs liés à différents facteurs eux-mêmes combinés à des atteintes des voies de suppléance.

Facteurs de déficit perceptif retrouvés : un diagnostic tardif de surdité (16,3% après 2 ans), un âge d'implantation tardif (41,8% après 3,5 ans), une mauvaise information perceptive liée à l'IC du fait de dysfonctionnement (31,6%), de seuils élevés (9% > 50 dB). Ces facteurs qui concordent avec ceux qui sont retrouvés dans la littérature entraînent une carence de stimulation des réseaux neuronaux en lien avec les traitements de l'audition et de la parole. En raison de ce déficit perceptif, l'enfant sourd prendra d'autant plus appui sur les voies dites de suppléance (sensorimotrices, neuromotrices, neurovisuelles) dont l'intégrité est primordiale pour un développement optimal.



Nous soulignons la fréquence des troubles neuropsychomoteurs dans cette cohorte. Ce résultat est à rapprocher de différentes études montrant la fréquente association entre atteintes de la motricité et troubles spécifiques du langage oral en dehors de toute déficience auditive (Albaret, 2009). Les difficultés cognitives associées à la déficience auditive sont également prédominantes au sein de cette population. Des études récentes ont prouvé l'existence d'un lien bi-directionnel entre fonctions langagières et processus cognitifs tant au niveau des réseaux neuronaux qu'en raison du caractère omniprésent des processus neurocognitifs dans le traitement langagier. Ces résultats ont été mis en évidence au sein de population présentant un trouble spécifique du langage (Henry & Messer, 2012) mais également chez l'enfant sourd implanté (Pisoni, 2010). La fréquence des troubles visuels retrouvés dans cette population (56%) est elle aussi importante à souligner, d'où l'intérêt de pratiquer des examens plus systématisés notamment orthoptiques, à la recherche d'atteintes fonctionnelles et neuro-visuelles. Enfin, est également reconnu le lien entre des difficultés d'appropriation du langage oral et un contexte éducatif et/ou familial défavorable (dans cette étude 22%). L'étude de N. Cochard (GEORRIC, 2011) retrouve sur 93 enfants une interaction significative entre implication familiale et développement lexical des enfants implantés.

## 7. CONCLUSION

Ainsi chez les enfants sourds bénéficiant d'une bonne réhabilitation perceptive et présentant une évolution linguistique lente, les résultats confirment la nécessité de rechercher systématiquement la présence de ces troubles associés qui, bien que restant mineurs, ont, du fait de la surdité, des conséquences non négligeables. C'est toute la démarche diagnostique (anamnèse, observations et évaluations) de l'ensemble de l'équipe pluridisciplinaire autour de l'enfant qui pourra ainsi, en partenariat avec les parents, permettre l'élaboration d'un projet personnalisé adapté aux réelles difficultés et compétences, ainsi qu'aux besoins particuliers de l'enfant.

**Dr Elisabeth CHARRIÈRE**, ORL, Centre Robert Laplane, Paris - Directrice Technique CAMPS Surdit , Havre (EPAEMSL) - Attach  CHG du Havre  
**Dr Jeanne COUSIN**, M decin-directeur, Centre Ressources Robert Laplane, Paris  
**Elisabeth LASSERRE**, Neuropsychologue, Centre Robert Laplane, Paris  
**Marie SIMON**, Neuropsychologue, Centre de Ressources Robert Laplane, Paris & Institut d partemental Gustave Baguer, Asni res sur Seine

\* Par Jeanne Cousin, Directrice du Centre de Ressources R. Laplane

### BIBLIOGRAPHIE

- ◆ Albaret, J.-M. & Castelnau, P. de (2009). Place des troubles de la motricit  dans les troubles sp cifiques du langage oral. *D veloppements*, 1, 5-13.
- ◆ Bock, N. (2011). Th se pour le dipl me d' tat de docteur en m decine : La dysphasie chez l'enfant en d veloppement. Univ. Paris Diderot, Paris 7. 72-73.
- ◆ Cochard, N. (2011). L'implantation cochl aire chez l'enfant. *G orric*.
- ◆ Denoyelle, F. (2002). Surdit  g n tique dans *Avanc es scientifiques et  ducation de l'enfant sourd*. *Connaissances Surdit s*, HS n 1 Actes Acfos IV.
- ◆ El Bakkouri, W. (2011). Implantation cochl aire et surdit  cong nitale. *Connaissances Surdit s* N 36, 4-16.
- ◆ Fagan, M. K., Pisoni, D. B., Horn, D. L., & Dillon, C. M. (2007). Neuro-psychological correlates of vocabulary, reading, and working memory in deaf children with cochlear implants. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 12(4), 461-471.
- ◆ G rard, C. L. (1993). *Troubles du langage dans son d veloppement*. Approche neuropsychologique. EMC P diatrie. Masson.
- ◆ Henry, L.A., Messer, D. J. & Nash, G. (2012). Executive functioning in children with specific language impairment. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 53 : 1, 37-45.
- ◆ Lasserre, E. (2009). Surdit  et Motricit  chez l'enfant : les troubles neuropsychomoteurs associ s   la d ficience auditive cong nitale. *ANAE*, N 104-105- volume 21 (IV et V), 403-406.
- ◆ Loundon, N., Moatti, L., Roman, S., Denoyelle, F. (2006). Implant cochl aire ; G n tique des surdit s de perception de l'enfant. *ORL de l'enfant*. 2 me Edition ; Flammarion, 67-79.
- ◆ Loundon, N. (2009). *Implant cochl aire p diatrique et r ducation orthophonique*. Flammarion.
- ◆ Mancini, J. (2007). Introduction. In : Pech-Georgel, C., George, F., *Prise en charge des enfants dysphasiques*. Ed : Solal.
- ◆ Marlin, S., Loundon, N., Denoyelle, F., Rebichon, C., Garab dian, E.N. (2003). Bilan  tiologique d'une surdit  : pourquoi, pour quoi et quand ? *Journal de P diatrie et de pu riculture*, volume 16, n  6.
- ◆ Nikolopoulos, T.P., O'Donoghue, G.M., Archbold, S.M. (1999). Age at implantation : its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope*, 109, 595-599.
- ◆ Ramus, F. (2005). "Nouvelles perspectives sur la neurobiologie de la dyslexie d veloppementale". *Laboratoire de sciences cognitives et psycholinguistiques*. (EHESS/CNRS/ENS).
- ◆ Sanchez J., Medina V., Senpere M., Bounot A. (2006). Suivi longitudinal sur 10 ans d'enfants sourds pr linguaux implant s et appareill s (rapport   5 ans, en ligne sur le site du CTNERHI), 262.
- ◆ Thierry, B. (2011). Surdit  profonde apr s une m ningite bact rienne. *Connaissances Surdit s*, N 36, 9-13.