

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



EVALUATION DES ENFANTS IMPLANTÉS COCHLÉAIRES

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur BENLEMLIH MOHAMED AMINE
Né le 02 Septembre 1983 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : Oto-Rhino-Laryngologie

Sous la direction de :
Professeur EL ALAMI EL AMINE MOHAMED NOUR-DINE

Mai 2014

REMERCIEMENTS

*A notre Maitre et chef de diplôme,
Monsieur le Professeur EL AMINE EL ALAMI MOHAMED
NOURDINE*

*Chef de département d'oto-rhino-laryngologie, chirurgie maxillofaciale,
chirurgie réparatrice et plastique,*

Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès,

Vice Doyen à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès

*J'ai eu le grand plaisir d'apprendre à connaître, sous votre direction, le côté passionnant et
intéressant de la spécialité ORL.*

*La grande qualité de l'enseignement que vous m'avez dispensé durant toutes ces
années d'études, m'a donné l'envie de la pratique médicale et chirurgicale.*

*Votre conscience professionnelle, votre dévouement envers les patients, votre
disponibilité ainsi que votre gentillesse me sont un grand exemple.*

*Vous êtes à l'origine et le directeur de ce travail,
C'était un grand honneur pour moi de m'avoir choisi pour ce projet.*

Veillez trouver, Monsieur, l'expression de ma respectueuse reconnaissance.

A notre Docteur et cher ami Dr Ridal Mohamed
Professeur agrégé,
Service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale
CHU Hassan II de Fès

Vos connaissances et votre expérience sont l'âme de ce travail.
Sans votre gentillesse, votre disponibilité permanente et vos explications
répétées, nous n'aurions pas pu mener à terme ce travail.
Veillez trouver, Monsieur, l'expression de notre sincère reconnaissance.

A Tous mes Maîtres

Vous avez guidé mes pas et illuminé mon chemin vers le savoir. Vous avez prodigués avec patience et indulgence infinie, vos précieux conseils. Vous étiez toujours disponibles et soucieux de me donner la meilleure formation qui puisse être.

Qu'il me soit permis de vous rendre un grand hommage et de vous formuler ma profonde gratitude.

A toute l'équipe médicale et paramédicale du CHU Hassan II de Fès

Pour m'avoir aidé dans l'élaboration de ce travail.

Veillez, chers collègues et chers amis, accepter mes vifs remerciements.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	8
I-Rappels fondamentaux	11
I-A: La perception sonore	11
a. Rappels neurophysiologiques de l'audition	11
b. Description, fonctionnement de l'implant cochléaire	11
c. Indications de l'implant cochléaire	16
d. L'audition avec implant cochléaire: les apports et les limites	16
I-B La production du langage	20
a. Premières étapes du développement du langage chez l'enfant normo-entendant et l'enfant atteint de surdité profonde pendant la période pré linguistique.....	20
a.1. L'étape de la phonation	20
a.2. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive	21
a.3. Les stades du babillage.....	22
a.4. Stade du développement proprement verbal	24
b. Développement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd profond et implanté	25
b.1. La constitution du répertoire phonétique	25
b.2. Le développement lexical	28
b.3. Le développement morphosyntaxique.....	34
II-Objectifs généraux de l'évaluation post-implantation:	42

III- Méthodes d'évaluation des implantés cochléaires :	46
A-Principes généraux :	46
B-Protocoles couramment utilisés:	51
1-PROTOCOLE « EARS ».	51
2-PROTOCOLE « EARS POUR ADOLESCENTS ».	61
3-TEST D'EVALUATION DES PERCEPTIONS ET PRODUCTIONS DE LA PAROLE.	64
4-SCORE « APCEI ».	70
IV- Cas particuliers de méthodes d'évaluation.....	81
A-PROTOCOLES POUR ENFANTS EN BAS AGE	81
1-protocole « littleears ».	81
2-protocole « NEAP ».	93
B-PROTOCOLES POUR ENFANTS POLY HANDICAPES.....	99
C-EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE.....	107
D-EVALUATION DU DEVELOPPEMENT COGNITIF ET SOCIO-AFFECTIF.	110
V-Modélisation mathématique des résultats	117
CONCLUSION	127
BIBLIOGRAPHIE.....	129

INTRODUCTION

L'efficacité de l'implant cochléaire chez l'enfant n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les enfants sourds profonds congénitaux peuvent tirer un bénéfice de cette technique tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités interindividuelles dans les résultats.

De nombreuses études ont été menées pour évaluer et décrire la production de parole et la perception des sons des enfants sourds implantés.

La diversité des méthodes, les supports techniques et matériels permettent de moduler autour du patient une configuration thérapeutique « personnalisée ». Pour cela, il faut que l'orthophoniste puisse utiliser plus d'une seule approche même si il est éventuellement plus formé pour telle ou telle.

Le but de notre travail sera de:

- Ø Rappeler les particularités du développement de l'audition et du langage chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd, et l'enfant implanté afin de mieux comprendre les attentes en terme d'acquisitions audio phonologiques d'un patient ayant bénéficié d'un implant cochléaire.
- Ø Définir les objectifs généraux et les modalités de la rééducation pré et post-implantation.
- Ø Décrire et comparer les différentes méthodes d'évaluation des implantés cochléaires, tout en précisant leur degrés de fiabilité et leurs faiblesses.
- Ø Décrire certaines méthodes d'évaluations adaptées à des cas particuliers, notamment pour enfants en bas âge et enfants poly handicapés vu la précocité d'implantation actuelle et l'élargissement du champs d'indications de l'implantologie cochléaire.
- Ø Décrire des approches d'évaluation originales intégrant des paramètres

supplémentaires à ceux du développement audio phonologique, notamment en ce qui concerne la qualité de vie des enfants implantés et des progrès réalisés en matière de développement des fonctions cognitives et des comportements psycho sociaux.

- Ø Décrire une approche originale de modélisation mathématique des réponses auditives après implantation permettant une prédiction individuelle du temps nécessaire à un enfant pour obtenir la performance maximale à un test en fonction de ses premières évaluations.

I-Rappels fondamentaux :

I-A: La perception sonore :

a. Rappels neurophysiologiques de l'audition :

L'audition est fonctionnelle dès la naissance. L'oreille externe et l'oreille moyenne assurent une étape de transmission de l'information auditive. Le pavillon auditif ainsi que le conduit externe réalisent une amplification et le système tympano-ossiculaire de l'oreille moyenne permet la transmission du message du milieu aérien au milieu liquide labyrinthique. Quant à l'oreille interne, elle assure une phase de perception, de transformation du message acoustique (transduction) et de transmission nerveuse. En effet, c'est au niveau de la cochlée que la transformation des vibrations mécaniques en impulsions électriques aura lieu, par l'action des cellules ciliées de l'organe de Corti, selon une répartition fréquentielle spécifique indispensable dans l'organisation de la perception des sons selon leur fréquence. Enfin, l'information acoustique chemine dans le nerf cochléaire puis les voies auditives et atteint les zones centrales pour y être traitée.

b. Description, fonctionnement de l'implant cochléaire :

A l'heure actuelle, il existe divers implants dans le monde, produits par quatre fabricants : Cochlear®, Neurelec®, Advanced Bionic® et Med El®.

L'implant est composé de deux parties: une partie interne et une partie externe. La partie interne est similaire sur les différents modèles d'implants, alors qu'on trouve plusieurs types de parties externes.

b.1 La partie externe

Elle comprend en général quatre entités: l'antenne émettrice, le processeur, les batteries et le microphone. Ces trois derniers peuvent être placés à différents endroits selon les modèles d'implant. Certains modèles (Figure 1) comportent un contour

d'oreille comprenant à la fois les piles permettant de faire fonctionner l'implant, le processeur et le microphone.



Figure 1: Partie externe d'un implant sans boîtier ; Marque Cochlear® (78-A)

D'autres modèles sont composés d'un boîtier, de la taille d'un paquet de cigarette contenant soit les piles, soit le processeur soit ces deux éléments, et d'un contour d'oreille portant le microphone. (Figure 2)

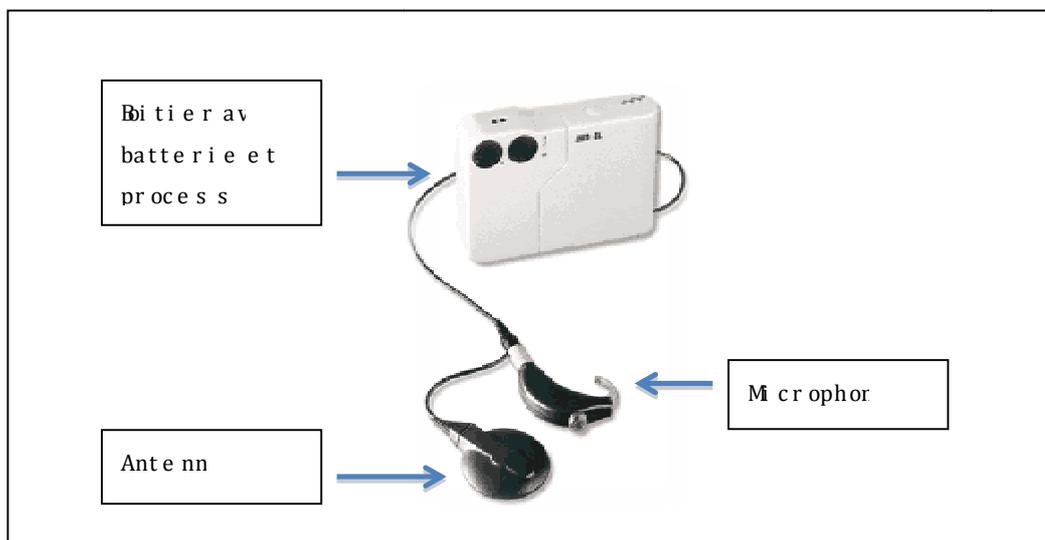


Figure 2: Partie externe d'un implant avec boîtier ; Marque MedEl® (78-B)

Enfin, un troisième type d'implant existe, qui est seulement composé d'un boîtier, le microphone étant intégré à l'antenne émettrice. (Figure 3)



Figure 3: Partie externe d'un implant sans contour d'oreille ; Marque Advanced-Bionic®

(78-C)

Le processeur contient un ou des programmes permettant au porteur de l'implant de s'adapter à la situation; les programmes adaptent l'apport de l'implant, en fonction du bruit environnant et de la situation de communication, c'est-à-dire si le porteur d'implant parle à une ou plusieurs personnes, s'il est dans une salle de classe où le locuteur est éloigné de lui...

Il est possible de connecter des systèmes FM au processeur ; de même, on peut relier son téléphone au processeur afin de mieux percevoir les conversations téléphoniques, ou encore son lecteur Mp3 pour écouter de la musique.

Il faut noter que les processeurs présents dans le contour d'oreille peuvent contenir moins de programmes que ceux étant placés dans un boîtier, le porteur de l'implant sera donc moins adapté aux différentes situations.

Cependant, certaines marques d'implants, comme la marque Cochlear® ou MedEl®, proposent sur leurs modèles les plus récents et les plus chers, des télécommandes appelées « assistant sans fil » permettant de changer de programme adaptatif, de modifier les paramètres de l'implant ou encore de vérifier si l'implant fonctionne bien.

L'implant est alimenté en énergie soit par des piles, soit par des batteries rechargeables. Selon les modèles on observe différentes capacités d'autonomie d'énergie, entre une journée et plusieurs jours.

L'antenne émettrice, présente sur chaque modèle d'implant, est placée au dessus de l'oreille au moyen d'un aimant et transmet les signaux électriques à la partie interne.

b.2 La partie interne

Elle comporte deux éléments principaux (Figure 4) : le récepteur (n°2 sur la figure) situé au dessus du pavillon de l'oreille, et le tube d'électrode (n°1 sur la figure), qui est inséré dans la cochlée.

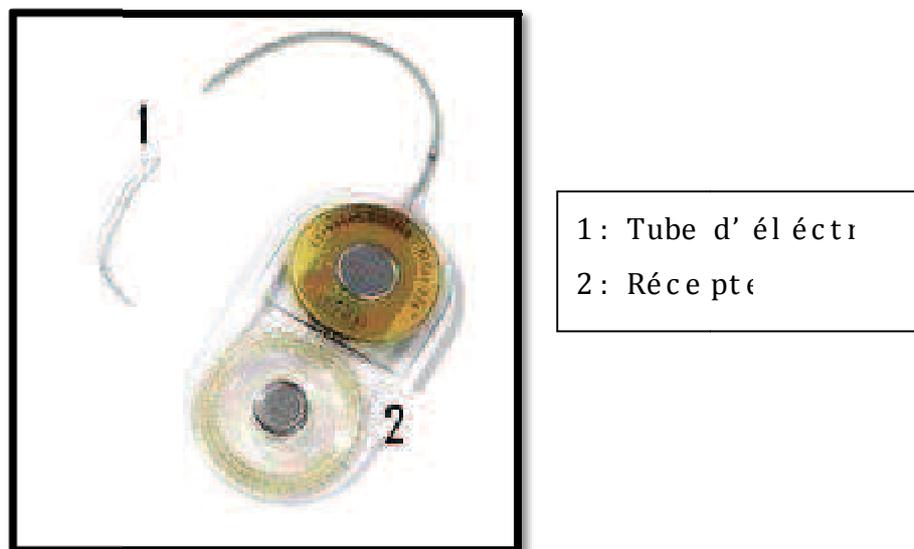


Figure 4: Partie interne d'un implant cochléaire – Marque Advanced Bionic (78-D)

Le récepteur est une petite capsule électronique, d'une épaisseur de 4 à 8 mm, constituée de céramique, de titane et d'un aimant permettant de connecter le récepteur à l'antenne. Avec les modèles d'implants les plus récents, les enfants implantés ont la possibilité de passer des IRMs, l'aimant étant adapté et compatible avec la technologie de l'IRM ou facilement retirable. Le tube d'électrodes peut contenir entre 6 et 22 électrodes, qui stimulent le nerf de la cochlée en remplaçant les cellules ciliées. Selon le type de fréquences touchées par la surdité et le degré d'ossification de la cochlée, le porte-électrodes est plus ou moins long, et il est inséré à différents endroits de la cochlée. De plus selon les marques, il peut être plus ou moins souple et/ou divisé en deux tubes.

On peut résumer le fonctionnement d'un implant cochléaire ainsi (Figure 5). Le message sonore passe donc d'abord par le microphone (1), puis il arrive au processeur (1) qui le code en message électronique. Ce dernier parvient au récepteur interne (3) par l'antenne externe (2), puis circule jusqu'aux électrodes (4). Celles-ci stimulent les fibres nerveuses de la cochlée qui envoient des impulsions électriques au cerveau (5) qui les interprétera en tant que son.

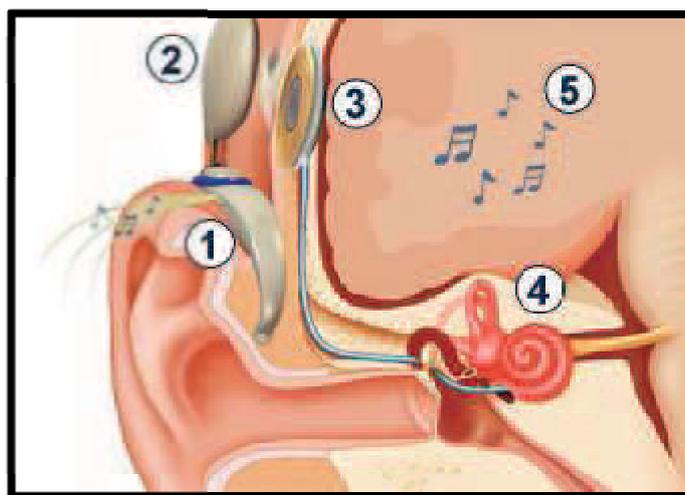


Figure 5: Le fonctionnement d'un implant cochléaire (78-E)

c. Indications de l'implant cochléaire :

Les critères d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus international il y a plus de 10 ans (1): l'implantation cochléaire est préconisée chez les enfants ayant une surdité sévère à profonde bilatérale sans bénéfice des prothèses auditives depuis au moins 6 mois (2) et présentant un seuil moyen supérieur à 85-90 dB (3). L'implantation peut être réalisée dès la première année de vie de l'enfant sourd.

On considère que l'implantation est justifiée si les seuils avec prothèses sont supérieurs à 60 dB pour les fréquences conversationnelles ou s'il n'y a pas de discrimination des mots malgré les appareils auditifs. Le test d'intelligibilité doit être inférieur à 30 % et la privation auditive, inférieure à 10 ans.

Pour bénéficier de l'implant, il ne faut pas de contre-indication médicale ou radiologique. De plus, le mode d'éducation doit être à dominance orale, la motivation et la stabilité familiales sont indispensables.

Ces indications se sont élargies avec les résultats observés et l'expérience acquise par les équipes d'implantation cochléaire et de rééducation. L'implant cochléaire est maintenant indiqué dans le cas de surdités sévères, fluctuantes ou asymétriques, les surdités pour lesquelles le gain prothétique donne des scores d'intelligibilité inférieure à 40 % en liste ouverte, les malformations d'oreille interne, les cas particuliers où l'implant bilatéral doit être discuté (syndrome d'Usher, surdité post-méningitique, surdité post-traumatique) (1)

d. L'audition avec implant cochléaire: les apports et les limites :

Dans le cas d'une implantation cochléaire, la sensation auditive résulte donc d'une stimulation directe du nerf auditif par les électrodes qui remplacent la cochlée défectueuse. Il faut préciser également que la stimulation électrique produite par les électrodes implantées dans la cochlée n'est pas aussi complète que celle produite par

une cochlée normale.

Après la période des premiers réglages, le sujet peut percevoir toutes les fréquences de 125 Hz à 8000 Hz entre 30 et 40 dB environ. De plus, les fréquences aiguës peuvent être exploitées alors que cela est rarement possible avec des prothèses conventionnelles pour un sourd profond.

L'implant cochléaire apporte d'avantage de bénéfices à l'enfant sourd profond dans le domaine de la perception et de la production de la parole que les prothèses auditives conventionnelles (4). Cependant, la stimulation électrique supprime la fonction analytique tonotopique de la cochlée ce qui rend la sensation auditive très différente.

La détection de sons à seuil confortable, l'amélioration de l'identification de sons de la parole, l'amélioration de la perception de la parole, la lecture labiale, l'augmentation du répertoire phonologique et du vocabulaire, le développement de la communication orale (5) sont les principaux bénéfices attendus de l'implant.

Il permet l'accès au monde sonore familier et des interactions plus fréquentes et plus stimulantes avec l'environnement de la personne qui en bénéficie. Les interactions sont également facilitées car les informations que fournit l'implant complètent la lecture labiale et facilitent la réception du langage parlé.

Les informations auditives sont traitées sur des bandes fréquentielles allant de 125 à 8000 Hz et les intensités peuvent varier de 30 à 70 dB. De ce fait, l'implant améliore considérablement l'intelligibilité de la parole et donc de l'accès au langage oral.

L'implant cochléaire améliore également la qualité de la voix et de la parole: le système phonologique s'installe plus rapidement et est plus précis que chez les sourds profonds appareillés, la parole de l'enfant devient plus intelligible, l'intonation est plus variée.

L'implant permet des effets bénéfiques non seulement sur la compréhension mais aussi sur l'expression, en effet, les enfants implantés ont un langage en expression qui évolue plus rapidement que les enfants non implantés. De plus, les enfants sourds implantés accèdent à une audition fonctionnelle qui leur permet de comprendre des mots et des phrases sans aide visuelle ni contextuelle (3).

En règle générale, les enfants sourds ont des difficultés dans l'organisation spatio-temporelle, attribuées à un défaut de structuration des éléments perceptifs. Mais la perception des bruits permise par l'implant influencerait l'organisation perceptive de l'espace, et donc la capacité de penser.

En 2003, Virole a également démontré que les enfants implantés sembleraient présenter une amélioration de l'adaptation socio-affective générale au fil du temps et des résultats de profils socio-affectifs comparables à ceux d'enfants entendants (6).

Enfin, l'implantation cochléaire permet de mettre en évidence et de prendre en compte plus précocement des troubles associés à la surdité (dysphasie, troubles comportementaux, troubles d'apprentissage, etc.) que chez des enfants sourds appareillés.

D'autres facteurs entrent en compte dans la perturbation des capacités de perception auditive avec implant, ils sont en rapport avec l'âge d'implantation, la durée de port quotidien, l'ambiance sonore, la rapidité du débit, etc.

En effet, avant l'implantation, la perception auditive a été quasiment nulle

pendant une période plus ou moins longue, la réactivation des voies centrales dépend de la durée de cette période.

L'enfant implanté reste sourd et dépendant d'un appareil avec des repères qui se modifient au cours des réglages. De plus, certaines situations de la vie quotidienne nécessitent l'arrêt du port de l'implant (durant le sommeil, le bain du bébé, les activités sportives, etc.) ce qui crée des lacunes dans le continuum auditif de l'enfant. Les habiletés auditives de l'enfant dépendent d'un appareillage au fonctionnement parfois instable (3).

On sait également que l'environnement sonore dans lequel se trouve l'enfant implanté a un impact sur la réception du message sonore, de ce fait, dans un environnement bruyant, le décodage d'informations nouvelles ainsi que la reconnaissance de messages connus seront altérés.

Le niveau d'intensité de la parole ainsi que la rapidité du débit sont également des éléments qui entrent en jeu dans la qualité de la perception du message acoustique par l'enfant sourd implanté cochléaire.

Tous ces éléments mettent en évidence l'importance de l'intérêt à porter au développement de la communication et plus précisément du langage oral chez le jeune enfant sourd implanté.

I-B La production du langage :

a. Premières étapes du développement du langage chez l'enfant normo-entendant et l'enfant atteint de surdité profonde pendant la période pré linguistique :

De nombreuses études ont été menées pour étudier le développement langagier et les caractéristiques linguistiques de l'enfant atteint d'une surdité profonde apparue avant l'apparition du langage. Au cours de la période prélinguistique, les premiers échanges entre l'enfant et son entourage ont lieu et les précurseurs du langage se mettent en place. Ces échanges permettent à l'enfant normo-entendant de développer naturellement les systèmes phoniques et phonétiques de la langue et donc d'acquérir les sons de la parole ainsi que les sons ayant une valeur linguistique. En revanche, ce n'est pas le cas pour l'enfant sourd, même s'il a habituellement le contact facile et qu'il entre en communication au moyen des mimiques, du regard et du toucher. D'ailleurs, la richesse de ces échanges font que la surdité n'est souvent pas soupçonnée.

Nous nous appuyons sur les travaux de Vinter pour détailler les étapes de développement du langage chez l'enfant sourd sévère et profond en atteinte pré-linguistique, en référence au développement du langage chez les enfants normo-entendants.

a.1. L'étape de la phonation (0 à 2 mois) :

ü Chez l'enfant normo-entendant

Elle correspond au stade des vocalisations réflexes ou quasi-réflexes où l'on peut observer un mélange de cris et de sons végétatifs tels que des bâillements ou des gémissements. On remarque également la présence de sons vocaliques, dont la fonction biologique n'est pas apparente.

ü Chez l'enfant sourd

Les réflexes innés et les productions vocales des enfants sourds ne diffèrent pas de ceux des enfants normo-entendants (7).

a.2. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive (1à4 mois)

ü Chez l'enfant normo-entendant

C'est le stade de la production des syllabes archaïques. Après l'émergence du sourire, premier signe de la communication sociale, on voit apparaître chez l'enfant la production de séquences phoniques constituées de sons vocaliques, ainsi que des sons proto-consonantiques articulés en arrière de la gorge. Ce sont donc généralement les voyelles qui font leur apparition en premier dans le répertoire phonétique de l'enfant. À la fin de cette étape, tous les schémas mélodiques sont présents dans la production de l'enfant entendant, bien que les courbes descendantes représentent 80% des émissions. D'autre part, des petits dialogues vocaux s'initient entre l'adulte et l'enfant, grâce à l'imitation réciproque. Ainsi, en encourageant l'imitation vocale et en la récompensant affectivement, le taux de vocalisations augmente. Ces premiers échanges vocaux sont sous-tendus par la mère qui, en répétant les productions vocales de son enfant, les interprète et leur donne une valeur de communication. L'enfant, en observant l'impact de ses productions vocales sur l'entourage, les produit alors de manière intentionnelle afin d'obtenir ce qu'il souhaite. Les vocalisations prennent sens et donc valeur entière de communication.

ü Chez l'enfant sourd

Les enfants sourds, quel que soit le degré de la perte auditive, et les enfants entendants produisent des sons (vocaliques et quelques consonantiques) dans un répertoire stéréotypé. Les courbes mélodiques de leurs productions vocales varient peu et celles-ci restent de courte durée. Plus l'enfant est sourd, plus ses énoncés vocoïdes sont courts.

a.3. Les stades du babillage (3 à 10 mois):

ü Chez l'enfant normo-entendant

Au cours du développement normal se succèdent deux étapes:

- *L'étape exploratoire ou d'« expansion » (3-8mois):*

Elle consiste en l'apparition du babillage rudimentaire, qui se caractérise par l'apparition des premières combinaisons consonantiques et vocaliques et donc des premières formes syllabiques (protosyllabes), avec des sons pleinement résonnants. En effet, l'enfant joue davantage avec sa voix (grandes variations de fréquence et d'intensité) et découvre les sons consonantiques tenus, ce qui lui permet donc d'accroître son répertoire phonique. De plus, c'est entre 6 et 8 mois que se mettent en place les caractéristiques mélodiques et rythmiques de la langue.

- *L'étape des syllabes canoniques (5-10 mois):*

Les enfants commencent à construire des syllabes bien formées avec une consonne et une voyelle bien délimitées: c'est ce qui caractérise le babillage canonique. Le babillage serait d'abord formé par des chaînes de syllabes identiques ([papapapa]) puis il se diversifierait en impliquant des consonnes puis des voyelles différentes dans les syllabes successives ([pataka] puis [pabotu]).

ü Chez l'enfantsourd

Généralement, les productions des enfants sourds sont retardées par rapport aux enfants entendants et ce, selon le degré de surdité. Plus la perte auditive est importante et plus le babillage apparaît en retard par rapport à la norme.

Dans les surdités profondes, l'enfant babille même s'il n'entend pas sa voix. Il prend plaisir à ressentir les vibrations liées à ses mouvements bucco-phonatoires et il observe l'impact de ses productions sur les réactions de son entourage. Toutefois, à l'âge de 6 mois, la réduction ou l'absence de perception auditive peut conduire à la disparition ou à l'appauvrissement du babil. Ainsi, les enfants qui produisent le babillage rudimentaire n'évoluent pas systématiquement vers le babillage canonique entre 26 et 32 mois. Et certains ne produisent même jamais aucun babillage étant données leur absence totale de perception auditive et leur incapacité à élaborer des sons consonantiques.

Le babillage canonique apparaît en moyenne à l'âge de 7 mois chez les enfants entendants, alors que dans le cas de surdités profondes ou sévères appareillées, ces productions canoniques n'apparaissent en moyenne qu'à 24 mois. Comme dans l'étape précédente, les productions vocales de l'enfant sourd sont de courte durée, et se cantonnent à un répertoire phonique restreint. Au même âge, les enfants sourds possèdent un répertoire moins varié et moins étendu. Ils restent aux formes « quasi résonnantes ». De plus, chez les enfants sourds, les schémas mélodiques sont plats et stéréotypés. Ce n'est qu'après l'appareillage que la durée moyenne des énoncés s'accroît et l'intonation varie. Nous ajoutons que la privation d'information acoustique affecte la qualité de l'articulation, qui est imprécise et déviante.

a.4. Stade du développement proprement verbal (à partir de 8 mois)

ü Chez l'enfant normo-entendant

Cette étape inclut le babillage mixte ainsi que le développement phonologique, lexical et morphosyntaxique ultérieur. Pour l'enfant normo-entendant, l'apprentissage se fait automatiquement même s'il peut être soutenu par un apprentissage extérieur: il est en situation autodidacte face au langage.

ü Chez l'enfant sourd

Chez l'enfant qui a une déficience auditive profonde, il n'y a pas de développement spontané du langage en l'absence des aides techniques et de l'intervention orthophonique. Ce stade est décrit plus précisément dans la partie suivante.

Pour conclure cette partie, nous dressons la liste des « Caractéristiques du babillage des enfants sourds », afin d'obtenir un profil global des spécificités du babillage de l'enfant sourd.

1. Babillage d'apparition plus tardive que chez les enfants entendants.
2. Production de sons consonantiques stéréotypés et atypiques, conditionnés non par des facteurs acoustiques mais par la lecture labiale et par la perception kinesthésique.
3. Absence de corrélation entre la quantité de vocalisations produites par l'enfant sourd et le développement ultérieur de son langage.

Ainsi, dès la première année de vie, le développement langagier de l'enfant sourd se spécifie vis à vis de celui de l'enfant normo-entendant. Étant privé d'audition et donc du bain de langage, l'enfant sourd ne développe pas correctement tous les précurseurs du langage tels que le babil ou la prosodie ce qui se répercute sur ses capacités communicationnelles futures.

b. Développement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd profond et implanté :

Le développement langagier de l'enfant implique à la fois une dimension phonologique, sémantico-lexicale ainsi que morphosyntaxique. Nous passons donc en revue les études faites sur le sujet en trois parties distinctes. Au sein de chacune des trois composantes linguistiques, nous abordons dans un premier temps l'évolution chez l'enfant normo-entendant, dans un deuxième temps nous comparons ces données à celles de l'enfant sourd profond et pour finir à celles de l'enfant sourd implanté.

b.1. La constitution du répertoire phonétique :

ü Chez l'enfant normo-entendant:

Les premières étapes de développement du langage décrites précédemment, qui comprennent notamment les vocalisations précoces, le babillage canonique ainsi que l'expansion lexicale, permettent à l'enfant de mettre en place son articulation. Plus les expériences sont nombreuses et variées et plus l'articulation s'établit spontanément. Tout d'abord, le passage par ces différentes phases permet à l'enfant de faire la distinction entre les activités respiratoires et vocales, ensuite de mettre en place des patrons de constriction et d'ouverture du tractus vocal dans des structures syllabiques successives (variations entre les voyelles et les consonnes) et enfin d'intégrer des patrons de gestes récurrents dans les segments phonétiques (ce sont les consonnes et les voyelles de notre langue).

Ø *Le développement vocalique:*

Sur le plan du développement de l'articulation chez l'enfant normo-entendant, des études menées précédemment permettent de dresser un profil global d'acquisition.

Les voyelles apparaissent en premier, généralement avant 36 mois. Elles sont acquises selon leur point d'articulation, les voyelles centrales précèdent généralement les antérieures et postérieures et selon leur degré d'aperture, les voyelles ouvertes et mi-ouvertes apparaissent en premier et sont suivies des voyelles fermées et des semi-fermées. Acquises entre 18 et 36 mois, les voyelles nasales sont les dernières à apparaître dans le répertoire vocalique de l'enfant.

Ø *Le développement consonantique:*

Ensuite les consonnes émergent progressivement dans les productions de l'enfant. C'est avant l'âge de 2 ans que surviennent les nasales bilabiales [m] et alvéolaires [n], les semi-consonnes [w], [j] ainsi qu'une série d'occlusives bilabiales [p] et [b]. À 2 ans et 3 ans apparaissent les dernières occlusives [t], [d], [k], [g] ainsi que la liquide [l]. Puis s'est au tour des fricatives de se mettre en place avec [f], [v], [s] et [ch] et de la liquide [r]. Le repertoire consonantique se clôt avec le son [z].

ü Chez l'enfantsourd

Chez l'enfant sourd, il est difficile d'obtenir les formes articulatoires et les modalités d'émissions propres à chaque phonème. En effet, si regarder la bouche de son interlocuteur lui permet d'obtenir des informations quant au rythme, au lieu d'articulation des consonnes et à l'arrondissement des voyelles, les autres traits phonétiques (nasalité, voisement, etc.) ne sont eux que peu ou pas distincts. Pour mieux percevoir la parole et en améliorer sa production, les capacités visuelles démontrées ci-dessus doivent se combiner aux informations auditives permises par l'appareillage ou l'implant.

Différents traits de la parole viennent perturber l'intelligibilité de la parole chez les enfants déficients auditifs. On observe en règle générale: une arythmie, des anomalies d'intonations, une articulation défectueuse, une nasalisation excessive et enfin la distorsion voire l'omission de certains phonèmes. L'articulation du [r], la fluidité des transitions phonétiques dans le flux de parole ou encore l'écoulement des consonnes constrictives avec une sonorisation ou non bien distincte sont difficiles à acquérir, et ce malgré la mise en place d'une rééducation orthophonique.

ü Chez l'enfantimplanté

Une étude a été réalisée par Audoit et Carbonnière (16) afin de quantifier et de qualifier les retards de langage chez l'enfant sourd implanté. Elles ont exploré différents domaines du langage : l'articulation, le lexique et la morphosyntaxe auprès d'une population de 10 enfants implantés âgés de 4 ans à 6 ans 11 mois et bénéficiant de facteurs favorables à la réussite de l'implantation cochléaire (conditions familiales favorables, suivi pluridisciplinaire, diagnostic et implantation précoce). Leurs résultats nous permettent de dresser un tableau des capacités langagières de l'enfant sourd

implanté. De cette étude il ressort que c'est en articulation que les enfants sourds implanté se rapprochent le plus de la moyenne des enfants normo-entendants, autant dans les délais d'apprentissage que dans les types d'erreurs produites.

Une épreuve de répétition de phonèmes met en avant que :

- 2 enfants sur 10 possèdent tout leur répertoire phonétique lors de l'évaluation
- les phonèmes [b], [d], [g] et [gn] ne sont pas maîtrisés pour une grande partie de la population au delà de l'âge normal d'acquisition. On explique ceci par le fait que le [gn] soit un son de réalisation complexe. Pour le [b] et le [d], ce serait le voisement qui serait mal perçu par l'enfant. Quant au [g], il est majoritairement antérieurisé;
- l'acquisition des constrictives semble suivre le même rythme pour les enfants sourds que pour les enfants normo-entendants ;
- Les autres phonèmes sont particulièrement bien maîtrisés.

b.2. Le développement lexical :

En linguistique, le lexique désigne l'ensemble des unités de langue (les lexèmes) que possède un individu ou une communauté linguistique. Il comprend le vocabulaire actif, qui correspond aux unités connues et employées par le locuteur, et le vocabulaire passif, qui correspond aux termes dont le locuteur connaît la définition mais qu'il n'utilise pratiquement pas.

L'apparition des premiers mots de vocabulaire chez l'enfant constitue la première manifestation de son accès au langage formel. De nombreuses recherches mettent en avant qu'il existerait de fortes corrélations entre le développement lexical et le développement grammatical. Ainsi, une étude quantitative et qualitative précoce du

vocabulaire serait pertinente puisqu'elle permettrait d'estimer le niveau de développement linguistique futur et notamment chez les enfants sourds.

ü Chez l'enfant normo-entendant

Ø *Généralités:*

C'est entre 12 et 30 mois que le stock lexical de l'enfant s'accroît considérablement. Selon le développement typique, les enfants produisent leurs tout premiers mots entre 12 et 14 mois (8), Ils produisent en moyenne 50 mots vers 17/18 mois (9) et environ 200 mots à l'âge de 27 mois (10). À ce stade du développement lexical, il existe une importante variabilité interindividuelle (11) (12), notamment entre l'âge de 21 et 28 mois (10).

Les capacités en compréhension précèdent toujours les capacités en expression. Ainsi, vers 8/10 mois, l'enfant commence à comprendre ses premiers mots en contexte, à 12/16 mois, il comprend en moyenne 100 mots et vers 16/20

mois, 200 mots. Entre 3 ans et 3 ans et demi, l'enfant comprendrait 2000 mots. Jusqu'à cet âge, la compréhension est à dominante lexicale.

Ø *Les premiers mots*

Entre 12 mois et 14 mois, l'enfant apprend ses premiers mots un par un. Il en apprend en moyenne 3 par semaine. Les premiers mots sont composés d'une ou de deux syllabes identiques formées sur le modèle consonne-voyelle comme « [papa] » et expriment des éléments de l'environnement de l'enfant et des éléments socio pragmatiques de la langue (interactions, routines sociales, expressions types). Ces mots ne sont produits qu'en contexte réduit.

Ø *L'explosion lexicale:*

Suite à cette étape, l'enfant entre dans la phase de l'explosion lexicale, qui

désigne la période où l'enfant accroît rapidement son lexique. Elle se produit la plupart du temps entre 1 an et 2 ans, lorsque le lexique se compose en moyenne de 50 mots. À ce stade, l'enfant apprend en moyenne 9 à 10 mots de vocabulaire par jour et ces derniers ne sont utilisés uniquement qu'en contexte puisque l'enfant a accès à une signification référentielle des mots qu'il connaît. Au fur et à mesure que l'enfant apprend à produire de nouveaux mots, il observe des différences entre ces objets; c'est ainsi qu'il précise son lexique en modifiant le sens initial de ces premiers mots. L'enfant restructure son lexique et différencie les items lexicaux les uns par rapport aux autres. Il précise les définitions, crée des expansions (exemple : chaise- tabouret) et des associations entre les mots (exemple : chaise-table).

Graduellement, sous l'influence de l'explosion lexicale, les patterns acoustico-phonétiques s'affinent et une organisation phonémique des représentations lexicales se met en place. Vers l'âge de 4 ans, la syllabe peut être identifiée ou reconnue au sein d'un mot puis, vers l'âge de 6 ans, une catégorie plus fine de représentations lexicales émerge : le phonème. C'est ainsi que l'enfant passe d'une représentation peu précise des mots à une reconnaissance organisée autour des segments phonémiques.

Ø *L'organisation du lexique*

Au fil des années, le vocabulaire continue à s'accroître de manière relativement linéaire et s'organise autour de définitions et de relations sémantiques de plus en plus précises. Selon Rondal et al.(13), « l'enfant doit aussi maîtriser d'autres dimensions du lexique, entre autres, les relations d'inclusion (par exemple, chien-animal), les relations partie/tout (par exemple, doigt-main-bras), les incompatibilités lexicales (un « chien » ne peut pas être aussi un « chat » sauf à violer le principe général d'identité, ce qui n'est pas habituellement admis), les différentes significations d'un même mot

(polysémie), les synonymies, et les relations que les significations entretiennent les unes avec les autres. Il faut encore ajouter les connaissances portant sur la morphologie inflexionnelle (genre, nombre ; temps et aspect pour les verbes), l'appartenance grammaticale (nom, verbe, etc.) de chaque terme lexical. Cette liste, non exhaustive, met en évidence la multidirectionnalité des connaissances, et donc des apprentissages et, en conséquence, souligne les difficultés que provoque la maîtrise lexicale » (13).

Ø *Le développement qualitatif du lexique:*

Généralement, les premiers mots de l'enfant sont des noms (phénomène de « nounbias », qui se définit comme la prédominance initiale des noms, est mise en évidence dans plusieurs études) qui se réfèrent aux personnes ainsi qu'aux objets concrets les plus présents dans leur univers ainsi que des mots-fonctionnels tels que « oui » et « non ». Puis, la composition du stock lexical change. Les onomatopées, les jeux et routines, très présents lors de la première phase de développement lexical, laissent place à l'utilisation de substantifs. Parallèlement, deux nouvelles catégories apparaissent dans les productions de l'enfant : les verbes et les adjectifs. Ils permettent l'expression des actions ainsi que des qualités des choses.

Bates (11) résume les diverses étapes du développement lexical en 4 stades:

- § Premiers mots : éléments socio-pragmatiques et ludiques ;
- § Stade de référence : lors de l'explosion lexicale, surtout des noms ;
- § Stade de prédication : plus de 100 mots, des verbes et adjectifs ;
- § Stade de la grammaire : plus de 400 mots, des mots fonctionnels.

Ø *Les qualificatifs:*

Vers 3 ans, le vocabulaire de l'enfant s'enrichit de nombreux adjectifs qualificatifs

qui précisent la qualité ou la caractéristique (couleur, taille, matériel, forme, position, volume, quantité, valeur, etc.) d'un mot auquel ils se réfèrent. Ainsi, à partir de 3/4 ans, l'enfant peut nommer la taille et les principales couleurs et formes.

Ø *Les termes topologiques*

L'acquisition du vocabulaire topologique est complexe et se fait donc progressivement.

Selon les différentes données, entre 2 ans et 6 ans, l'enfant maîtrise progressivement les termes suivants :

- à 2 ans et demi, les adverbes « devant, derrière, dedans, dessus »
- à 3 ans, les prépositions « dans, sur, sous, près de, loin de, à côté de »
- à 5 ans, «à gauche de, à droite de»
- à 5 ans et demi, «au milieu de»

ü Chez l'enfant sourd

Si l'enfant normo-entendant acquiert son vocabulaire naturellement par le biais du bain de langage avec une alternance entre des périodes de forte expansion et de stagnation, il n'en va pas de même pour l'enfant sourd dont l'enseignement du langage évolue selon une constante et dépend en grande partie de l'adulte. Entre ces deux populations, le stock lexical ne se forme pas avec la même dynamique et est qualitativement différent. Afin de comparer le vocabulaire expressif de l'enfant sourd profond par rapport à celui de l'enfant normo-entendant, il est intéressant de se référer à l'étude longitudinale réalisée par Gregory et Mogford (14) sur une cohorte d'enfants sourds sévères et profonds âgés de 15 mois à 4 ans. Ils affirment que les enfants entendants mettraient un mois pour passer de 1 à 10 mots de vocabulaire, alors qu'il en faudrait 10 pour les enfants sourds. Et alors qu'un mois supplémentaire suffit aux

enfants entendants pour atteindre les 50 mots, les enfants sourds ne pourraient acquérir que 10 mots par mois. Enfin, la combinaison de deux mots ne serait possible qu'à partir d'un stock lexical d'au moins 50 mots ; cette étape se produirait vers 18 mois pour les enfants entendants et vers 30 mois pour les enfants sourds. Selon Lepot-froment (15), « un enfant déficient auditif profond éduqué dans un environnement oraliste possède un répertoire de mots à l'âge de 4/5 ans n'excédant pas 200 mots. Ces compétences sont comparables à celles d'un enfant entendant de 2 ans et demi ».

ü Chez l'enfant sourd implanté:

Nous reprenons l'étude menée par Audoit et Carbonnière(16) afin d'analyser le stock lexical des enfants sourds profonds implantés. Tous les enfants de l'étude présentent un retard de développement global de leur lexique de production par rapport aux enfants normo-entendants. Ce retard varie d'un enfant à l'autre et peut aller de quelques mois à plusieurs années. Dans l'étude, pour sept enfants sur dix ce retard excède les 2 ans. On observe donc un manque de vocabulaire qui entrave grandement la normativité de ces enfants, qui ont souvent recours en parallèle à des moyens de communication alternatifs, telles que la langue des signes (LS), les mimiques ou la désignation. L'enfant ne possède pas souvent le terme précis qui correspond à ce qu'on lui montre ou à ce qu'il veut produire, il utilise donc un terme générique comme « coiffer » pour la « brosse » ou le « peigne ».

Les résultats obtenus par Le Normand (17), suite à ces travaux sur « l'évaluation du lexique de production chez des enfants sourds munis d'un implant cochléaire sur un suivi de trois ans » confirment ce retard de développement lexical chez les enfants sourds implantés, et ce, quelle que soit la catégorie lexicale ou grammaticale des mots et des verbes (lexicaux et non lexicaux).

D'autre part, l'étude de Audoit et Carbonnière (16) met en exergue que les enfants sourds implantés possèdent un lexique qui est construit différemment de celui des enfants normo-entendants. Leur production est aussi riche au niveau de l'emploi de substantifs, mais ils utilisent globalement moins de termes grammaticaux tels que les verbes, les adjectifs et les adverbes. La fréquence d'utilisation des termes lexicaux est analysée selon leur morphologie et il en ressort que les enfants sourds implantés sont très performants quant au vocabulaire concernant les substantifs du schéma corporel et relativement performants pour les substantifs généraux.

Pour les verbes, les auxiliaires et les adverbes, les résultats sont déficitaires mais proches de la moyenne de l'étalonnage, en revanche, les adjectifs sont nettement moins usités.

Les travaux de Le Normand (2004)(17) coïncident avec ces observations puisqu'elle affirme que «les enfants implantés acquièrent l'usage des mots grammaticaux (déterminants, prépositions, pronoms et conjonctions) avec beaucoup moins de facilités que les entendants ».

b.3. Le développement morphosyntaxique

La morphosyntaxe comprend la morphologie, qui étudie les unités linguistiques ; et la syntaxe, qui étudie la relation entre les unités minimales, les mots, en vue de former une unité maximale, la phrase. En linguistique, la syntaxe représente la partie de la grammaire qui étudie les règles par lesquelles se combinent les unités linguistiques dans un énoncé. Elle recherche donc les rapports possibles entre les mots (exemple, dire qu'après « les enfants », le verbe jouer prend la terminaison de la troisième personne du pluriel dans la phrase « les enfants jouent »). Elle se distingue traditionnellement de la morphologie, qui traite des formes ou des parties du discours,

de leurs flexions et de la formation des mots ou dérivation.

Ce sont les règles morphosyntaxiques qui sous-tendent le processus génératif de la langue. En effet, ce n'est pas par imitation, en répétant un certain nombre de phrases apprises, que la langue se met en place. Il s'agit de capter et de générer les éléments à combiner ensemble afin de créer des énoncés uniques.

ü Chez l'enfant normo-entendant

Ø *L'holophrase:*

Les premiers énoncés de l'enfant sont des énoncés à un mot, ou holophrase. Ils apparaissent donc à l'âge des premiers mots de l'enfant, c'est à dire vers 12 mois. Les mots sont utilisés isolément par l'enfant afin de désigner toute une catégorie d'objets. Ces objets ne se ressemblent pas nécessairement mais ils évoquent la même chose à l'enfant, c'est-à-dire que les différents éléments intervenant dans une situation précise sont désignés par l'enfant par le même terme. « Papa » peut vouloir dire aussi bien « le chapeau de papa » que « la montre de papa ».

L'accès aux premiers mots et donc à l'holophrase nécessite la maîtrise d'un certain nombre de concepts : la permanence de l'objet, l'accès au symbolisme, l'association unique et permanente entre un mot produit et un objet, ce mot désigne la même chose quel que soit l'endroit où il se situe et ses caractéristiques (une personne reste la même si elle change de vêtements), la coordination entre l'espace, les objets et les événements.

Ø *Les premières combinaisons:*

Vers 20/24 mois, nous observons les toutes premières combinaisons chez l'enfant, qui associe deux mots ensemble. Cette association de plusieurs mots au sein d'un même message verbal constitue une étape très importante puisqu'elle permet de

renforcer la valeur informative de l'énoncé et d'obtenir une signification qui dépasse celle des mots isolés. En combinant les mots, l'enfant parvient à transmettre des nuances et à introduire des relations sémantiques pour exprimer par exemple un rapport de possession (« voiture papa »), de localisation (« voiture garage ») ou même d'existence (« voiture ça »). Durant cette période, il faut distinguer parmi les combinaisons produites par l'enfant les structures qui semblent figées, que l'enfant a appris globalement (« la voiture ») ; de celles que l'enfant construit lui-même avec deux mots qu'il maîtrise isolément (« voiture donne »). La production de ces structures prédéfinies s'explique par le fait que l'enfant reprend les structures linguistiques entendues dans son environnement, qui sont presque toujours constituées d'un nom et son déterminant ou d'un verbe et son pronom. Il n'est pas capable de segmenter correctement ces deux mots qu'il conçoit comme une entité. A cet âge, l'enfant ne s'est pas encore lancé dans le mécanisme d'appropriation des règles de grammaire et ses énoncés sont trop courts pour pouvoir observer les marqueurs syntaxiques. C'est pourquoi nous ne parlons pas vraiment de morphosyntaxe chez le très jeune enfant.

Ø *La phrase simple et les premiers marqueurs flexionnels :*

La morphosyntaxe s'observe vers l'âge de 3 ans, quand l'enfant commence à s'approprier les règles grammaticales et à combiner les formes lexicales et les mots de plus en plus habilement afin de former des énoncés plus longs (entre 2 et 4 mots). Avant, la plupart des mots sémantiques (nom, verbe, adjectif) étaient utilisés isolément ou accompagnés d'un seul morphème (« il donne ») alors que maintenant on observe souvent deux morphèmes ou plus pour marquer grammaticalement le mot sémantique (« il le donne »). On parle ici de phrase simple, avec un énoncé constitué de 3 à 4 éléments comprenant un sujet, un verbe ainsi qu'un objet. Mais il ne suffit pas de

juxtaposer des éléments lexicaux pour construire une phrase, il s'agit de respecter leurs contraintes d'agencement dans l'énoncé et/ou les marquages morphologiques flexionnels pour traduire en surface les relations de sens qu'on veut exprimer. Ce sont les règles morphosyntaxiques qui définissent ces contraintes. Elles définissent : l'ordre des mots (presque toujours sujet-verbe-objet), l'utilisation des mots fonctions (articles, prépositions, etc.), l'ajout des marques morphologiques aux items lexicaux (marques du féminin, du pluriel, du passé, etc.) ou encore les modifications du contour prosodique pour marquer les limites entre les constituants principaux. L'enfant produit des flexions nominales, adjectivales (en ajoutant le pluriel ou le féminin) et verbales (il peut exprimer, grâce à l'utilisation de temps composés, l'action en cours, le passé et le futur). Il intègre le et les pronoms personnels.

Lors de cette phase, l'enfant acquiert les phrases avec la conjonction « et », puis développe ses premières fausses relatives avec « en » et « qui » (« bébé qui pleure ») et un peu plus tard, forme des relatives par phrases juxtaposées et coordonnées et des phrases subordonnées par discours direct (par exemple « Mohamed dit : viens jouer une partie »).

Ø *Les dernières étapes des acquisitions morphosyntaxiques :*

Après 4 ans, la morphosyntaxe continue à se développer pour devenir bientôt très proche de celle de l'adulte. L'enfant maîtrise de mieux en mieux la langue et peut inclure dans sa parole des constructions syntaxiques complexes sans pour autant commettre d'erreurs grammaticales. Ainsi, du point de vue syntaxique, l'enfant commence à créer des extensions grâce aux prépositions. Sa capacité à créer des groupes prépositionnels lui permet d'étendre une structure simple avec un seul verbe fléchi à l'infinitif à une structure plus complexe se composant d'au moins deux

propositions et ayant plus d'un verbe fléchi : la phrase complexe. L'enfant commence par lier les phrases de manière additive (et), puis il devient capable de suivre une séquence temporelle (puis) et enfin d'établir un lien de causalité (donc, parce que). Les subordonnées s'acquièrent donc par ordre de complexité au fur et à mesure qu'évoluent les habiletés cognitives de l'enfant. Il maîtrise les phrases relatives et développe ses premières complétives de circonstance et la phrase négative.

Au cours de cette étape, l'enfant découvre les différents fonctionnements de la langue et le caractère multifonctionnel de certains mots (par exemple, les articles renseignent sur la quantité du nom auquel il se réfère).

A 6 ans, on estime que l'essentiel du système morphosyntaxique est acquis.

ü Chez l'enfantsourd

Ø *La morphosyntaxe :*

Si l'enfant entendant possède en moyenne la majorité du contenu morphosyntaxique à l'âge de 6 ans, l'enfant sourd a de nombreuses lacunes en ce qui concerne cet aspect du langage. En effet, l'aspect sémantique peut faire l'objet d'un entraînement et donc permettre à la personne sourde de développer un stock lexical riche, mais les aspects syntaxiques sont plus difficiles à acquérir. On observe donc souvent des absences ou des substitutions d'articles, de prépositions, de conjonctions ainsi que des erreurs de cohérence des temps verbaux. Ce domaine serait donc le plus affecté dans le langage de l'enfant sourd (15), surtout au niveau des classes grammaticales (qui comprennent les mots indépendants ou encore les morphèmes flexionnels liés, s'organisant dans des classes fermées) et des constructions syntaxiques qui y sont associées.

Ø *Hypothèse explicative:*

Les difficultés perceptuelles peuvent expliquer certains problèmes morphosyntaxiques puisque les éléments grammaticaux sont souvent courts (mots brefs) voire monosyllabiques (les suffixes) et sont donc peu saillants dans le flux de la parole. De plus, ces éléments ont une faible valeur sémantique, ils ne sont donc pas perçus en priorité par l'enfant sourd, qui s'attache d'abord au sens. Ces difficultés dans l'analyse du traitement phonologique seraient les mêmes que celles à l'origine de la dysphasie et empêcheraient la segmentation correcte de l'input langagier et par conséquent, l'extraction des régularités phonologiques, lexicales et grammaticales. Si l'utilisation de signes permet de favoriser l'accès au sens et le développement lexical, ses effets sont considérablement limités quant à la morphosyntaxe.

Ø *Les distorsions morphosyntaxiques:*

On observe dans le discours de l'enfant sourd plusieurs erreurs et ce dès la production de phrases simples (18,19) :

- une absence ou une confusion entre les différents déterminants ainsi que la présence de prépositions superflues ou l'absence de prépositions, qui rend la complexification de la phrase difficile ;
- l'absence de sujet, qui empêche l'utilisation des flexions
- des difficultés majeures dans la production de phrases passives ;
- des difficultés quant aux anaphores ;
- des confusions entre l'auxiliaire être et avoir. Au sein des phrases complexes produites par l'enfant sourd, divers désordres sont également observés.
- l'absence de conjonction de subordination ;
- l'absence d'anaphores ou des confusions anaphoriques, qui entravent

la construction de la proposition subordonnée relative dont le pronom est anaphorique ;

- des difficultés de concordance des temps pour les verbes ;
- les problèmes concernant les phrases passives et complexes.

ü Chez l'enfantimplanté

Ø *Les résultats*

Les enfants implantés ont un retard qui porte davantage sur la morphologie grammaticale que sur la morphologie lexicale. Selon elle, « les informations de sens portées par le nom, le verbe, les adjectifs et certains adverbes sont utilisées plus tôt que les informations de relations portées par les déterminants, les prépositions, les pronoms et les conjonctions » (17). Des variations interindividuelles sont toujours observées : certains enfants sourds implantés dépasseraient la moyenne des enfants normo-entendants au niveau des connaissances lexicales, tandis que certains, même 36 mois après l'implant, seraient incapables de produire des mots grammaticaux ou des verbes nonlexicaux. Chez ces enfants, ce serait toujours le déficit auditif, dont nous avons expliqué l'impact ci-dessus, qui expliquerait le retard morphosyntaxique. Et c'est pourquoi, en fonction de la récupération auditive, il existe d'importantes variations inter-individuelles. De plus, «la différence du nombre des mots produits entre les enfants entendants et implantés est en effet plus grande pour les déterminants, les prépositions et les pronoms. [...] (17). Même les enfants implantés qui récupèrent le mieux manifestent encore un retard important dans la production de la morphologie grammaticale. Ils ont des problèmes de marquage du genre dans la construction du nom et de marquage du temps et de l'accord dans la construction du verbe» (17).

Les erreurs morphosyntaxiques les plus fréquemment rencontrées chez les enfants implantés observés (17) sont :

- Le non marquage du genre et du pluriel pour les déterminants ;
- L'usage incorrect des pronoms relatifs enchâssés ;
- L'omission de l'inversion ou inversion incorrecte dans la formulation de questions ;
- L'omission du verbe principal ou de l'auxiliaire ;
- La confusion entre les auxiliaires avoir et être ;
- L'accord incorrect de l'auxiliaire ;
- Le placement incorrect de l'adverbe, particulièrement de l'adverbe de négation ;
- La difficulté de construction du système verbal dans deux phrases coordonnées, la conjugaison du premier verbe contrastant avec le maintien du second à l'infinitif ;
- L'usage incorrect du mot grammatical introduisant le complément, la flexion incorrecte du verbe.

Afin de conclure nous rappelons que, quel que soit le domaine linguistique étudié, l'enfant sourd présente un retard dans l'âge d'acquisition vis à vis de l'enfant normo-entendant. Si le retard est léger du point de vue phonétique puisque les enfants sourds implantés finissent par élaborer entièrement leur répertoire phonétique comme les enfants entendants, on remarque un décalage plus important avec les composantes lexicales et surtout morphosyntaxiques. En effet, le lexique reste généralement plus restreint et spécifique chez l'enfant implanté et ses aptitudes morphosyntaxiques sont réduites (phrases moins élaborées, erreurs dans les flexions et dans l'agencement des marques syntaxiques autour du nom, etc.) et ce à relativement long terme.

II-Objectifs généraux de l'évaluation post-implantation :

De la perception des signaux à la compréhension de la parole, il y a tout un cheminement très variable. Entre *entendre* et *comprendre* tout un travail doit être réalisé par chaque sujet implanté (2). Il est donc indispensable de déterminer le niveau initial afin de préciser les axes du programme post-implantation et le registre des actions orthophoniques (éducation, rééducation, réhabilitation).

Dans les surdités acquises, le travail rééducatif consiste à aider le patient à interpréter de façon réflexe les informations provenant du signal électrique. L'adulte ou l'enfant qui a appris à traiter le langage à partir de signaux naturels de la parole provenant d'une cochlée saine doit réactiver sa mémoire auditive et tenter de la transférer au nouveau codage du flux acoustique.

Une rééducation longue et intensive n'est pas toujours nécessaire; la rééducation va activer les processus de représentation phonologique à partir des nouvelles stimulations électriques apportées au niveau de la cochlée. Les patients qui utilisent le plus rapidement et le plus complètement ces informations sont celles qui possèdent un bon niveau langagier antérieur et notamment une certaine flexibilité verbale. Les actions orthophoniques sont alors essentiellement des actions de guidance du sujet implanté (et de son entourage). Le protocole fournit des éléments précis permettant de qualifier et quantifier les possibilités de perception du langage au fil des réglages opérés en laboratoire et d'adapter les stimulations auditives à proposer par l'orthophoniste.

L'enfant implanté présentant une surdité congénitale ou péri-linguale, a développé des modalités de communication sur d'autres bases sensorielles – visuelle,

tactile, olfactive – et, pour partie, auditive s’il existe quelques reliquats. Son langage est au départ structurellement et sémiotiquement différent. Le canal visuel était auparavant généralement le vecteur des échanges et de la communication. Des indices visuels, auditifs et/ou tactiles étaient utilisés par le sujet pour interpréter les messages verbaux qui lui étaient adressés. Enfin, l’identification des mots s’effectuait à partir d’hypothèses sémantiques. Le travail orthophonique après l’implantation est alors à la fois éducatif et rééducatif. De nouveaux repères peuvent se développer à partir des signaux acoustiques devenus accessibles par stimulation électrique. Mais les processus langagiers et cognitifs étant établis à partir de perceptions plurimodales, le sujet doit effectuer un transfert sémiotique en faveur du signal auditif, de la sphère audio-orale. Il lui faut passer de ses anciens repères aux nouveaux et privilégier le traitement auditif de l’information verbale.

Pour les très jeunes enfants qui présentent des surdités congénitales, les perceptions rendues possibles par l’implant cochléaire ne sont pas automatiquement intégrées. Elles supposent un apprentissage au cours duquel ils apprennent à mettre du sens sur les informations qui leur parviennent.

Pour l’orthophoniste, le but est dans un premier temps, de donner l’envie et les moyens de communiquer. Il s’agit d’aider l’enfant à construire un paysage sonore par une élaboration apercptive, qui passe par la découverte, la manipulation, l’analyse et l’organisation des stimuli sonores. C’est à partir de jeux et d’expérimentation de l’espace sonore qui l’entoure que l’enfant prend ses repères et structure sa perception. La rééducation n’est pas un entraînement à l’écoute passive mais un *travail* inscrit dans le temps et l’espace.

La rééducation post-implantation constitue un travail spécifique d’entrée

progressive dans le monde sonore environnant. Elle se déroule selon une progression établie à partir d'évaluations dites de post-implantation (2). Ces évaluations ont pour but de préciser la façon dont le sujet reçoit et traite les informations sonores au stade initial de la première activation des électrodes et tout au long des réglages, suivant sa progression personnelle dans le codage de l'information.

Pour les enfants, plusieurs options sont possibles. Certains centres proposent que le travail spécifique d'éducation auditive via l'implant soit réalisé par un thérapeute particulier ayant en charge cet aspect. D'autres le réalisent en alternance, et d'autres enfin ne font pas de démarche spécifique et procèdent de façon identique avec l'implant et la prothèse conventionnelle. Il semble essentiel que l'orthophoniste qui avait en charge l'enfant dans la phase d'implantation, puis de réglage des électrodes, continue à suivre l'enfant.

Le rôle de l'orthophoniste dans l'équipe d'implantation est centré sur l'aide à apporter au thérapeute habituel de l'enfant. Il s'agit d'une étroite collaboration qui peut s'effectuer de diverses manières suivant l'éloignement et la disponibilité des uns et des autres. L'orthophoniste apporte des informations sur les résultats attendus qui seront d'autant plus précis qu'il a eu la possibilité de réaliser des évaluations pré- et post-implantation et les séances initiales. Il fournit des propositions pour la progression des tâches d'éducation auditive en comparaison avec d'autres enfants implantés cochléaires et transmet des informations sur les aspects techniques (explication des feuilles de réglage, information sur les modifications du processeur...) ; l'orthophoniste habituel de l'enfant situe, adapte et intègre ces données au parcours personnel de l'enfant dont il a la charge.

La diversité des méthodes, les supports techniques et matériels permettent de moduler autour du patient une configuration thérapeutique « personnalisée ». Pour cela, il faut que le soignant ait le goût de l'exploration, qu'il soit capable d'inventer, tout en restant prudent, et qu'il ne se limite pas à une seule approche même s'il est éventuellement plus doué pour telle ou telle.

III- Méthodes d'évaluation des implantés cochléaires :

A-Principes généraux :

A-1 Evaluation de la perception avec Implant Cochléaire:

Trois segments de la perception peuvent être analysés :

a) L'intégration auditive dans des situations du quotidien.

Le but est d'observer le rapport de l'enfant sourd avec son implant cochléaire, l'alerte aux sons de l'environnement et la capacité à extraire la signification de l'audition.

Cette observation est possible grâce à l'échelle MAIS, échelle qui se constitue d'une série de 10 items. Pour chaque item une échelle de comportement de 0 à 4 est appliquée (0 = jamais, 1 = rarement, 2 = de temps en temps, 3 = fréquemment, 4 = toujours). Nous retenons une valeur globale à partir de l'addition des scores de tous les items.

b) La perception de l'environnement sonore comprenant les toutes premières reconnaissances acoustiques (p. ex. fréquence, intensité, durée.).

L'évaluation de la perception de l'environnement sonore comprend les toutes premières reconnaissances acoustiques ou premières différenciations. Plusieurs tests ainsi sont réalisés :

ü *Item «Un/Plusieurs» :*

Il s'agissait dans cet item de noter les capacités de l'enfant à détecter la notion de *nombre* du son. Les stimuli sont réalisés par l'expérimentateur en voix naturelle. Il faut s'assurer que le stimulus n'est perceptible ni sur le mode vibratoire, ni sur le mode visuel mais seulement sur le plan auditif. « Un » correspondait à la production de la syllabe /pa/. « Plusieurs » correspondait à la production de 5 syllabes /papapapapa/.

ü *Item «Long/Bref» :*

Cet item concerne la *durée* du son. Les stimuli sont réalisés en voix naturelle par l'examineur. « Long » correspondant à l'émission prolongée du phonème /a/.

«Bref » correspondant à l'émission brève du phonème /a/.

ü *Item «Fort/Faible» :*

Cet item concerne l'*intensité* du son. Les stimuli sont réalisés par l'examineur avec un instrument musical (la flûte). « Fort » correspondant à l'émission du son avec un haut degré d'intensité. « Faible » correspondant à l'émission du son avec un bas degré d'intensité.

ü *Item «Grave/Aigu» :*

Cet item concerne la *fréquence* du son. Les stimuli sont réalisés soit par la voix de l'examineur, soit par le son d'un clavier. « Grave » correspondant à l'émission des basses fréquences sonores. « Aigu » correspondant à l'émission des hautes fréquences sonores.

c) La perception de la parole :

Les résultats sont exprimés en pourcentage de phonèmes (voyelles et consonnes), mots, et phrases (simples et complexes en listes fermées et ouvertes) que l'enfant arrive à répéter correctement.

ü *« Identification des phonèmes, voyelles et consonnes » :*

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier le système phonétique français. Les stimuli sont produits une seule fois chacun par l'expérimentateur et l'enfant doit répéter le nom ou la syllabe entendus. Cette épreuve est présentée en liste fermée.

Ü « *Identification des Mots* » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier les syntagmes nominaux constitués d'un nom et d'un déterminant. Une planche est proposée. Elle est constituée d'images illustrant des mots correspondant à un niveau de vocabulaire très simple et connu de l'enfant testé. La liste de mots est présentée en ordre aléatoire et en ordre différent à chaque évaluation afin de modérer l'effet de mémorisation. Cette épreuve est présentée en liste fermée.

Ü « *Identification de phrases simples* » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier des phrases constituées de deux syntagmes, un syntagme nominal et un syntagme verbal. Cette épreuve est présentée en liste fermée. Le niveau de langage est adapté à notre population d'enfants. C'était un vocabulaire de la vie courante dans des situations simples et faciles à comprendre.

Ü « *Identification des phrases complexes* » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier des phrases, constituées de trois syntagmes, deux nominaux et un verbal. Pour cela, il doit mémoriser l'ensemble de la phrase et différencier les mots phonétiquement proches (ex. le garçon range la balle, le garçon range le bol, le garçon cache la balle, le garçon cache le bol...). Cette épreuve est présentée en liste fermée.

Une série de planches sont proposées, chaque planche étant constituée d'un certain nombre d'images illustrant des phrases construites selon le modèle complexe : syntagme nominal sujet syntagme verbal-syntagme nominal objet.

Ces phrases utilisent un vocabulaire courant. Chaque item présente des confusions auditives possibles. Les phrases sont présentées par ordre croissant de

difficultés phonétiques auditivo-perceptives. L'enfant désigne sur la planche de présentation l'image correspondant à ce qu'il avait perçu.

ü « *Phrases à répéter en listes ouvertes* » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à répéter des phrases en listes ouvertes (sans contexte préétabli), deux séries de phrases ont été proposées. La première série contient des phrases simples et la seconde contient des phrases complexes. Les analyses sont faites à partir de la totalité des structures correctes.

A-2 Evaluation de la compréhension chez l'enfant sourd implanté:

Suite aux premières opérations au niveau de la perception et du décodage des sons de parole, la compréhension du langage permet de reconnaître les mots propres d'une langue et sa grammaire. La compréhension est la série d'opérations qui permet de retrouver le sens d'un message linguistique et d'organiser la réponse à ce message sans que celui-ci soit verbalement produit.

Pour reconnaître ou produire un mot, cela suppose bien évidemment qu'il a été enregistré et stocké en mémoire dans un « lexique interne », ce dernier, étant un ensemble de représentations correspondant aux unités signifiantes de la langue.

La phrase est sans doute une des caractéristiques du langage humain, elle permet un nombre pratiquement illimité de messages possibles, par la combinaison d'un nombre fini des mots. Dans toute langue, la combinaison des mots en phrase obéit à un ensemble de règles, qui constituent la syntaxe de cette langue.

La compréhension et la production sont deux fonctions asymétriques complémentaires qui partagent de nombreux éléments, la compréhension étant un stade intermédiaire entre la perception et la production. La compréhension présente une interface entre ce qui est réceptif et ce qui est expressif.

A-3 Acquisition et production du langage chez l'enfant sourd implanté :

L'objectif de l'évaluation du suivi chez les enfants sourds implantés est non seulement de prendre en compte la dimension structurale de leur développement lexico grammatical mais aussi de mettre en évidence leur capacité conceptuelle et narrative. A la naissance, le cortex auditif possède déjà une organisation qui permet aux nouveau-nés d'entendre les sons de la parole continue. Une question importante concernant le processus d'acquisition de la parole et du langage chez l'enfant implanté est alors celle de la maturation auditive corticale et des mécanismes de plasticité auditivoverbale qui va permettre une nouvelle organisation des composantes de la parole et du langage (prosodie, phonologie, lexique, syntaxe). Le degré avec lequel l'organisation du cerveau pour la parole est spécifié précocement au cours du développement et la plasticité du cortex cérébral, pour toutes les modalités sensorielles, dépendent des nombreux événements de la maturation corticale mais aussi des bonnes conditions de l'input langagier. Les circuits neuronaux sont en permanence remodelés par l'expérience, ce qui se traduit par une adaptation aux modifications de l'environnement ou de nouveaux apprentissages, ou une amélioration sous l'effet de l'entraînement. L'implantation précoce chez les enfants sourds congénitaux ou prélinguaux peut donc amener à une récupération du langage. D'où l'importance de l'observation longitudinale de la parole et du langage avec une approche neurolinguistique cognitive qui vise à examiner les différents systèmes de traitement du langage en composantes et sous composantes de la perception à la production. Cependant, les bases neuronales sous-jacentes à cette réussite n'ont pas encore été exploitées et les conditions d'observation analysant des trajectoires individuelles de l'acquisition du langage dans toutes ses composantes au cours du

temps restent à réaliser de manière systématique. La fonction langage apparaît comme l'un des systèmes les plus complexes de l'organisation et de la maturation cérébrale dont les subdivisions en cascade et la multidistribution corticale et sous-corticale rendent difficile l'accès à des modèles explicatifs dans toutes ses composantes de la perception à la production.

B-Protocoles couramment utilisés:

1-Protocole EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech)

Il s'agit de l'évaluation des réponses auditives à la parole. Ces épreuves permettent d'évaluer les réponses des enfants à des sons et à la parole.

ü Objectifs:

- Evaluation des capacités de perception auditive.
- Evaluation de l'évolution de la production verbale.
- Réglages de l'implant.
- Support de réhabilitation auditive.
- Outil d'évaluation de l'évolution à long-terme des aptitudes perceptives auditives chez les enfants sourds pré-, péri-, ou post-linguaux.

ü Structure générale:

EARS a été développé afin de suivre l'émergence des capacités à l'écoute suivant l'implantation cochléaire : détection, discrimination, identification, reconnaissance, et compréhension (20).

Detection: Capacité de définir la présence ou non de signal.

Discrimination: Capacité de différencier deux signaux.

Identification: Capacité de choisir une image correspondante à un mot ou une phrase.

Reconnaissance: Capacité d'imiter ou répéter un mot ou une phrase.

Compréhension: Capacité de comprendre le langage parlé.

Il s'agit d'un certain nombre de tests de perception en listes fermées et ouvertes, ainsi que des questionnaires qui peuvent être complétés par les parents et les instituteurs.

ü Population cible:

Le protocole est conçu pour des enfants âgés de 2 ans et plus.

ü Protocole:

Ce protocole comprend les épreuves suivantes :

TESTS EN LISTE FERMEE (détection, identification, discrimination) :

Profil de progression des capacités auditives (Listening Progress Profile, LiP), conçu par Archbold(21): évalue la capacité de reconnaître les bruits environnants, les phonèmes, la discrimination du rythme, et du nombre de syllabes.

- Test Mono-Bi-Tri Syllabique: Mesure la capacité d'identifier différentes syllabes. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées (3, 6 ou 12 mots)
- Test Monosyllabique en Liste Fermée: Mesure la capacité d'identifier différentes monosyllabes. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées (4 ou 12 mots).
- Test de Phrases en Liste fermée (21): capacité d'identifier des mots familiers dans un contexte phonologique. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées .

TESTS EN LISTE OUVERTE (reconnaissance, compréhension) :

- Test Monosyllabique en Liste Ouverte : Evalue les capacités d'identifier les monosyllabes dans les mots comprenant consonne- voyelle-consonne (CVC)
- Test de phrases en Liste Ouverte: Evalue la capacité de compréhension de phrases simples.

QUESTIONNAIRES :

La batterie EARS comprend également deux questionnaires à remplir par les parents et les professionnels (les enseignants, les orthophonistes, les rééducateurs de l'audition).

L'objectif étant d'avoir une idée sur les impressions subjectives de l'entourage de l'enfant, permettant aussi la réalisation d'études statistiques. Ces tests sont très intéressants pour établir des scores d'évaluation en particulier pour les plus jeunes enfants moins coopérants durant les tests standards. Enfin, ces tests ont aussi le mérite d'évaluer le patient implanté dans son comportement quotidien, spontané, dans un environnement de vie courante.

Les deux questionnaires sont:

Ø MAIS – Echelle de Compréhension des stimulations auditives (Meaningful Auditory Integration Scale, MAIS), conçu par Robbins et al. (23)

Le questionnaire MAIS a été créé pour rendre compte des performances de l'enfant dans son univers familial car de nombreux parents ont observé des différences de performances en situation de test. Il comprend les rubriques suivantes :

- Les pratiques relatives au port de l'implant : Avec quelle fréquence l'enfant active-t-il son implant ?
- L'attention auditive : Comment réagit-il aux stimulations sonores ?
- La compréhension auditive : Ces stimulations sonores sont-elles porteuses de sens ?

QUESTIONNAIRE MAIS

0 = jamais 1 = rarement 2 = parfois 3 = souvent 4 = toujours

1a si l'enfant a moins de 5 ans

1b si l'enfant a plus de 5 ans

- 1a Est-ce que l'enfant porte son appareil toute la journée sans résistance ?
0 1 2 3 4
- 1b Est-ce que l'enfant demande à porter son appareil, ou le met il lui-même, sans qu'on lui dise ?
0 1 2 3 4
- 1c Est-ce que la parole de l'enfant change quand il porte son appareil ?
0 1 2 3 4
- 2a Est-ce que l'enfant rapporte et/ou paraît ennuyé si son appareil ne fonctionne pas, quelque soit la raison ?
0 1 2 3 4
- 2b Est-ce que l'enfant produit des syllabes reconnues comme discussion ?
0 1 2 3 4
- 3 Est-ce que l'enfant réagit en général à son nom quand il est appelé en milieu calme et sans indices visuels ?
0 1 2 3 4
- 4 Est-ce que d'habitude l'enfant répond à son nom quand il est interpellé en milieu bruyant et sans indices visuels ?
0 1 2 3 4
- 5 Est-ce que l'enfant est en général attentif aux sons de l'environnement (sonnette, sonnerie du téléphone) sans qu'on l'invite ou qu'on lui demande d'écouter ?
0 1 2 3 4
- 6 Est-ce que l'enfant est spontanément attentif aux signaux auditifs dans un milieu nouveau ?
0 1 2 3 4
- 7 Est-ce que l'enfant reconnaît les signaux auditifs qui font partie du quotidien tels que la sonnerie ?
0 1 2 3 4
- 8 Est-ce que l'enfant manifeste une capacité à distinguer 2 interlocuteurs à la seule écoute ?
0 1 2 3 4
- 9 Est-ce que l'enfant différencie des stimuli verbaux et non verbaux à la seule écoute ?
0 1 2 3 4
- 10 Est-ce que l'enfant, à la seule écoute de l'intonation de la voix, reconnaît la colère, l'inquiétude, l'émotion vive ?
0 1 2 3 4

Ø MUSS –(Meaningful Use of Speech Scale, MUSS) (24): Echelle d'utilisation de la Parole

Les tests auditifs objectifs comme les inventaires phonétiques ou les imitations syllabiques permettent d'évaluer le comportement audio-phonatoire de l'enfant. Cependant, ils ne permettent pas de rendre compte de l'usage spontané du langage comme pourrait le faire l'analyse de documents vidéo ; seulement le recours à une telle méthode serait trop coûteuse en temps, notamment pour des cohortes importantes. Le questionnaire MUSS permet une telle évaluation ; les items sont destinés à évaluer l'usage spontané du langage oral par l'enfant dans des situations familières et variées ; ils portent sur les différents aspects définis ci-dessous :

- ü Le contrôle de la voix : L'enfant utilise-t-il sa voix intentionnellement ?
- ü La production de la parole : L'enfant utilise-t-il le langage oral ?
- ü Les stratégies de communication : Utilise-t-il le langage oral pour être compris par un interlocuteur ?

Ce questionnaire est proposé aux parents, enseignants, orthophonistes etc. La première évaluation est réalisée en collaboration avec l'orthophoniste du centre d'implantation cochléaire. Par la suite les parents sont invités à le compléter seuls. Cinq niveaux sont utilisés, de 0 pour « jamais » à 4 pour « toujours ». Les évaluations doivent être effectuées aux mêmes intervalles que ceux fixés pour la passation du EARS (pré-opératoire, post implantation à 2 jours, post-implantation à 1, 3, 6, 12, 18, 24, 36, 48 et 60 mois).

Ø Résultats de MAIS et MUSS

En général, les résultats obtenus aux questionnaires montrent une augmentation significative des capacités de discrimination auditive au cours des 3 années qui suivent l'implantation. Cependant, un décalage est observé entre les résultats du MAIS et du MUSS. Le MAIS montre l'existence de progrès dès 3 mois après l'implantation alors que le MUSS ne les fait apparaître que 6 mois après l'implantation.

Cela peut s'expliquer par le fait que le MUSS n'évalue pas seulement les comportements liés aux stimulations sonores, mais il intègre également les capacités orales qui sont elles très dépendantes du développement cognitif de l'enfant.

Les résultats obtenus pour les très jeunes enfants sont inférieurs à ceux obtenus par les enfants plus âgés(25). Cependant 2 ans après l'implantation, les différences entre les deux groupes diminuent. Par ailleurs, les enfants de moins de 3 ans implantés pour une surdité post-linguale (méningite par exemple) progressent peu lors des 6 premiers mois après l'implantation mais les progrès s'accélèrent ensuite considérablement (25).

La méthode d'évaluation par EARS ne permet pas de montrer un développement significatif de la discrimination auditive des enfants implantés avant l'âge de 2 ans. Le développement des capacités de discrimination auditive étant indexé sur les capacités motrices et cognitives (parexemple : la capacité à imiter des sons, à reconnaître une relation de cause à effet entre la source sonore et le son et donc la possibilité d'en déduire une signification), les très jeunes enfants vont développer leurs compétences dans un contexte différent de celui des enfants plus âgés. L'évaluation des compétences précoces nécessite une analyse plus fine et il apparaît indispensable de créer un outil adapté aux capacités des enfants de moins de 2 ans.

Ø CRITIQUE DU QUESTIONNAIRE:

ü *INCONVEIGNENTS:*

Les observations des parents sont partiales et partielles. Leurs impressions sont subjectives et varient en fonction des situations. Les parents peuvent occasionnellement avoir tendance à surestimer les capacités de leurs propres enfants. En conséquence, les orthophonistes et les audiologistes doivent être formés à analyser les évaluations des parents (27).

ü *AVANTAGES:*

- L'évaluation du comportement communicatif d'un bébé peut être réalisée par les parents. Cet apport est particulièrement précieux quand les enfants sont inhibés et ne veulent pas coopérer dans des situations qui ne leur sont pas familières ou qu'ils sont trop jeunes pour passer des tests. Les parents sont en effet capables de décrire les réponses de leur enfant et leur comportement dans différentes situations de la vie quotidienne.
- Les questionnaires rendent compte du développement des capacités de discrimination auditive. De nombreuses études font apparaître que les questionnaires MAIS et MUSS sont des outils performants pour évaluer le développement des capacités de discrimination auditive chez les enfants sourds (23).
- Adéquation entre les évaluations des parents et des enseignants/thérapeutes. L'évaluation subjective des parents et les résultats obtenus aux tests s'avère être fortement corrélés (Fig 6); Les questions 7, 5 et 6 de MAIS (colonnes claires), portant sur l'identification et la discrimination des sons, sont comparées avec les résultats

du LiP (colonnes foncées). Le graphique fait apparaître une croissance rapide du développement auditif entre le test pré-opératoire et après 6 mois.

A notre connaissance, aucune étude ne montre de différence significative entre les évaluations des parents et celles des enseignants ou des thérapeutes (27 ; 28). Ainsi, nous pouvons considérer que les parents sont compétents pour évaluer les capacités de leurs enfants; leurs observations se révèlent être fiables et tout à fait exploitables.

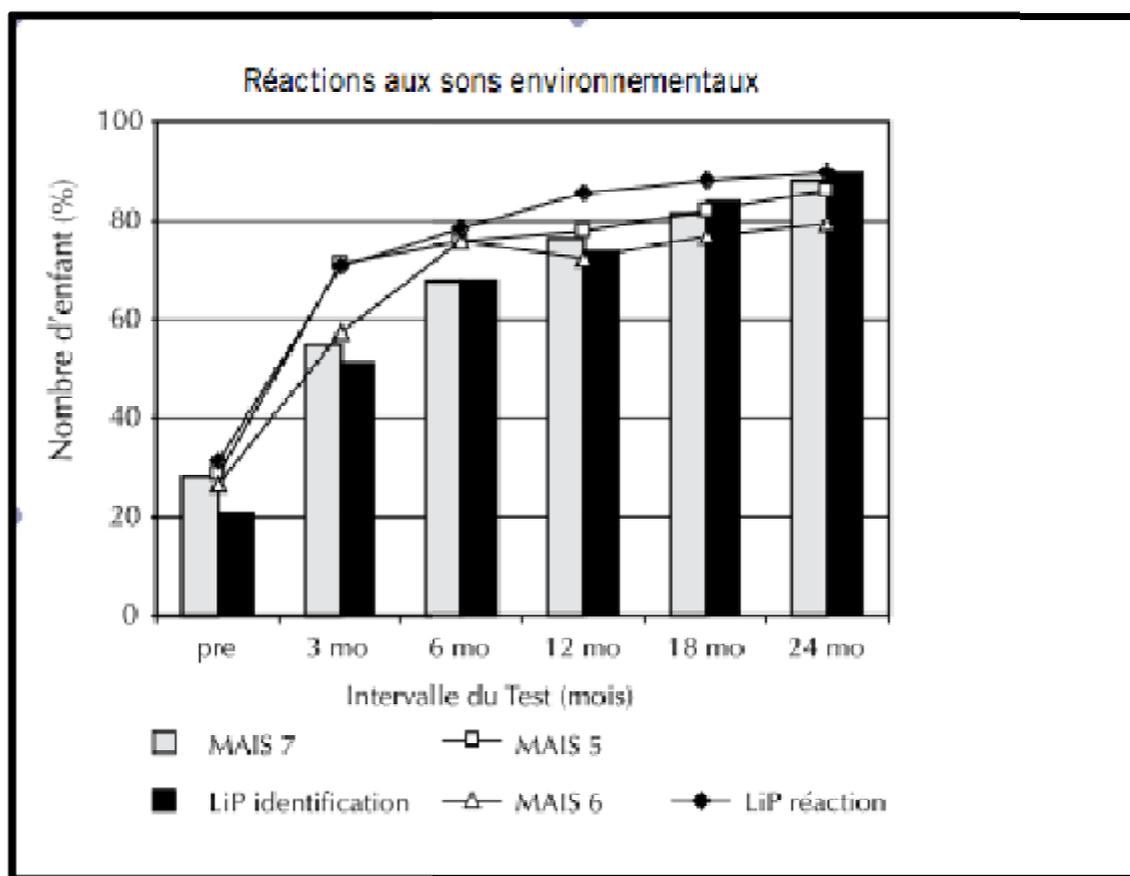


Fig 6 : évaluation (MAIS) du développement des capacités de discrimination auditive par les parents (colonnes claires) et les observations standardisées (LiP, colonnes foncées) (29).

Ø EVALUATION DU QUESTIONNAIRE:

« Les questionnaires des parents peuvent empiriquement être considérés comme des outils d'évaluation adaptés, fiables et valides. Ils sont utilisés comme un complément au programme de diagnostic précoce et servent de base pour la prise en charge thérapeutique » (30). En effet, les questionnaires doivent répondre aux critères suivants :

- Un questionnaire évalue un domaine important pour les parents :

Le questionnaire permet d'évaluer les progrès des enfants malentendants dans le cadre de leurs activités quotidiennes.

- Les items doivent tenir compte des résultats des dernières recherches scientifiques.

- Le comportement évalué est précis et simple à observer :

Les réponses aux questions sur le comportement auditif sont sans équivoque et sont illustrées par des exemples.

- Les évaluations des parents reflètent le comportement habituel de leurs enfants. Elles ne surestiment ni ne sous-estiment les capacités de leurs enfants. :

Les résultats obtenus au MAIS et au MUSS permettent d'affirmer que l'évaluation des parents est fiable (31)

- Afin que les parents puissent parvenir à préciser le niveau atteint par leurs enfants, seul un comportement familier et fréquent peut être relevé.

- Les étapes du développement doivent être appréciées de manière variée avec des questions diverses et concrètes. Il est essentiel de présenter une liste exhaustive de comportements.

2- PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS :

Le développement de l'implantation cochléaire a vu son champs d'indications s'élargir vers les surdités sévères avec des candidats plus âgés atteints de surdités progressives. D'où la nécessité d'adapter les tests à une population de jeunes adolescents. La batterie pour adolescents comprends des échelles d'évaluation, des tests en listes ouvertes et un questionnaire.

A-ECHELLES D'ÉVALUATION

a) CAP : Les catégories de performance auditive (32):

Evalue les capacités auditives dans la vie quotidienne.

Nom: _____ Clinique: _____ Date de IC: _____									
Catégorie	Description	Pré-op Date:	3 mois Date:	6 mois Date:	12 mois Date:	2ans Date:	3 ans Date:	4 ans Date:	5 ans Date:
0	N'est pas conscient des bruits de l'environnement								
1	Est conscient des bruits de l'environnement								
2	Répond à la parole								
3	Reconnaît les sons de l'environnement								
4	Fait la différence entre deux paroles, minimum								
5	Comprend des phrases usuelles sans lecture labiale								
6	Comprend une conversation sans lecture labiale avec un proche								
7	Peut utiliser le téléphone pour parler avec un proche								

Tab 1: EchelleCAP

b) SIR (Score d'intelligibilité de la parole):

Il s'agit d'un test évaluant l'intelligibilité de la parole des patients sourds implantés en la classant parmi 5 catégories décrites dans le tableau suivant. Ce test ne permet pas de mettre en évidence les petits changements d'intelligibilité mais il s'agit d'un test pratique, reproductible (33).

Nom: _____ Clinique: _____ Date de IC: _____									
Catégorie	Description	Pré-op Date:	3 mois Date:	6 mois Date:	12 mois Date:	2ans Date:	3 ans Date:	4 ans Date:	5 ans Date:
1	La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots. Le mode premier de communication de l'adolescent peut être le signe.								
2	La parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.								
3	La parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.								
4	La parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes.								
5	La parole est intelligible pour tout le monde. L'adolescent est facilement compris dans le contexte de la vie quotidienne.								

Tab 2: EchelleSIR

c) PTP (Le profil téléphonique de l'enfant):

IL évalue la compréhension en conversation téléphonique

B- TESTS EN LISTE OUVERTE: "CPT" (test des phrases courantes):

Il s'agit d'un test en liste ouverte de phrases courantes employées tous les jours.

C- QUESTIONNAIRE:"Manchester teens questionnaire":

Evalue les attentes des adolescents du port de l'implant cochléaire avant et après l'intervention.

D-VALIDATION DU PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS:

Le protocole EARS pour adolescents a été évalué pour toutes ses composantes, une corrélation significative entre ces tests et d'autres d'usage courant a été retrouvée notamment pour le PTP test avec Pearson $r = 0,55$ et le Common phrases sentence test avec Pearson $r = 0,5$. Le Manchester Teens Questionnaire fournit des informations essentielles sur le degré de réhabilitation auditive.

3-TEST D'ÉVALUATION DES PERCEPTIONS ET PRODUCTIONS DE LA PAROLE (34):

Ce test présente l'avantage d'être utilisé par de nombreuses équipes au niveau national et international, permettant ainsi d'avoir des éléments de comparaison intéressants entre équipes(34).

Ce test permet une évaluation longitudinale des compétences auditivo-perceptives des enfants sourds profonds âgés de 2 à 10 ans.

A-Au niveau de la perception auditive:

Description du test : quatre niveaux de difficulté croissante qui permettent de s'adapter aux possibilités linguistiques de l'enfant :

1. La perception de l'environnement sonore et de la parole.

Une épreuve simple de détection qui permet de vérifier si l'enfant perçoit l'absence ou la présence de sons en utilisant le conditionnement simple, comme dans l'audiométrie tonale.

2. Une épreuve de discrimination.

Elle permet de vérifier si l'enfant soumis à deux stimulations est capable de percevoir certains paramètres du son comme le nombre, la durée, la fréquence, l'intensité et le rythme.

3. Une épreuve d'identification de la parole

Cette épreuve consiste à proposer à l'enfant un stock lexical limité, connu, se référant à des images ou des objets. Il s'agit de listes fermées, c'est-à-dire d'un ensemble clos de propositions qui sont faites à l'enfant.

- Une liste fermée de 12 mots appartenant au vocabulaire infantin. Cette liste est équilibrée phonétiquement. La longueur des mots est aussi répartie de façon égale

en mots d'une, deux ou trois syllabes

- Une liste fermée de quatre phrases simples : Une série de 10 planches constituées chacune de quatre images illustrant des phrases construites sur le modèle simple : syntagme nominal + syntagme verbal. Chaque item présente trois confusions possibles : confusion sur le syntagme verbal, nominal ou sur l'ensemble du message. Les phrases de cette épreuve, qui comportent la majorité des phonèmes de la langue, sont présentées par ordre croissant de difficulté phonétique. Le vocabulaire est courant et les situations faciles à comprendre.

58 % de réussite après 1 an d'implantation.

100 % de réussite après 2 à 3 ans d'implantation.

- Une liste fermée de huit phrases complexes (deux syntagmes nominaux et un verbal) : nous proposons à l'enfant quatre planches de huit images illustrant des phrases. Celles-ci sont présentées par ordre croissant de difficultés auditivo-perceptives.

- L'intégration phonétique est observée à travers deux épreuves toujours en liste fermée de deux ou trois* items analysant des oppositions phonétiques : voisé/non voisé, nasal/non nasal, occlusive/constrictive...

4. Une épreuve de reconnaissance de la parole où il s'agit pour l'enfant d'identifier des mots dans de petites phrases du quotidien en liste ouverte. L'enfant doit répéter des phrases centrées sur un thème particulier (le petit déjeuner, le coucher..) que l'enfant peut très vite parvenir à cerner.

Ce test, d'application aisée, ne prétend pas représenter toutes les compétences du sujet. Il nous fournit un profil simple de l'évolution des compétences auditives du sujet.

Le graphique ci dessous montre les performances d'un enfant représentatif de la moyenne à travers les différentes épreuves du test. Il illustre la progression de la courbe d'apprentissage qui se fait d'abord sur les tests simples, puis sur les tests plus compliqués comme ceux réalisés en liste ouverte.

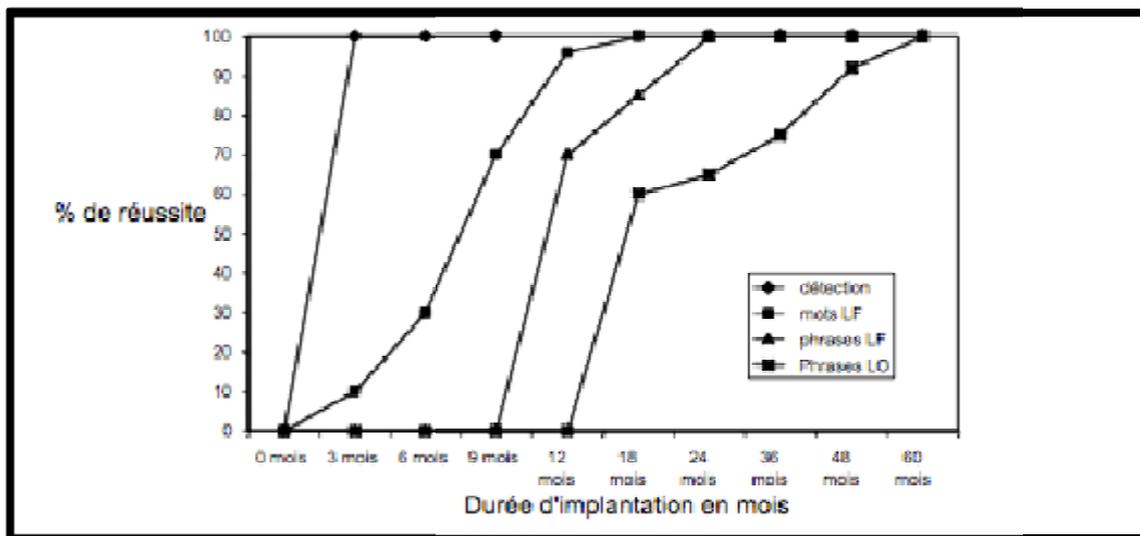


Fig7 : Evolution typique d'un enfant impliqué aux épreuves TEPPP

Ces épreuves permettent d'avoir une bonne image de l'évolution de l'enfant dans le temps, elles sont complétées par les évaluations suivantes.

Tests complémentaires

Bien sûr, toutes les épreuves sont présentées dans le calme avec une participation et une concentration optimales du sujet. Il est donc intéressant de regarder également ce qui se passe quand l'enfant est dans un environnement bruyant.

- Identification de phrases dans le silence et dans le bruit :

Ce test comprend 6 listes de 10 phrases simples employées dans des situations quotidiennes. Nous demandons à l'enfant de répéter ces petites phrases.

Le bruit de fond la cour de récréation d'une école : le rapport signal / bruit étant de 10 dB. Les résultats obtenus montrent la gêne considérable occasionnée par le bruit environnant.

- La perception de la musique est aussi intéressante à analyser.

cette épreuve demande à l'enfant de repérer si deux mélodies sont identiques alors qu'elles varient parfois au niveau de la hauteur, du rythme ou du timbre.

B-La production orale

Il est important d'observer les progrès de l'enfant au niveau de sa production orale.

- Test de dénomination d'images (TEPPP)

Certains auteurs filment l'enfant alors qu'il dénomme une série de 15 mots présentés sous forme d'image. Cet enregistrement est soumis à l'appréciation d'un jury naïf d'écoute qui va noter ce qu'il comprend de la production enfantine. Cette approche offre la possibilité d'analyser l'évolution phonématique de la production orale et de constater l'amélioration de l'intelligibilité de la parole. Les résultats observés mettent en évidence les progrès au fil du temps. Ce qui permet de noter si l'enfant progresse d'une façon satisfaisante par rapport à sa durée d'implantation et à son âge.

- Test de description d'images : Il est aussi fondamental de savoir comment le sujet se fait comprendre lorsqu'il s'exprime plus spontanément. Pour cela, l'enfant décrit les images que l'orthophoniste lui présente. Un enregistrement filmé est également réalisé. Un jury naïf va écouter et retranscrire ce qu'il a compris. Cette

épreuve mêle les compétences articulatoires et langagières. Celles-ci pourront être étudiées plus finement à travers ces enregistrements.

- Liste phonologique de Marie-Thérèse LENORMAND (35):

Une étude plus systématique de l'articulation peut se mener à l'aide de ce test. Il est alors question de répéter une liste de mots spécifiques et de noter les phonèmes acquis ou en cours d'acquisition. Cette épreuve permet d'objectiver la réalisation articulatoire des phonèmes en fonction de leur position dans le mot. On observe parfois un grand écart entre les capacités discriminatives des phonèmes et leur acquisition sur le plan de la parole.

C-Evaluation du langage

L'évolution du langage dans le développement global de l'enfant est multifactorielle. Elle va dépendre non seulement de la qualité de la restauration auditive mais aussi de facteurs environnementaux tels que la stimulation familiale, la prise en charge éducative et rééducative, le mode de communication, le mode de scolarisation...

Pour évaluer le langage nous utilisons différents tests adaptés à l'âge et au niveau linguistique de l'enfant.

- Tests de vocabulaire GAEL-P et LEGE DAGUE (VOCIM) : Ces 2 tests permettent d'obtenir un niveau lexical et de le comparer avec l'âge réel de l'enfant. Il s'agit d'épreuves de désignation d'objets ou d'images parmi un choix de 4.

- Tests syntaxiques O 52 de KHOMSI (37), et l'E.CO.S.SE (36) : Ces 2 tests permettent d'évaluer la compréhension des structures syntaxiques des plus simples aux plus complexes.

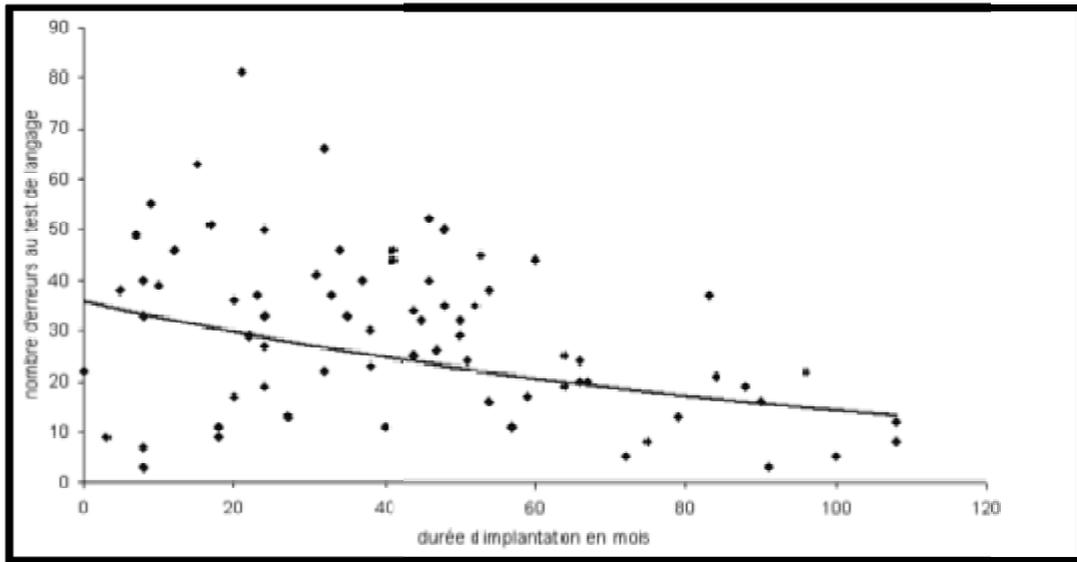


Fig8 : Evolution des enfants implantés au test ECOSSE

Sur ce graphique (fig 8) on peut noter l'évolution du langage au test de l'E.CO.S.SE au fil du temps et remarquer que le nombre d'erreurs diminue en fonction de la durée d'implantation.

D-Conclusion

Les bilans d'évaluation après implantation cochléaire sont indispensables à l'observation de l'évolution des enfants implantés.

Ils doivent nous permettre de vérifier la progression régulière des perceptions auditives, des productions orales et de la construction du langage et nous assurer ainsi des bénéfices que les enfants retirent de leur implant cochléaire.

4-PROTOCOLE APCEI:

a. Introduction

Le profil APCEI est un outil donnant une synthèse visuelle des capacités audio phonatoires d'un enfant. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd.

Sa rapidité de passation permet de multiples "cotations", ce qui permet d'une part de donner des profils évolutifs dans le temps et d'autre part, de "lisser" les réponses en cas de cotation trop optimiste ou pessimiste à un moment donné.

Ce profil peut aussi être appliqué rétrospectivement à la lecture de bilans d'évaluation plus anciens ("rAPCEI" pour "APCEI rétrospectif") (38).

b. Intérêt du profil APCEI

Dans le cadre de l'audiométrie clinique et du suivi des enfants sourds, que ceux-ci soient appareillés ou non, il manque un outil de visualisation rapide et immédiat de ses performances auditives et surtout expressives. Le besoin d'échange d'informations entre médecins, centres pour enfants sourds, écoles, rend nécessaire un outil pratique donnant une idée des performances globales d'un enfant. Le profil APCEI permet de synthétiser sous forme d'un nombre à 5 chiffres les performances globales d'un enfant porteur de son aide auditive (implant ou prothèse). En un coup d'oeil, il est possible de se figurer si cet enfant s'exprime par mots ou phrase, est intelligible ou non et s'il comprend ce qu'il entend : actuellement, cette vision d'ensemble des performances ne peut se faire qu'après consultation des audiogrammes, tonal et vocal, avec et sans prothèses et du bilan orthophonique détaillé.

c. Principe de cotation du profil APCEI

Cinq domaines sont abordés : A = Acceptation de l'appareil et/ou de l'implant ; P = Perceptions auditives ainsi appareillé ; C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale) ; E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe) ; I = Intelligibilité de l'enfant (qualité).

Chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine.

L'échelle de 1 à 5 a été reprise en s'inspirant de l'échelle de Nottingham pour l'intelligibilité (39 ; 40), en y ajoutant le niveau 0 pour les enfants mutiques. La cotation de 0 à 5 peut correspondre à des niveaux "faible", "moyen" ou "fort" mais le passage d'un niveau à l'autre correspond en fait à l'acquisition d'une compétence donnée. En cas d'hésitation entre 2 niveaux, mieux vaut choisir le niveau le plus bas, car la compétence est alors en cours d'acquisition mais encore d'un niveau faible (exemple : E2 ou E3 ? Choisir E2).

d. Choix des domaines évalués

Installation de la boucle audio phonatoire chez l'enfant entendant

Les performances audio phonologiques de l'enfant sourd dépendent de son niveau de surdité, de son type d'appareillage, de la qualité du port de celui-ci, du gain prothétique obtenu, mais aussi de la finesse de discrimination. La qualité de l'audition restituée va intervenir sur l'apprentissage du langage et l'expression orale.

e. Application de la cotation sur 5 pour chaque domaine APCEI

Cette cotation est faite en auditif pur (sans lecture labiale ou aide visuelle quelle qu'elle soit). Cette cotation s'articule autour de performances charnières, d'étapes importantes à franchir dans chacun des 5 domaines.

Domaine A (Acceptation et port de l'appareil)

Ce domaine A va évaluer la qualité du port et l'acceptation de l'implant cochléaire

(Tab 3).

Echelle	Critères
0 - Refus	Refus de l'appareil (ou de l'implant). Il existe une opposition nette, empêchant le port de l'appareil : les autres domaines (PCEI) correspondront ici aux performances de l'enfant sans appareil. Un enfant non encore appareillé, avec ou sans restes auditifs ne sera coté que sur 4 domaines : la cotation de A sera figurée alors par un "N" (Non appareillé).
1 - Opposition	Port contraint quelques heures par jour ; enfant opposant. L'enfant a ici une attitude d'opposition par rapport à son appareillage, mais le reste de la cotation peut se faire en considérant les moments où l'enfant est porteur de son appareillage auditif.
2 - Port intermittent	Port non contraint, mais pas toute la journée. Le port de l'appareil ne pose pas trop de problèmes : les parents arrivent à mettre l'appareil ou l'implant à l'enfant le matin, mais, au bout d'un moment l'enfant a tendance à l'enlever, par confort. Autre exemple : un enfant plus âgé qui gère lui même son appareil : il le porte en classe et pendant les séances de rééducation orthophonique mais ne le porte pas chez lui.
3 - Port passif	Port accepté toute la journée, passif ; l'enfant peut s'en passer. L'enfant porte son appareil toute la journée. Il ne le réclame pas mais le supporte sans problèmes. Il n'a aucune demande vis à vis de son appareillage. Il ne signale pas encore si l'appareil marche ou pas (panne, pile ou batteries à plat).
4 - Port actif	Port toute la journée, demandé ; l'enfant commence à être actif vis à vis de son appareil. L'enfant apprécie son appareillage ; il a tendance à le demander pour regarder la télévision ou après la douche du soir. Il peut signaler que les piles ou la batterie sont à plat. Il remet l'antenne de son implant en place lorsqu'elle tombe.
5 - Besoin	Port toute la journée, actif ; l'enfant a un besoin évident de son appareil. Le nouvel élément ici est le besoin vis-à-vis de l'appareil ou de la prothèse : l'enfant réclame son appareil, râle quand il ne l'a pas, remet son antenne d'implant si elle tombe, signale immédiatement tout arrêt dû aux piles ou à une panne, le réclame éventuellement pour dormir...

Tab 3: Repère de cotation du domaine "A"

Domaine P (Perceptions auditives, seuil auditif et discrimination)

Ce domaine P (Tab 4) va évaluer le seuil auditif de l'enfant, en s'appuyant essentiellement sur le niveau de la courbe audiométrique (fréquences conversationnelles, surtout le 2 000 Hz si la courbe n'est pas plate). Cette première donnée est donc d'ordre quantitative. En cas d'absence d'audiogramme disponible (enfant trop timide ou opposant, pas d'audiogramme), une évaluation clinique peut être faite en se basant sur la perception de la voix.

Pour le critère le plus élevé (P5), les réponses de l'enfant doivent témoigner, en

plus, d'une finesse dans la qualité du message perçu que ce soit par reconnaissance (répéter, désigner ou écrire) de logatomes, ou par une excellente performance à des tests de reconnaissance de mots phonétiquement proches (ex : poule/boule/moule ; chapeau/château/chameau ; pain/bain/main...).

Echelle	Seuil à l'audiométrie	Critères
0 vibrations	Aucune perception, il s'agit de la cophose.	L'enfant ne présente que des réactions vibratoires.
1	Seuil > 80 dB	L'enfant réagit à des bruits forts, mais pas à la voix. Son comportement montre qu'il entend peu de choses : il n'entend pas la voix, mais il lui est arrivé de réagir à des bruits très forts.
2	80 dB > Seuil > 60 dB	L'enfant perçoit la voix forte et quelques bruits assez forts. La voix arrive à être perçue uniquement si elle est portée : l'enfant commence à avoir des réactions régulières à des bruits du quotidien assez forts.
3	60 dB > Seuil > 40 dB	L'enfant perçoit la voix normale. De nombreux bruits sont perçus au quotidien.
4	50 dB > Seuil > 20 dB	L'enfant perçoit la voix faible. Il perçoit facilement la voix, même chuchotée. Il réagit rapidement et facilement à tout message vocal.
5	40 dB > Seuil > 20 dB+ logatomes	L'enfant a une performance excellente avec une discrimination auditive fine. Il réussit à plus de 80 % l'identification de logatomes ou de mots phonétiquement proches.

Tab 4: Repère de cotation du domaine "P"

Domaine C (Compréhension de l'oral, sens du message oral)

Ce domaine C (tab 5) va évaluer la compréhension du message auditif perçu auditivement par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, LPC, signes...). Il s'agit de noter le sens que l'enfant donne aux messages auditifs qui lui parviennent: cet enfant qui entend plus ou moins bien (domaine P), où en est-il du sens qu'il donne à ce qu'il perçoit par le biais de son audition ?

Les listes fermées (C3) peuvent être faites à l'aide d'un imagier (désignation d'une image à privilégier sur la répétition d'un mot) ou mieux de figurines. Celles-ci

ont l'avantage de permettre une présélection des mots connus par l'enfant, pour être sûr de faire le test avec des mots de son vocabulaire. On peut donc commencer par lui demander de dénommer les figurines qu'il a devant lui (ce qui permet déjà d'évaluer son intelligibilité et retenir le vocabulaire employé pour le réutiliser lors du test: un bonhomme pourra tout aussi bien être dénommé "papa", que "monsieur" ou "bonhomme" ; un canard ou un coq "poule" ou "oiseau"... Une dizaine de figurines permet de calculer plus rapidement le pourcentage de reconnaissance ; On peut aussi avoir en réserve des figurines de mots proches comme "garçon", "poisson", "cochon", "maison", "mouton", et des planches d'images avec "chapeau", "château", "chameau". Le test peut être initié avec l'oral et la lecture labiale, pour s'assurer que l'enfant a compris ce qu'on attend de lui : montrer l'image ou donner la figurine. Une fois l'enfant à l'aise, le test se poursuit sans lecture labiale.

Pour les listes ouvertes, la répétition de mots choisis au hasard par le clinicien peut être complétée, si l'enfant est à l'aise, par un moment de bavardage pour évaluer la bonne cohérence des réponses de l'enfant avec le sujet de la discussion. Pour les enfants les plus jeunes, il faut essayer de rester dans un lexique de mots simples, donc probablement connus de l'enfant.

Echelle	Critères
0	Aucune compréhension, aucune conscience des bruits. Par exemple : enfant cophotique.
1	Conscience auditive. L'enfant ne comprend pas mais il sait ce qu'est un bruit, il a une conscience auditive. Il est capable de réagir à un bruit (par exemple de participer correctement à l'audiométrie).
2	Différenciation bruit / parole et réaction à l'appel du nom. L'enfant ne comprend pas le langage oral mais sait différencier le bruit de la parole, il connaît son prénom et identifie quelques bruits familiers comme : moteur de voiture ou moto, téléphone, chasse d'eau, micro-onde, chien qui aboie, bébé qui pleure, musique, téléviseur allumé...
3	Bonne compréhension d'une liste fermée. L'enfant est capable d'identifier (de répéter ou de désigner) des mots d'une liste fermée (> 80 %) avec accès au sens (à la condition d'avoir préalablement sélectionné un lexique connu de lui). Il comprend les consignes orales simples du quotidien : "viens manger", "va faire pipi", "range ton manteau" "tu veux un gâteau ?"...
4	Bonne compréhension en liste ouverte L'enfant a une bonne compréhension : il identifie 100 % des mots d'une liste fermée et > 80 % de ceux d'une liste ouverte, avec accès au sens. Il fait répéter de temps en temps. Il comprend ses interlocuteurs au téléphone quand ceux-ci et le contexte sont familiers.
5	Performance excellente. L'enfant comprend avec aisance en liste ouverte, peut participer de façon adaptée à toute conversation, quel qu'en soit le sujet. Il a accès au sens du langage. Cet enfant n'a pas peur de décrocher le téléphone pour discuter avec toute personne qui appelle, qu'elle soit connue ou non de lui.

Tab 5: Repère de cotation du domaine "C"

Domaine E (Expression orale spontanée: syntaxe, utilisation de la voix; communication spontanée privilégiée)

Ce domaine E (Tab 6) va évaluer l'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, la façon dont l'enfant s'est accaparé la communication orale : l'enfant a-t-il des productions vocales ? Ces productions sont-elles faites au hasard ou structurées sous forme de langage ? Quelle est la qualité de sa syntaxe ?

Echelle	Critères
0	Aucune production. Enfant mutique. L'enfant ne produit pas, ou exceptionnellement, sur incitation.
1	Productions présentes mais dénuées de sens, au hasard. L'enfant a des productions vocales, il utilise sa voix, mais sans intention de communiquer (hormis des cris pour appeler)
2	L'enfant utilise régulièrement sa voix avec des mots isolés ou formules. La syntaxe est absente: l'enfant utilise des mots mais ne fait pas de phrases. Même si le mot est très mal articulé, il est chargé de sens et utilisé à bon escient. L'enfant est dans une intention de communiquer. Il peut dire "papa", "maman", "pipi", "gâteau" mais aussi des formules comme "de l'eau", "pas là", "au revoir", "y a pas", composés de plusieurs mots mais utilisés et perçus par l'enfant comme un seul mot.
3	L'enfant est capable de faire des associations de mots pour construire une phrase; la syntaxe est mauvaise (ou inexistante). L'enfant commence à mettre plusieurs mots ensemble pour exprimer une idée. La syntaxe est encore inexistante ou balbutiante. Il manque souvent les petits mots de liaison, des pronoms ou des articles. Ce niveau démarre au début d'association de mots comme "maman dodo", "papa dodo", "maman partie", "mami partie" et se poursuit jusqu'à l'apparition de phrases avec syntaxe fruste comme "papa parti chercher manteau à l'école pour Maxime".
4	L'enfant fait de phrases avec une bonne syntaxe. Le langage est mieux structuré, avec des phrases bien construites. Les phrases restent courtes car l'enfant commence à maîtriser l'oral mais est peu sûr de lui lorsque les phrases deviennent trop longues ou complexes. La phrase précédente est alors devenue: "papa est parti chercher le manteau de Maxime". Le bilan orthophonique peut révéler des difficultés à utiliser les temps, les notions d'espace, les phrases à double sens... Le clinicien peut noter C4 et revoir la cotation avec l'orthophoniste pour C5.
5	L'enfant a une performance excellente. Il oralise spontanément avec une bonne syntaxe et une grande fluidité, même pour des phrases complexes: l'oral est son mode de communication privilégié. Sa participation à l'orale est spontanée et aisée dans toute conversation quotidienne et pour toute communication sociale.

Tab 6: Repère de cotation du domaine "E"

Domaine I (Intelligibilité de la parole; articulation)

Ce domaine I (Tab 7) va évaluer, comme dans le score de Nottingham, l'intelligibilité de la parole, la qualité de la production vocale. Le score « 0 » a été rajouté pour coter les enfants mutiques, qui refusent d'émettre un son, même sur incitation ! Le dernier niveau (I5) correspond à une excellente intelligibilité permettant une compréhension des productions de l'enfant par n'importe qui, avec facilité, que se soient des mots isolés ou des phrases plus ou moins bien construites).

Certains enfants sourds, bien que mutiques (E0), peuvent, sur incitation, faire quelques productions vocales qui permettent de coter la qualité de l'articulation : l' peut donc être différent de « 0 » si l'enfant a émit quelques sons ou mots identifiables.

L'utilisation d'un tableau récapitulatif aide-mémoire (Tab 8) permet une cotation simple et rapide des 5 domaines. Les mots-clés utilisés permettent de retrouver rapidement la compétence à évaluer dans chacun des domaines. Ainsi, les correspondances entre les lettres et les chiffres peuvent être rapidement mémorisées par les utilisateurs de ce profil (exemple C3 = liste fermée ; E3 = début de phrases...).

Echelle	Critères
0	Enfant muet. L'intelligibilité n'est pas cotable.
1	Aucune intelligibilité. L'enfant émet des sons non reconnaissables, non intelligibles.
2	Quelques mots reconnaissables. L'enfant n'est pas intelligible : seuls quelques mots sont reconnaissables par ses parents et des professionnels de la surdité qui le suivent.
3	Les productions de l'enfant, qui ne sont pas limitées à quelques rares mots, ne sont intelligibles que par ses parents ou des professionnels. Ses proches et les professionnels qui le suivent le comprennent, mais pas les personnes tout venant. La compréhension de l'enfant nécessite ici une habitude un "décodage".
4	L'enfant est intelligible par des non professionnels de la surdité. L'enfant a une intelligibilité correcte, non parfaite ; il peut être compris par des personnes non spécialisées dans la surdité.
5	L'enfant a une intelligibilité excellente. Il est parfaitement intelligible par toute personne parlant sa langue : aucun défaut de prononciation notable.

Tab 7: Repère de cotation du domaine "I"

f. Utilisation pratique du score APCEI : Suivi des enfants sourds implantés

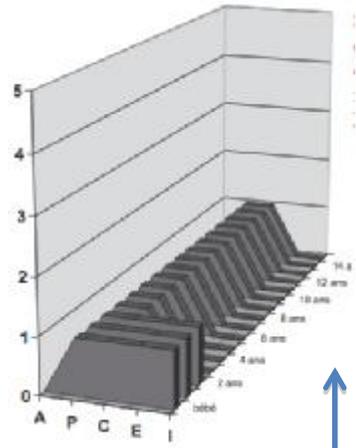
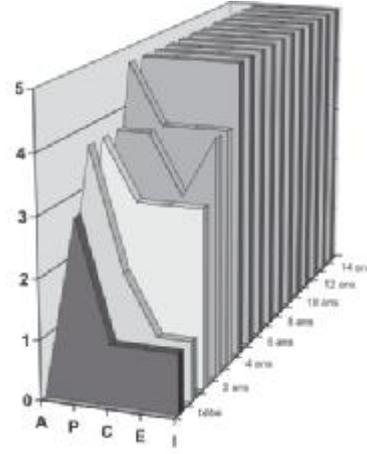
Pour chaque enfant suivi, ces valeurs APCEI peuvent être stockées dans une base de données, sous forme du nombre à 5 chiffres. Cette base de données peut ensuite être analysée, avec comparaison possibles selon différents critères : type de surdité (pré linguale ou post-linguale), âge d'implantation, âge actuel, mode de rééducation, stratégie utilisée...

Une fois dans la base de donnée informatique, les valeurs APCEI successives (par exemple annuelles) mises sous forme de graphiques, permettent de visualiser la dynamique du développement du langage oral chez ces enfants.

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation port de l'appareil	Refus	Opposé Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent, pas toute la journée	Port accepté passif, peut s'en passer	Port demandé multiples ? Début actif	Besoin, le réclame, le porte toute la journée
Perception seuil quantitatif puis qualitatif: discrimination des sons	Vibratoire Cophose	a > 80 dB Réagit à des bruits si forts	a = 80 - 60 dB Voix forte quelques bruits	a = 60 - 40 dB Voix normale nombreux bruits	a = 40 - 20dB Voix faible nombreux bruits	a = 40 - 20dB Perçoit > 80 % Logatomes ou mots proches
Compréhension discrimination des mots, sens du message	Aucune	A une conscience auditive	Repère la parole/ bruits, identifie quelques bruits familiers, connaît son prénom	Comprend des phrases simples, comprend > 80 % des listes fermées	Identifie des phrases, comprend > 80 % des listes ouvertes tel. avec ses proches	Comprend avec facilité le sens du langage. utilise le téléphone aisément
Expression orale utilisation de la voix, syntaxe	Mutique	Produit des sons dénués de sens, sans intention de communiquer	Mots isolés ou formules, utilise régulièrement la voix, intention de communiquer	Association de plusieurs mots, phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe, oralise, manque de spontanéité et de fluidité	Oralise avec facilité et fluidité; conversations
Intelligibilité articulation	Mutique	Non intelligible	Quelques mots intelligibles	Compris par les parents ou professionnels (à décoder)	Compris par les non professionnels	Articulation et fluidité excellentes

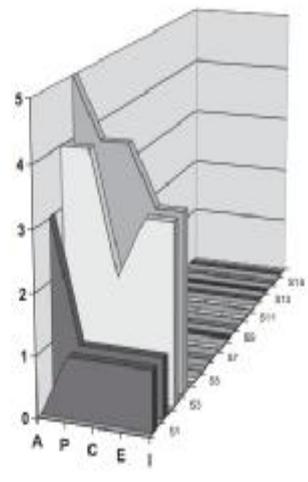
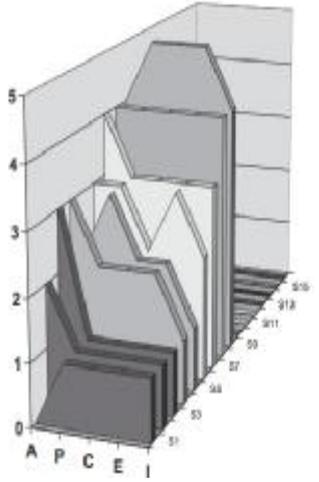
Tab 8: Tableau récapitulatif du profil "APCEI"

Enfant normal naissant :
 Développement naturel
 du langage



Sourde prof :
 Développement naturel
 du langage

Enfant impl à 3, 5
 ans . 5 ans de recul
 post implantation



Enfant impl à 3, 4
 mois . 2 ans de recul
 post implantation

Fig 9: Exemples de suivi par profil "APCEI"

g. Conclusion

Le Profil APCEI est une méthode de visualisation efficace et rapide des capacités audio phonatoires d'un enfant sourd, qu'il soit appareillé (prothèse ou implant) ou pas.

C'est une "photographie" des compétences acquises à un moment donné. Par l'intermédiaire d'un nombre à de 5 chiffres compris entre 0 et 5, il permet d'estimer si cet enfant est entré dans la communication orale ou pas. C'est un profil servant aussi à visualiser l'évolution d'un enfant dans le temps.

Son intérêt par rapport à des questionnaires tels que le MUSS ou le MAIS est de coter séparément 5 domaines importants. Il n'utilise pas de pourcentages ce qui le rend plus facile à appliquer. Grâce à l'outil informatique, les résultats chiffrés obtenus sont facilement stockés et peuvent donner quelques pistes de recherche.

Ce profil ne peut se substituer aux évaluations orthophoniques régulières avec notamment une mesure du lexique, celui-ci conditionnant beaucoup la capacité d'un enfant à comprendre un message oral, et cela quelle que soit la qualité de sa perception auditive.

IV-PROTOCOLES D'ÉVALUATION PARTICULIERS :

A-PROTOCOLE POUR ENFANTS EN BAS ÂGE :

Très peu de protocoles d'évaluation ciblent les enfants en bas âge. Pourtant, l'implantation cochléaire se fait de plus en plus précocement obligeant les orthophonistes à utiliser des techniques d'évaluations adaptées. Certaines équipes ont proposés des batteries de tests ayant pour cible les enfants en bas âge, en général inférieur à 2 ans. Parmi les protocoles les plus utilisés, le LittIEARS et le NEAP (Nothinghamearlyassesment protocole)

1-PROTOCOLE LITTLE EARS:

Le protocole LittIEARS, destiné aux enfants de moins de 3 ans, est une adaptation du EARS. Son objectif est d'évaluer systématiquement le développement audio-phonatoire des enfants implantés précocement. Il est composé d'outils variés et standardisés : Questionnaires, grilles d'observation et tests de compétences dont le but est d'évaluer les étapes les plus importantes du développement des capacités auditives de l'enfant à la période préverbale. Les items ont été sélectionnés à partir de connaissances théoriques et empiriques établies dans ce domaine et dans celui du développement du langage verbal. Le questionnaire porte essentiellement sur l'observation des réactions de l'enfant aux différents stimuli auditifs. Trois domaines parmi les plus importants ont été sélectionnés. Il s'agit de :

- Ø La perception;
- Ø La compréhension;
- Ø Les productions vocales et verbales à des stimulations linguistiques ;

Ces différents domaines se subdivisent respectivement en plusieurs catégories

comme celles qui apparaissent dans l'EARS (détection, distinction, identification, reconnaissance/imitation et compréhension).

Le protocole comprend deux items, le questionnaire Little EARS et le journal little EARS.

ü Le questionnaire auditif little EARS:

Il s'agit d'un questionnaire pour les parents qui évalue tous les comportements auditifs qui peuvent être observés en réaction à un stimulus acoustique (41). Le questionnaire auditif est le premier module de la batterie de tests Little EARS, qui a été conçue pour évaluer le développement auditif préverbal chez les très jeunes enfants. Le questionnaire auditif little EARS a pour objectif de suivre le développement auditif des enfants du dépistage de la surdité néonatale jusqu'à 24 mois, ou des enfants malentendants utilisateurs d'aides auditives ou d'un implant cochléaire ayant un âge auditif (depuis la mise en place de l'appareil auditif) de 0 à 24 mois. Le questionnaire a été standardisé chez 218 enfants normoentendants âgés de 0 à 24. Les valeurs attendues ainsi que les valeurs minimales sont données à titre de comparaison individuelle. Le questionnaire est composé de 35 questions, qui peuvent être complétées par les parents. Les instructions complètes sont fournies sur le questionnaire. Dix minutes sont nécessaires aux parents pour remplir le questionnaire.

a. Paramètres évalués:

a.1 Les réactions aux stimulations auditives

Les items 1 à 16 portent sur l'attention du bébé aux divers sons (sons de l'environnement, la musique et les voix) ainsi qu'à ses réactions d'orientation vers les sources sonores. Ci-dessous quelques exemples (Tab 9)

1	Votre enfant répond-t-il à une voix familière ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Il sourit ; Il regarde vers la source sonore ; « parle » d'un ton animé.
5	Recherche-t-il la personne qui parle s'il ne le voit pas ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	
13	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (en dessus ou au-dessous) ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Une pendule accrochée au mur, un objet tombé par terre
16	Réagit-il à la musique avec des mouvements corporels rythmés ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Mouvements des bras et/ou des jambes quand il entend la musique

Tab 9: Exemple de réactions aux stimulations auditives

a.2 La genèse du registre lexical :

Parallèlement à la détection des sons et à leur différenciation, l'enfant va, en localisant les sources sonores, établir des liens entre les stimulations auditives et les objets ou les personnes de son environnement. Cette étape marque le début de la constitution du registre lexical, registre qui va s'enrichir progressivement.

Il est à noter que les items apparaissent selon la chronologie des étapes développementales. Chaque item correspond à une acquisition sur le plan du développement de l'attention auditive.

10	Reconnaît-il les sons de la vie quotidienne ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Boîte musicale = dodo, l'eau qui coule dans la baignoire = bain, bruit des couverts = l'heure de repas
12	Prête-t-il attention quand vous l'appellez par son prénom ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	
17	A-t-il fait le lien entre un son spécifique et un objet ou un évènement spécifique ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	L'enfant regarde vers le ciel quand il entend un avion passer, ou il regarde la rue quand il entend une voiture passer.
27	Connaît-il les cris des quelques animaux ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Par exemple : ouaf-ouaf = chien ; miaou = chat ; cocorico = coq, etc.

Tab 10: Exemple de compréhension de stimulations auditives

a.3 La genèse du registre d'expression orale :

Le questionnaire ne traite pas particulièrement du comportement expressif. Toutefois, le babillage est considéré comme un indicateur de développement du langage et de la parole. Il est à noter que les items apparaissent selon la chronologie des étapes développementales. Chaque item correspond à une acquisition sur le plan du développement de l'attention auditive. Ci dessous quelques exemples (Tab 11)

25	Imite-t-il des sons ou des mots que vous émettez ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Dis « ouaf-ouaf » ; Dis « v o i t u r e »
29	Répète-t-il des séquences des syllabes courtes et longues quand il est invité à le faire ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	« la-la-laaaa »
32	Répète-t-il des mots quand il est invité à le faire ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Dis « Bonjour » à Mamy
35	Chante-t-il des chansons familières ?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Frère Jacques

Tab11: Exemple d'acquisitions orales

b.Modalité de remplissage :

Le questionnaire LittIEARS(Tab 12) est un outil qui permet d'évaluer le développement des capacités auditives en fonction de l'âge. Il peut être utilisé avec diverses populations : Enfants entendants, enfants malentendants appareillés ou implantés.

Les parents sont invités à lire attentivement les consignes en première page avant de répondre aux questions. De façon générale, elles leurs paraissent claires et univoques. Il faut cependant s'assurer qu'ils répondent aux questions par un « oui » ou un « non » en respectant scrupuleusement les critères définis ci-dessous :

Réponse « oui » : Si les parents ont pu observer le comportement demandé au moins une fois.

Réponse « non »: Le comportement demandé n'a pas été observé ou les parents émettent un doute.

Le questionnaire peut être rempli dans différentes situations : A la maison, dans le bureau du médecin, au centre de rééducation. Toutefois, si les parents éprouvent des difficultés à répondre aux questions spontanément, ils peuvent ramener le questionnaire chez eux pour le remplir tranquillement en observant l'enfant dans son environnement familial.

	Stimulation Auditive	Réponse		Exemple
1	Votre enfant réagit-il à une voix familière?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Il sourit; il regarde vers la source sonore; "parle" d'un ton animé.
2	Écoute-il quelqu'un qui parle?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Écoute; attend et écoute; regarde l'interlocuteur longuement
3	Quand quelqu'un parle, tourne-t-il la tête vers cet interlocuteur?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
4	Est-il intéressé par les jouets sonores ou la musique?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: le hochet, la boîte musicale, etc.
5	Recherche-t-il quelqu'un qui parle s'il ne le voit pas?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
6	Écoute-t-il attentivement des appareils sonores (radio/lecteur CD/magnétophone) quand ceux-ci sont allumés?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Il montre une attention soutenue ou il se retourne vers la source sonore ou il rit ou il chante/parle en même temps.
7	Réagit-il aux sons émis à distance?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: Quand vous l'appellez d'une autre pièce.
8	Arrête-t-il de pleurer quand vous lui parlez sans qu'il vous voit?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Vous essayez de le calmer avec une voix douce ou une chanson douce sans qu'il vous voit.
9	Semble-t-il consterné quand il entend une personne en colère ou une voix "fâchée"?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: Il exprime de la tristesse et commence à pleurer.
10	Reconnaît-il les sons de la vie quotidienne?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Boîte musicale = "dodo", l'eau qui coule dans la baignoire = bain, bruit des couverts = l'heure de repas
11	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (à gauche, à droite ou derrière)?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Recherche et localisation des stimuli : quelqu'un parle ou un chien aboie ou un téléphone sonne
12	Prête-t-il attention à l'énoncé de son prénom?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
13	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (en dessus ou au-dessous)?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Une pendule accrochée au mur; un objet tombe par terre
14	Est-il susceptible d'être calmé par la musique quand il est triste ou de mauvaise humeur?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
15	Décroche-t-il le téléphone et sait-il qu'il y a un interlocuteur à l'autre bout de l'appareil?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Quand le téléphone sonne, l'enfant décroche et „écoute”.
16	Réagit-il à la musique avec des mouvements corporels rythmés?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Les mouvements des bras et/ou des jambes quand il entend la musique.
17	A-t-il fait le lien entre un son/bruit spécifique et un objet ou un événement spécifique?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	L'enfant regarde vers le ciel quand il entend un avion, ou il regarde la rue quand il entend une voiture.
18	Répond-t-il correctement aux remarques courtes et simples?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Arrête!" "Beurk!" "Attention!"

	Stimulation Auditive	Réponse		Exemple
19	Interrompt-il ses projets ou ses activités quand-il vous entend dire "Non"?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Vous dites "Non" même si l'enfant ne vous voit pas.
20	Connait-il les prénoms de tous les membres de la famille?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Où estpapa, maman, Gaël, Armelle.....
21	Imite-t-il des sons quand il est invité à le faire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Aaa", "ouou", "iiii"
22	Est-il capable de suivre des ordres simples?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Viens!"; "Enlève tes chaussures."
23	Comprend-t-il les questions simples?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Où est ton nez?"; "Où est papa?"
24	Apporte-t-il les objets que vous lui demandez?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Donne la balle!" etc.
25	Imite-t-il des sons ou des mots que vous émettez?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Dis "ouaf-ouaf"; Dis "v o i t u r e"
26	Produit-il le son approprié d'un jouet?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: vroom = voiture, tchouf-tchouf = train, etc.
27	Connait-il le cris émis par quelques animaux?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: ouaf-ouaf = chien; miaou = chat; cocorico = coq, etc.
28	Essaie-t-il d'imiter des bruits de l'environnement?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: les cris des animaux, les bruits des appareils électroménagers, la sirène, etc.
29	Répète-t-il des séquences des syllabes courtes et longues quand il est invité à le faire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"la-la-laaaa"
30	Identifie-t-il le bon objet parmi d'autres quand vous le lui demandez?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Vous jouez avec des animaux - jouets et vous lui demandez "le cheval"; Vous jouez avec les balles de couleur et vous lui demandez "la balle rouge".
31	Essaie-t-il de chanter quand il entend une chanson?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: les comptines
32	Répète-t-il des mots quand il est invité à le faire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Dis "Bonjour" à Mamy.
33	Prend-il plaisir quand vous lui racontez une histoire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	D'un livre classique pour enfant ou d'un livre imagé
34	Est-il capable de suivre des ordres complexes?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Enlève tes chaussures et viens me voir."
35	Chante-t-il des chansons familières?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Frère Jacques
	Score Total = compter toutes les réponses „oui"			

Tab 12 : Questionnaire auditif littIEARS

Au début, ce questionnaire peut être utilisé comme:

∅ Outil permettant de repérer précisément et à plusieurs reprises le niveau de l'enfant sur le plan du développement de ses capacités d'attention.

∅ Outil permettant un suivi longitudinal des progrès de l'enfant au cours d'une rééducation. L'analyse est simple (Tab 12). Les « oui » sont additionnés, les chiffres reportés dans les cases appropriées du questionnaire et le score est ensuite confronté au tableau d'étalonnage. Cette comparaison permettra de situer le niveau du développement des capacités de discriminations auditives de l'enfant. Lorsqu'il est utilisé sur une longue période, les résultats peuvent être reportés sur une fiche récapitulative (Fig 10) ; ceci permet de visualiser l'évolution des capacités de discriminations auditives de l'enfant.

Age (mois)	Score moyen	Valeur Minimale		Age (mois)	Score moyen	Valeur Minimale
0 - < 1	3	0		12 - < 13	24	17
1 - < 2	5	0		13 - < 14	25	19
2 - < 3	7	1		14 - < 15	26	20
3 - < 4	9	3		15 - < 16	27	21
4 - < 5	11	5		16 - < 17	28	22
5 - < 6	13	7		17 - < 18	29	23
6 - < 7	15	8		18 - < 19	30	24
7 - < 8	17	10		19 - < 20	31	24
8 - < 9	18	12		20 - < 21	32	25
9 - < 10	20	13		21 - < 22	32	26
10 - < 11	21	15		22 - < 23	33	26
11 - < 12	23	16		23 - < 24	33	27

Tab 13 : Les valeurs moyennes et les valeurs minimales du développement des capacités d'attention et de compréhension en fonction de l'âge.

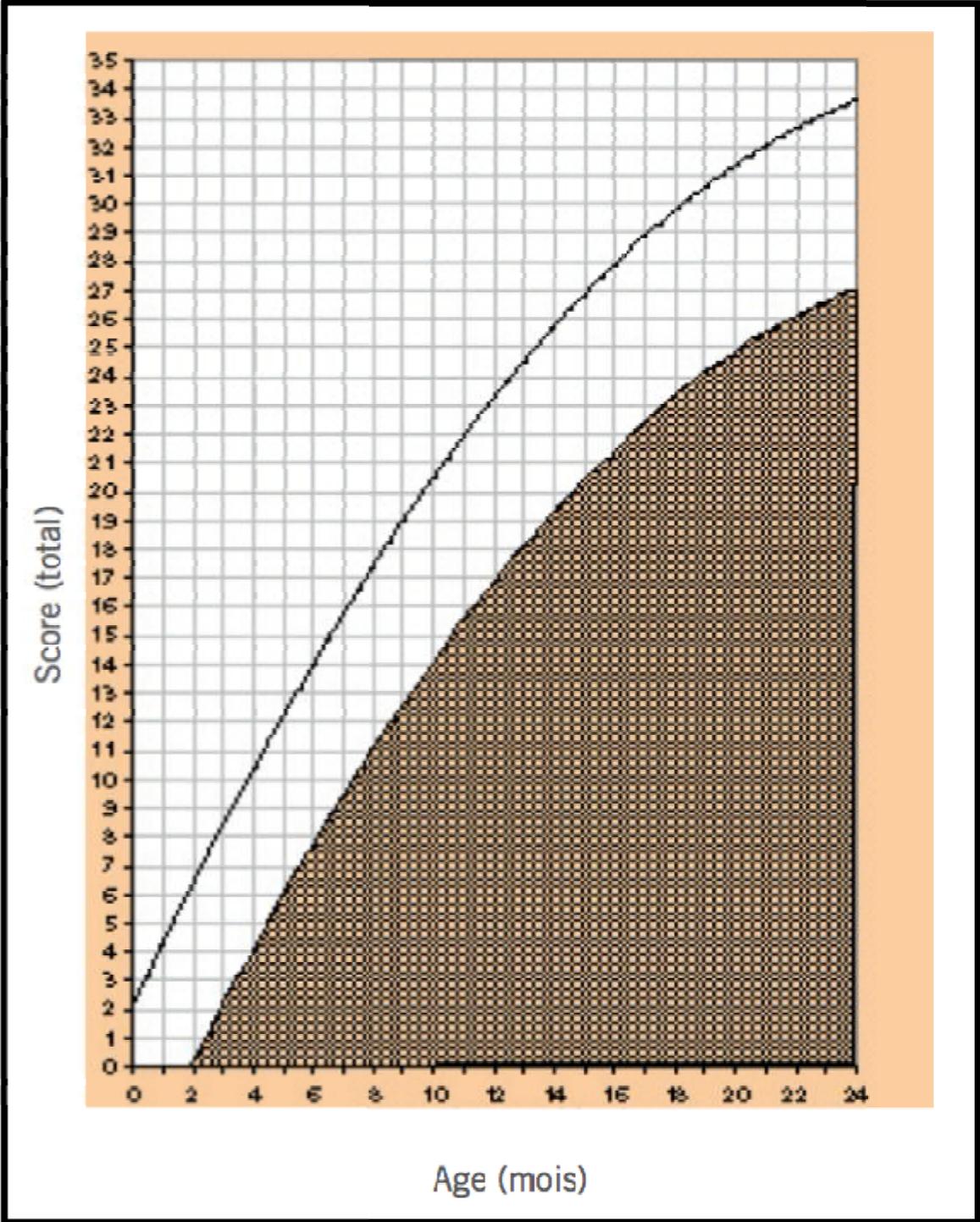


Fig 10:Diagramme de la répartition des scores selon l'âge ITERS

c. Interprétation et l'utilisation de la table d'étalonnage

Les valeurs critiques sont définies comme:

- Le Score moyen : Score qui correspond à la moyenne obtenue par les enfants d'une classe d'âge.
- Les Valeurs minimales : Si l'enfant acquiert un score total supérieur à la valeur minimale, son niveau de développement se situe dans la zone de normalité (Fig 10).

ü Le journal LITTIEARS

Le journal Littlears donne des informations sur le développement auditif précoce de la parole et du langage. Il est à la fois un cahier de prise de notes et un outil d'évaluation du développement précoce des enfants malentendants appareillés avec un implant cochléaire. Il est composé de:

- Ø un journal pour guider les observations des parents sur leur enfant, ce qui permet aussi au professionnel d'utiliser ces observations comme un instrument de recherche et de rééducation ;
- Ø un livre pour les parents qui explique le journal ;
- Ø un livre pour le professionnel qui présente les étapes principales du développement auditif durant les deux premières années d'audition ;
- Ø un guide pour utiliser le journal lors des séances de rééducation ;
- Ø des feuilles de rapport pour le professionnel afin de documenter les observations et les questions des parents ;
- Ø une liste des premiers mots pour les enfants malentendants, qui documente les premiers mots prononcés par l'enfant.

ü VALIDATION DU PROTOCOLE LITTLEARS:

Une étude ayant pour objectif la validation de ces tests a été menée portant sur 218 cas de sujets normo entendants.

L'objectivité des réponses a été testée de la façon suivante :

- Ø Un groupe de parents reçoit le questionnaire par un expérimentateur qui les interroge par téléphone.
- Ø Un second groupe de parents remplit seul le questionnaire. La comparaison des résultats (42 enfants regroupés par groupe d'âge) fait apparaître que le type de passation n'a pas d'influence sur les réponses données, les différences observées ne sont pas significatives. Les résultats des deux groupes sont fortement corrélés ($r = 0.77$; $p = < 0.01$). Ces données attestent de l'objectivité des réponses au questionnaire.

Les trois paramètres suivants sont évalués :

- Ø Corrélation avec l'âge - Le questionnaire permet-il de rendre compte du développement des capacités de discrimination auditives selon l'âge ?

Les corrélations entre les scores totaux et l'âge des enfants ont été calculées. La corrélation obtenue étant très élevée ($r = 0.91$).

- Ø Fiabilité - Quel est le niveau de précision de ce questionnaire en ce qui concerne les capacités de discriminations auditives?

Le niveau de précision du questionnaire est très élevé.

- Ø Homogénéité - Le questionnaire évalue t-il de façon exclusive les capacités de discrimination auditives?

L'homogénéité ou consistance interne rend compte de l'unidimensionnalité d'une

échelle, cela signifie que tous les items qui la composent doivent mesurer la même aptitude (ici les capacités de discrimination auditives). Ce questionnaire est particulièrement homogène.

ü Conclusion :

L'étude indique que les paramètres évalués ont été correctement choisis avec une très bonne corrélation (pearson $r = 0,88$, critère r supérieur à $0,7$). Le protocole Littlear serait une méthode validée et reproductible pour évaluer le développement de la perception auditive préverbale durant les deux premières années chez un enfant implanté cochléaire.

2-LE PROTOCOLE NEAP : NottinghamEarlyAssesment Package :

Le protocole NEAP a été développé par l'équipe de Nottingham afin d'évaluer des enfants implantés cochléaires en bas âge. Il comprend une série de tests intégrant à la fois l'évaluation de la perception auditive, la production phonatoire et la production verbale.

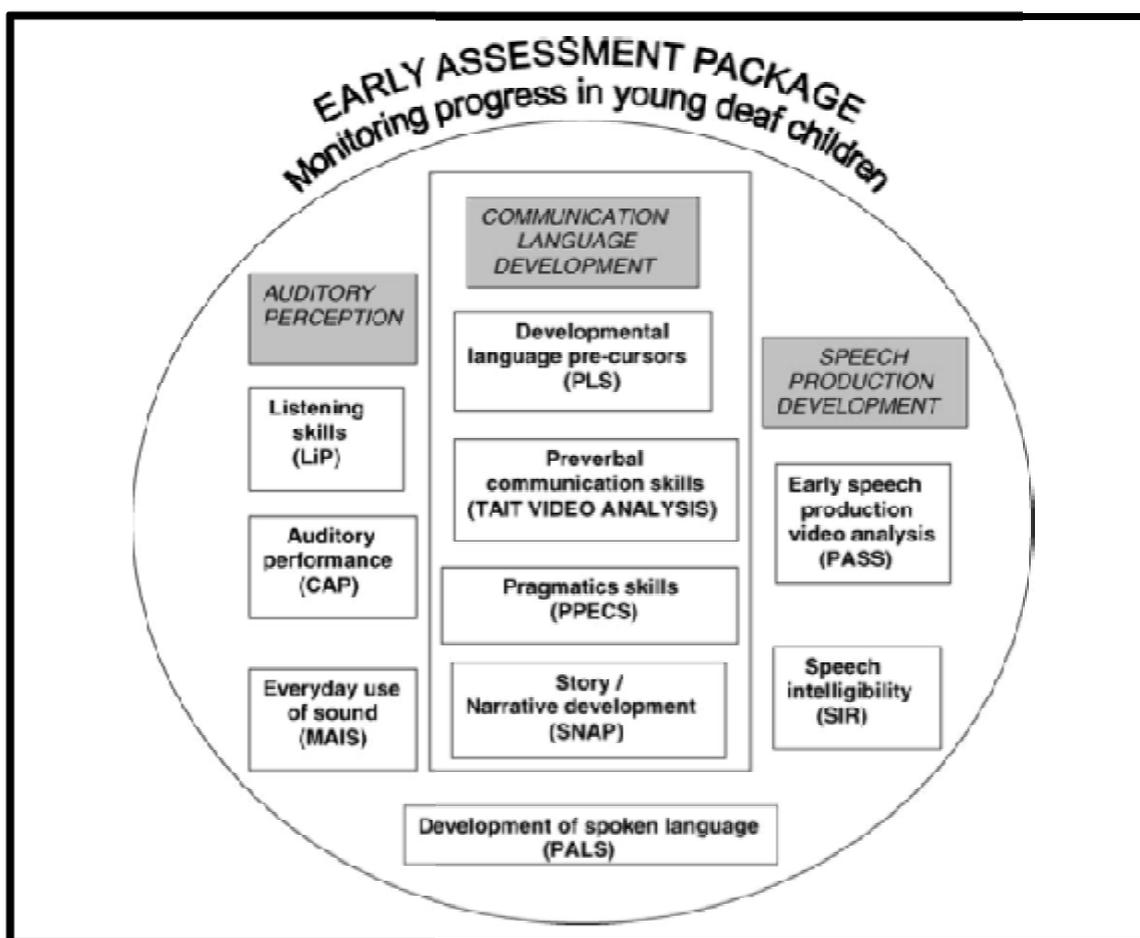


Fig11: Ensemble des tests du protocole NEAP (42)

A. Evaluation du développement de la communication générale

A.1. Tait Video Analysis (TVA)

Développé par Margaret Tait (Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme)
Tait Vidéo Analyse analyse sur un enregistrement vidéo les éléments de communication préverbale de l'enfant implanté notamment son interaction avec un adulte familial. en matière de conscience de l'environnement sonore, de contact visuel, de gestuelle et d'émission de vocalises. L'enregistrement permet d'évaluer les progrès réalisés par l'enfant à des intervalles de temps relativement courts. IL a été montré que le Tait Vidéo Analyse est une méthode fiable et reproductible pour évaluer le développement des enfants implantés en phase préverbale (44 ; 45).

A.2. The Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills: preschool version:

Développé par Hazel Dewar et Susie Summers (42). IL s'agit d'une interview évaluant les interactions de l'enfant implanté au quotidien à l'école et à la maison. Les informations sont obtenues par interview d'une personne proche qui est censée décrire par ses propres mots la manière dont l'enfant se comporte. Les réponses sont répertoriées selon quatre catégories:

Ø Le développement de la fonction communicative:

La façon dont l'enfant s'exprime

Ø Les réponses à la communication:

La façon dont l'enfant réagit à une conversation

Ø Interaction et conversation:

La façon dont l'enfant participe et s'implique dans interactions sociales, ses initiatives.

Ø Variations de contexte:

La manière dont l'enfant réagit aux variations de situation comme le temps, l'espace et l'entourage.

A.3. Stories/Narratives Assessment Procedure (SNAP Dragons):

Développé par Helen Starczweski et Hazel Lloyd (42). Il évalue les capacités narratives des enfants sourds implantés qui commentent des images prédéfinies. Il s'agit de 14 images illustrant une famille de dragons dans des situations différentes. L'évaluation porte sur deux critères: La capacité narrative et le comportement de l'enfant au cours de l'exercice.

<i>Score</i>	<i>Capacité narrative</i>	<i>Comportement</i>
1		Enfant non coopérant
2		Enfant non coopérant mais heureux lors de l'exercice.
3	L'enfant commente l'image	L'enfant a besoin de plus de 3 incitations à la parole pour décrire la situation.
4	L'enfant décrit une ou deux situations, mais pas l'épisode en entier.	L'enfant a besoin de moins de 3 incitations à la parole pour décrire la situation.
5	Un épisode entier est décrit	Description spontanée, pas besoin d'incitation
6	Un épisode et demi sont décrits.	idem
7	Deux épisodes complets sont décrits .	L'enfant peut révéler des confidences.
8	Plus de deux épisodes sont décrits ar l'enfant.	L'enfant invente des histoires

Tab 14: Evaluation des capacités narratives par "SNAP"

A.4. Profile of Actual Linguistic Skills (PALS):

Développé par Dee Dyar (42). Il s'agit d'une échelle d'évaluation de l'acquisition du langage à un stade pré lexical. L'évaluation aboutira à répertorier l'enfant dans l'une des trois catégories: stade préverbal, stade de transition, stade de langage fonctionnel. L'orthophoniste pourra par la suite passer à des méthodes d'évaluation standard pour enfants plus âgés.

<i>Stade préverbal</i>	<i>Stade de transition</i>	<i>Langage fonctionnel</i>
L'enfant est toujours à un stade prélexical	L'enfant reconnaît certains mots et expressions simples. Il peut aussi prononcer certains mots ou phrases lors des tests.	L'enfant est habile à utiliser le langage de manière spontanée et systématique.

Tab 15: Evaluation des acquisitions linguistiques (PALS)

A.5. PreschoolLanguageScale 3 (PLS3):

Développé par I.L. Zimmerman, V.G. Steiner and R.E. Pond, UK, adapté par J. Boucher and V. Lewis (45), Il s'agit d'une évaluation des précurseurs de la perception et du langage. Elle peut s'appliquer aux enfants âgés de 3 mois à 6 ans. Les précurseurs des capacités perceptives et réceptives seraient le changement de comportement et d'attention, alors que les précurseurs du langage seraient les communications sociales quelque soit la manière et le développement de vocalises.

B-Evaluation de la perception auditive

B.1. Listening Progress Profile (LIP)

Il s'agit d'une évaluation des capacités de perception sonore de jeunes enfants implantés en situation quotidienne. Il ne s'agit pas d'un test à proprement parler mais d'une observation du jeune enfant dans son comportement habituel et lors de l'usage de jeux. Cette observation donnera par la suite des réponses sur les capacités de l'enfant à réagir aux bruits environnants, aux émissions vocales, à la discrimination entre bruits environnants et émissions vocales, jusqu'à la reconnaissance de son propre prénom (46 ; 47). La fiabilité et la reproductibilité de cette technique d'évaluation a été formellement validée(48).

B.2. Categories of Auditory Performance (CAP):

Il s'agit d'une mesure globale du développement de l'audition chez un sujet implanté offrant un ordre de mesure compréhensible pour les personnes non spécialisées. Elle évalue les capacités perceptives de l'enfant dans multiples situations avec une échelle comportant un certain nombre de compétences perceptives allant de la prise de conscience des sons environnants à la compréhension de phrases courantes sans lecture labiale ou l'usage d'un téléphone avec un interlocuteur familier. Il s'agit d'une méthode facilement accessible pour les professionnels, pour les parents et pour les personnes ordinaires n'ayant aucune expérience dans l'usage de tests d'évaluation d'enfants implantés cochléaires. Il s'agit d'une méthode formellement validée.(49)

C-Evaluation de la production vocale

C.1. Profile of Actual Speech Skills (PASS):

Il s'agit d'une technique qui permet le suivi de la progression de la production vocale chez des enfants sourds implantés permettant ainsi d'adapter la prise en charge

de ces patients (50). Elle associe deux échelles d'évaluation, l'une quantitative et l'autre qualitative. L'échelle quantitative évalue la transition entre articulations silencieuse, production vocale incompréhensible, puis compréhensible. L'évaluation qualitative repose sur l'appréciation de l'enrichissement du répertoire de l'enfant en voyelles et en consonnes.

C.2. Speech Intelligibility Rating (SIR):

Il s'agit d'un test évaluant l'intelligibilité de la parole des patients sourds implantés en la classant parmi 5 catégories décrites dans le tableau suivant. Ce test ne permet pas de mettre en évidence les petits changements d'intelligibilité mais il s'agit d'un test pratique, reproductible (51).

Nom: _____ Clinique: _____ Date de IC: _____									
Catégorie	Description	Pré-op Date:	3 mois Date:	6 mois Date:	12 mois Date:	2ans Date:	3 ans Date:	4 ans Date:	5 ans Date:
1	La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots. Le mode premier de communication de l'adolescent peut être le signe.								
2	La parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.								
3	La parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.								
4	La parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes.								
5	La parole est intelligible pour tout le monde. L'adolescent est facilement compris dans le contexte de la vie quotidienne.								

Tab 16: Evaluation de l'intelligibilité de la parole par le test "SIR"

B- PROTOCOLE POUR ENFANTS POLY HANDICAPES.

Les premiers protocoles de sélection des candidats à l'implantation cochléaire contenaient souvent des restrictions liées à la présence de troubles associés, surtout de type cognitif (déficience mentale), moteur (IMC) ou comportemental (autisme).

C'est d'ailleurs pour cela que les premiers cas d'implantation chez des personnes sourdes pluri handicapées furent dans presque toutes les équipes des personnes présentant un autre handicap sensoriel : la cécité (52)

La position initiale de non acceptation des personnes sourdes pluri handicapées comme candidates à l'I.C. n'était en fait étayée par aucun argument consistant mais, en réalité, reflétait une certaine vision qui supposait, à l'époque, que la perception auditive à travers un I.C. demandait un effort d'apprentissage, de décodification active et consciente, d'une manière différente d'entendre et de comprendre le langage.

L'évolution des jeunes enfants implantés précocement a bien montré qu'il n'en était rien et que les processus de développement d'une audition fonctionnelle et d'une appréhension de la langue orale, dans ces circonstances (différentes bien sûr de celles des personnes implantées tardivement après un premier apprentissage du langage) étaient tout à fait semblables à ce que l'on pouvait observer chez l'enfant entendant ou chez l'enfant présentant une surdité moyenne appareillée précocement.

Il s'agit d'une population particulière car il est difficile de l'évaluer avec des tests standard. De plus, les acquisitions audio phonologiques sont souvent faibles rendant leur exploitation plus difficile.

C'est là qu'intervient le concept *relatif* de l'interprétation des résultats.

Il est assez banal de dire que les résultats absolus des enfants sourds pluri handicapés aux différentes batteries d'épreuves que l'on utilise habituellement pour

mesurer les résultats de l'I.C (53) sont inférieurs aux résultats d'enfants sourds sans troubles associés.

Ce qui est important, c'est de déterminer, *pour chaque enfant*, le gain qu'a supposé cette nouvelle capacité auditive, *sur l'ensemble de son développement par rapport à la situation antérieure et par rapport à ce que l'on obtenait jadis chez ce type d'enfant, sans l'apport de l'I.C.*

En effet, l'implantation cochléaire permet à ces enfants d'importants progrès en matière de qualité de vie. Certaines équipes ont évalué des enfants polyhandicapés ayant bénéficié d'une implantologie cochléaire.

1-PROTOCOLE N°1

Une équipe italienne (54) a utilisé un protocole adapté comprenant 3 questionnaires visant trois volets:

Ø Le port de l'implant:

Les parents pouvaient choisir entre 4 réponses différentes:

- 1) utilisation de plus de 75% du temps
- 2) utilisation entre 50 et 75% du temps.
- 3) utilisation entre 25 et 50% du temps.
- 4) utilisation inférieure à 25% du temps.

Tous les enfants ayant participé à cette étude portaient leurs implants plus de 75% du temps quotidien.

Ø Le jugement parental subjectif:

Les parents étaient questionnés sur leur choix si la décision de l'implantation cochléaire était à refaire et sur ce qu'ils conseilleraient à un couple d'amis voulant implanter leur enfant présentant des handicaps supplémentaires similaires. 100% des

parents ont indiqué que la décision d'implantation serait la même sans de moindre regret témoignant du bénéfice certain de l'implantation cochléaire.

Enfin, ils devaient aussi remplir un questionnaire interrogeant le comportement général de l'enfant dans les situations du quotidien (Tab 17).

<i>Bénéfices perçus</i>	<i>« je suis totalement d'accord »</i>	<i>« je suis d'accord »</i>	<i>« je ne suis pas d'accord »</i>	<i>« je ne suis pas du tout d'accord »</i>
Amélioration dans la prise de conscience de l'environnement sonore.	4	3	2	1
Amélioration des performances verbales.	4	3	2	1
Meilleures interactions avec autrui.	4	3	2	1
Plus apte à communiquer vis à vis de ses besoins	4	3	2	1
Plus attentif à l'école	4	3	2	1
Plus attentif à la maison	4	3	2	1
Meilleures rapports avec la fratrie et les élèves.	4	3	2	1

Tab 17: Evaluation des bénéfices perçus en post implantation

	<i>Improvements*</i>	<i>No improvements**</i>
Perceived benefits (Wiley et al, 2005)		
Improved awareness to environmental sounds	23 (100%)	0 (0%)
Developed speaking skills	17 (74%)	6 (26%)
Improved interaction with peers	22 (96%)	1 (4%)
More likely to communicate wants/needs	22 (96%)	1 (4%)
More attentive and interested at school	23 (100%)	0 (0%)
More attentive and interested at home	23 (100%)	0 (0%)
Gets along better with siblings/classmates	23 (100%)	0 (0%)
(b) The summary of the answers of the parents regarding the perceived benefits (children with mental retardation).		
Perceived benefits		
Improved awareness to environmental sounds	10 (100%)	0 (0%)
Developed speaking skills	7 (70%)	3 (30%)
Improved interaction with peers	10 (100%)	0 (0%)
More likely to communicate wants/needs	10 (100%)	0 (0%)
More attentive and interested at school	10 (100%)	0 (0%)
More attentive and interested at home	10 (100%)	0 (0%)
Gets along better with siblings/classmates	10 (100%)	0 (0%)
*improvement is intended as a score of 3 or 4		
**no improvement is intended as a score of 2 or 1		

Tab 18: Evaluation de l'impression parentale(61)

Le tableau ci-dessus (Tab 18) montre que 100% des familles rapporte une amélioration de la conscience des bruits environnants, et que l'attention a augmenté à la maison et à l'école 96% rapporte un progrès dans les interactions avec autrui, 90% remarquent que l'enfant parle plus de ses besoins, de ses envies.74% notent une amélioration du langage.

Ø Le mode de communication de l'enfant:

L'évaluation de la communication s'est faite selon une échelle comprenant 5 catégories allant de la communication non-verbale à l'usage du langage oral.

<i>Score</i>	<i>Mode de communication</i>
1	Cris et expressions du visage et gestuelles
2	Gestuelles mais pas de langage des signes
3	Modes de communication alternative exclusivement utilisés
4	Gestuelles associées au langage oral
5	Langage oral exclusif

Tab 19: Evaluation du mode de la communication de l'enfant.

Avant l'implantation, 69% des patients communiquaient par des gestes, et seulement 28% utilisaient un mode de communication oral associé ou non à un langage des signes. Après l'implantation, les enfants utilisant les gestes n'étaient plus que 28% et 69% des enfants communiquaient par voie orale.

2-PROTOCOLE N°2: PEDI(The Pediatric Evaluation of DisabilityInventory)

Une équipe américaine (54) a utilisé le protocole PEDI, Une unité de mesure standardisée qui prend en compte les activités quotidiennes essentielles. Il peut être utilisé chez les enfants âgés de 6 mois à 7 ans et demi. Il comporte 197 items avec comme choix de réponse "incapable" (score =0) ou "capable" (score =1). Les résultats révèlent un progrès non significatif en matière de développement du langage mais une nette amélioration nette des acquis cognitifs non verbaux notamment en gain d'autonomie et de développement psycho-social.

3-DISCUSSION:

La présence d'handicaps supplémentaires à la surdité pose un problème dans l'évaluation et l'indication d'implantologie en préopératoire, mais aussi dans le suivi post-opératoire. Il est clair qu'une approche multidisciplinaire (ORL, neurologique, neuropsychiatrique) est de mise.

Il est important de souligner aussi que certains handicaps comme le retard mental, l'autisme peuvent être pauci-symptomatiques et de diagnostic difficile surtout à un très jeune âge (enfant de moins de 2 ans) alors que l'implantologie cochléaire a tendance à se faire de manière de plus en plus précoce. D'où l'importance d'informer les parents que dans 1/3 des cas, d'autres handicaps non diagnostiqués encore peuvent être présent chez l'enfant responsable d'un impact négatif sur les performances de l'enfant après implantation cochléaire.

Si tel est le cas, il est intéressant alors d'avoir à disposition un questionnaire comme celui utilisé dans cette étude interrogeant les différents aspects de la vie quotidienne comme le degré de conscience de l'environnement sonore, les interactions sociales, les relations familiales, le changement de comportement et le mode de communication. En effet, même si le jugement parental présente quelques biais, il donne des renseignements intéressants sur mode de vie de l'enfant et ses réactions aux stimuli quotidiens. Ce point de vue peut être un complément intéressant aux mesures objectives standardisées effectuées par les équipes spécialisées. Ainsi, ce type d'informations pourrait être utile pour évaluer les progrès réalisés par l'enfant, et pour rechercher par la suite des facteurs pronostics chez cette population particulière et améliorer le conseil préopératoire (54).

Il n'y a pas de consensus concernant l'implantation cochléaire d'un enfant présentant un syndrome poly malformatif, par ailleurs il est difficile de prévoir les résultats obtenus d'autant plus que la littérature est pauvre à ce sujet, se limitant à chaque fois à quelques cas décrits de manière hétérogène rendant difficile l'imputabilité des échecs d'implantation à telle ou telle malformation. Il ressort néanmoins de cette littérature que la majorité des enfants avec syndrome polymalformatif gagnent un bénéfice certain de l'implantation cochléaire. Toutefois, le progrès est assez lent et reste toujours inférieur à celui à celui des enfants sans syndromes poly malformatif associé à la surdité.(55 ; 56 ; 57 ; 58 ; 59 ; 60 ; 61).

Certains de ces enfant n'auront peut être jamais la possibilité de communiquer oralement (55 ; 57 ; 60 ; 61), mais ils pourront néanmoins tirer certains bénéfices de l'implantation comme la reconnaissance de mots en liste fermée sans aide de la lecture labiale (59). De plus d'importants progrès seront réalisés dans la vie quotidienne avec un gain considérable en qualité de vie grâce à l'accès à l'environnement sonore. Dans l'étude de cette catégorie de population, le plus difficile est de déterminer le mode ou la méthode d'évaluation de la réussite de l'implantation cochléaire car il est difficile de tester ces enfants avec des méthodes standard en matière de perception du langage et de production phonatoire. Un nombre limité d'études se sont intéressés au suivi de la qualité de vie de ces enfants et du point de vue de la famille (62 ; 63).

Enfin, il est intéressant de souligner l'apport de l'implant cochléaire pour le diagnostic différentiel de certains handicaps. En effet, la présence d'une surdité pré-linguale a des conséquences significatives sur le développement de la communication, du langage comme instrument de représentation mentale et des habiletés sociales(64):

Elle peut produire des effets parfois similaires à ceux que l'on observe dans d'autres pathologies du développement.

C'est pourquoi le diagnostic de ce type de troubles chez un enfant sourd a toujours été très tardif, surtout dans les cas les moins graves.

Depuis la généralisation de l'I.C. précoce, il est possible d'identifier ces difficultés beaucoup plus facilement que par le passé puisque nous pouvons exclure l'absence d'audition comme explication de certains phénomènes.

C-EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE

La technologie de l'implant étant très récente, nous n'avons que peu de témoignages de sourds implantés jeunes. En effet, l'implantation précoce n'est effective que depuis quelques années, les enfants ne sont donc pas assez grands pour exprimer une opinion non influencée par leur entourage.

Le test utilisé pour évaluer la qualité de vie des enfants est le Kiddy KINDLE (65 ; 66 ; 67) ;

Il s'agit d'un entretien avec les enfants, complété par quelques questions posées aux parents.

L'entretien est composé de six thèmes : la famille, les amis, l'école, le bien-être émotif, le bien-être physique et le bien-être social.

Il est réalisé en face à face. Les parents répondent à part pour que leurs réponses n'influencent pas celles des enfants.

Les enfants apprécient leur qualité de vie plus positivement que ne le perçoivent leurs parents. A l'inverse, les parents attribuent donc une valeur plus modérée à la qualité de vie de leurs enfants.

On note également que les enfants ayant une plus courte expérience de l'implant évaluent plus positivement leur qualité de vie que les enfants qui ont une longue expérience de l'implant. Les enfants plus jeunes sont également plus positifs que les plus âgés. Cependant les auteurs précisent que l'enfant le plus jeune n'a peut-être pas une compréhension parfaite des questions de l'interview et que ses réponses peuvent différer de celles des enfants plus âgés pour cette raison.

En revanche, on ne constate pas de différences significatives entre les évaluations des enfants entendants et celle des enfants implantés.

Trois versions du questionnaire «KINDLE-R» sont proposées aux enfants, en fonction de leur âge : les enfants de 4 à 7 ans doivent répondre au « Kiddy KINDLE », ceux de 8 à 11 ans répondent au « Kid KINDLE » et enfin les enfants de 12 à 16 ans passent le « Kiddo KINDLE ».

Les versions Kid et Kiddo sont très similaires : elles sont composées de vingt-quatre questions réparties sur les six thèmes du KINDLE (la famille, les amis, l'école, le bien-être émotionnel, le bien-être physique et le bien-être social), et pour chaque question cinq réponses sont possibles : jamais/rarement/parfois/souvent/toujours.

La version Kiddy est plus courte que les deux précédentes : elle est seulement composée de douze questions, et il n'y a que trois réponses possibles: jamais/parfois/très souvent. Les trois versions comportent des questions spécifiques pour les enfants implantés, en rapport avec l'audition ou l'implant comme « au cours de la semaine dernière, est ce que tes amis ont trouvé ton implant cool ? » ou encore « au cours de la semaine dernière, combien de fois as-tu eu des problèmes pour entendre tes professeurs avec ton implant ? »

En général les évaluations des enfants les plus jeunes et ceux qui ont le moins d'expérience post-implant sont plus positives que pour les autres enfants implantés.

Concernant les questions sur les avis des autres enfants sur leur implant, et sur leur apparence physique avec l'implant, les enfants les plus jeunes ont été plus positifs que les enfants les plus âgés. Par contre, les plus jeunes ont répondu qu'ils avaient souvent de la difficulté pour entendre leurs professeurs.

Les études de Warner-Czyz et al. (65 ; 66 ; 67) montrent donc que les plus jeunes enfants implantés sont plus positifs concernant leur qualité de vie que les plus âgés, mais qu'en général, ils évaluent leur qualité de vie de manière similaire à leurs pairs entendants, contrairement à leurs parents qui sont plus négatifs vis-à-vis de la vie de leur enfant.

Il serait intéressant de comparer la vision de parents d'enfants entendants sur la qualité de vie de leurs enfants, avec celle des parents d'enfants implantés, et il faudrait également comparer la vision des enfants sourds non implantés sur leur qualité de vie et celle de leurs parents.

D-EVALUATION DU DEVELOPPEMENT COGNITIF ET SOCIO-AFFECTIF.

Il est intéressant d'évaluer l'impact de l'implantation cochléaire sur le développement psychologique afin de vérifier en parallèle l'innocuité des implantations cochléaires sur les capacités de l'enfant à s'adapter aux conditions de vie familiale et sociale.

En effet, tout enfant normal se développe suivant un certain nombre de lignes standards de développement (âge de la marche, début de communication, apprentissage de la propreté, échanges sociaux, acquisition des grands opérateurs cognitifs, etc). Ces lignes de développement peuvent suivre des inflexions inter individuelles normales, ainsi que des variations dues aux aspects environnementaux spécifiques. Mais celles ci dépassent un certain seuil mesurable par des échelles standardisées, elles révèlent alors une déviance pouvant signaler un dysfonctionnement ou un trouble.

Pour les enfants sourds pré linguaux, les implants sont sensés permettre le développement d'une perception auditive qui pourra être aussi utilisée dans la construction du langage oral. L'ensemble du processus d'implantation cochléaire implique une modification des rapports de l'enfant au monde externe ainsi qu'à son propre corps. Il implique des bouleversements dans la vie quotidienne des familles et des transformations dans les attentes des uns et des autres. Tous ces points sont susceptibles de générer un impact majeur sur le développement psychologique de l'enfant sourd et ceci dans au moins trois dimensions différentes :

- 1) Le développement psychologique général de l'enfant, soit de façon positive par une amélioration des relations psychoaffectives et une ouverture à la communication, soit de façon négative par un effet post traumatique et un renfermement de l'enfant.

- 2) L'adaptation neuro-cognitive du sujet à sa surdité, l'apport d'informations sensorielles nouvelles, qui ne sont pas forcément congruentes avec les processus psychologiques de construction perceptive, peut enrichir la cognition générale comme elle peut l'altérer en modifiant des équilibres constitués dans la prise de signification sur le monde (68).
- 3) Les aspects psychopathologiques et dans leur rapport à la dimension identitaire, la pose d'un implant amène l'enfant sourd à être à la fois sourd, puisqu'il n'entend pas normalement, mais aussi entendant car il entendra mieux et différemment que les sourds profonds appareillés de façon conventionnelle. L'imaginaire de l'implantation est une annulation de la surdité. Or, on sait que la surdité est aussi un fait social, culturel, et identitaire. L'étude du devenir des enfants implantés implique une vigilance sur le plan psychopathologique et identitaire (69).

Etude du "profil socio-affectif"

Un outil d'évaluation permettant une analyse longitudinale du développement socio-affectif de l'enfant serait "le profil socio-affectif" (70)profil permettant l'évaluation des compétences sociales et des difficultés d'adaptation des enfants de 2 ans et demi à 6 ans. Cet outil d'évaluation standardisé est composé de 80 questions simples posées à une personne de l'entourage direct de l'enfant (professionnel et/ou parent). Il est étalonné sur de larges populations de référence d'enfants entendant. Il permet de suivre longitudinalement le développement d'un enfant au travers de la qualité de ses interactions avec son entourage ainsi qu'avec les autres enfants.

Il comporte 8 échelles de base cotées entre 0 et 100 et ayant une double valence positive et négative. Elles permettent l'évaluation de l'adaptation affective de l'enfant

au travers d'une échelle d'humeur (déprimé-joyeux), d'une échelle d'anxiété (anxieux-confiant) et d'une échelle de tolérance (irritable-tolérant). Ces 8 échelles sont intégrées dans 3 échellesgénérales ; compétences sociales, intériorisation des problèmes, extériorisation des problèmes. Enfin, un score global d'adaptation générale intégrant l'ensemble des notes aux échelles permet d'avoir un vue synthétique sur le développement socio affectif de l'enfant.

Échelles de base	Déprimé	Joyeux
	Anxieux	Confiant
	Irritable	Tolérant
	Isolé	Intégré
	Agressif	Contrôlé
	Égoïste	Prosocial
	Résistant	Coopératif
	Dépendant	Autonome
Échelles globales	Compétence sociale	
	Problèmes intériorisés	
	Problèmes extériorisés	
	Adaptation générale	

Tab 20 : Liste de échelles du PSA

Pour chacune des échelles, les scores sont compris entre 0 (valence négative maximale) et 100 (valence positive maximale). Ainsi, un enfant ayant 70 sur l'échelle d'humeur sera considéré comme présentant une humeur joyeuse alors qu'un score à 30 dénotera un enfant déprimé. En note standardisée, chaque échelle est cotée entre 0 et 100 (percentiles). La moyenne est à 50. En dessous ou égal à 37, le score est significativement anormal (Plus de deux écarts types de la moyenne) de même au dessus de 63.

Etude pratique

Une étude portant sur 47 enfants présentant une surdité profonde bilatérale prélinguale acquise avant deux ans avec implantation au plus tard à 7 ans sans troubles associés à la surdité (71) a utilisé ce protocole avec une évaluation tous les six mois après implantation. Tous les scores sur les différentes échelles ne dénotaient pas d'anomalie du développement socio-affectif sur l'ensemble des sujets. Le score le plus faible concernait l'échelle d'irritabilité (IRI) montrant une irritabilité forte comparativement aux autres échelles.

N = 47	Âge à l'implantation	Délai d'évaluation après l'implantation (en mois)	Adaptation affective			Adaptation avec les enfants			Adaptation avec les adultes					
			DEP	ANX	IRI	ISO	AGR	EGO	RES	DPT	CPS	PRI	PRE	ADA
Moyenne	3,8	25	54	53	48	54	50	50	49	50	52	52	49	52
σ	1,2	11	6,5	7,4	7,2	7,2	7,7	9,1	7,7	8,2	5,9	7,1	7,9	6,5

Tab 21: Résultats globaux de l'étude du "PSA" des enfants implantés (71)

Théoriquement, on est en droit d'attendre qu'une implantation cochléaire au moins ne perturbe pas de façon négative le développement socio-affectif de l'enfant et au mieux soit associée à l'amélioration du développement social et affectif. C'est bien le cas sur l'ensemble de la population des 47 enfants lorsqu'on moyenne les résultats en adaptation générale. Les résultats montrent de façon claire l'absence d'une perturbation négative des implants sur l'adaptation socio-affective générale. En revanche l'échelle d'irritabilité dénote l'existence chez la plupart des enfants sourds de l'étude d'une tendance à être irritables. Ce fait est en concordance avec cette particularité de comportement connue depuis longtemps chez les enfants sourds et qui est réactionnel aux difficultés de communication.

Les auteurs ont observé l'effet de l'âge d'implantation sur les scores de développement socio-affectif. Ils notent que même si la différence est assez faible, les enfants implantés les plus jeunes ont un score légèrement inférieur à celui des enfants implantés tardivement.

Les auteurs concluent en expliquant que «la dangerosité supposée des implantations cochléaires sur le développement de l'enfant après implantation n'est donc pas constatée ». On peut rappeler que Virole est très réticente à l'implantation des enfants, particulièrement à l'implantation précoce.

Discussion:

L'apport bénéfique des implantations sur les traits d'humeur et d'intégration suggère plusieurs hypothèses:

Hypothèse n°1:

Il est possible que l'apport d'inputs auditifs à faible dose de détectabilité procure aux enfants des informations importantes pour construire cognitivement des scènes auditives. Le monde perceptif de l'enfant est donc globalement enrichi. Celui-ci peut alors associer des événements de vie à leurs signatures acoustiques. Le contact de l'enfant avec une réalité partagée par sa famille et ses pairs est amélioré contribuant à l'amélioration de l'humeur. Les parents et les personnes s'occupant de l'enfant ont le sentiment que celui-ci réagit positivement aux sollicitations et évolue finalement dans le même monde perceptif. Ce gain serait alors qualitativement différent de celui des enfants sourds profonds appareillés classiquement qui n'ont pas le même seuil de détectabilité et auraient plus de mal à construire des scènes auditives complexes. Le gain en intégration viendrait donc chez les enfants implantés de leur capacité à partager le même monde perceptif que leur entourage.

Hypothèse n°2:

Elle met en avant le facteur psychologique d'attente positive des parents et des professionnels autour de l'enfant récemment implanté. Rappelons que pour beaucoup de parents, l'implantation cochléaire est associée à une recherche d'atténuation de la culpabilité liée à l'existence d'une surdité chez leur enfant. Cette attente se manifesterait par un investissement psychoaffectif particulièrement attentif auquel les enfants sourds répondraient par une adaptabilité socio-affective. Cependant, les résultats montrent que les scores moyens ne sont pas très différents de la moyenne obtenue par les enfants entendant.

Hypothèse n°3:

Elle met en avant le gain en communication parlée. Les enfants implantés développeraient une communication orale. Celle-ci leur permettrait de s'adapter de façon positive aux situations de vie courante et d'améliorer la qualité des interactions avec les adultes et les autres enfants. En revanche, le faible score en irritabilité peut limiter la portée de cette hypothèse en laissant penser qu'elle vient de difficulté d'expression et de frustration de communication.

Conclusion :

Il va de soi que ces différentes hypothèses interprétatives peuvent se combiner mutuellement et elles ne sont présentées séparément qu'à titre analytique. Une hypothèse interprétative synthétique tendrait à dire que les implantations cochléaires concourent à une naturalité des interactions familiales et sociales entre l'enfant sourd profond et son entourage. Cette naturalité permet aux parents de considérer leur

enfant sourd comme partageant avec eux une certaine implication dans le même monde perceptif et linguistique. Pour les enfants, le sentiment de contact partagé avec les parents lui confère une sécurité intérieure se concrétisant par une amélioration de l'humeur et de sa capacité à s'intégrer.

Il semble donc établi, au regard de ces résultats, que les implantations cochléaires réalisées chez les enfants sourds profonds prélinguaux ne sont pas associées à des dégradations des compétences socio-affectives. La dangerosité supposée des implantations cochléaires sur le développement de l'enfant n'est donc pas constatée.

V-Modélisation mathématique des résultats :

Un des apports de l'évaluation des implantés cochléaires serait de pouvoir déterminer les facteurs prédictifs de la réussite d'une implantation cochléaire et de pouvoir établir une prédiction individuelle du temps nécessaire à un enfant pour obtenir la performance maximale à un test en fonction de ses premières évaluations. Cet apport serait très précieux vis-à-vis de l'attente des patients, de leur famille, et de l'ensemble des professionnels participant à la rééducation.

Or, l'analyse statistique des résultats obtenus lors de ces tests confronte à plusieurs problèmes notamment en ce qui concerne le traitement d'un très grand nombre de variables de manière simultanée. Face à ce problème, la plupart des études publiées à ce jour (73 ; 74 ; 75 ; 76) ont choisi de n'utiliser qu'un ou deux temps d'évaluation parmi l'ensemble des temps disponibles. Ainsi, le mode de quantification classiquement utilisé consiste à analyser les performances des patients à un temps défini, par exemple à 2 ans post IC, ou de comparer les performances avant et après implantation cochléaire. Cette option ne permet malheureusement que des analyses statistiques limitées, qui ne rendent pas compte de la dynamique d'évolution de chaque patient.

Ceci souligne la nécessité d'établir un modèle qui synthétiserait, en un nombre le plus réduit possible de variables, l'information contenue dans ces variables observées par patient et par test. Il ne peut être atteint qu'à l'aide d'analyses mathématiques et statistiques très rigoureuses des données. D'où la nécessité d'effectuer un travail de modélisation de l'évolution des performances des patients.

Une méthode de modélisation simple a été proposée et effectuée par l'équipe de Montpellier (77) qui se déroule en cinq étapes s'appuyant sur l'évolution des performances d'un patient "X" au test d'identification des mots en liste fermée.

Etape n°1: Observer visuellement les performances obtenues.

Dans le cas du patient "X", ces données sont présentées dans la Figure 12. On observe un temps de latence de 6 mois après implantation avant que ce test ne soit accessible au patient 50. Il faut attendre 10 mois pour que ce patient obtienne un score de 60% de réussite, et, à partir du 18ème mois, ce patient identifie sans erreurs les douze mots en liste fermée. Ces 3 phases se traduisent graphiquement par une forme sigmoïde (en S) de l'évolution des performances.

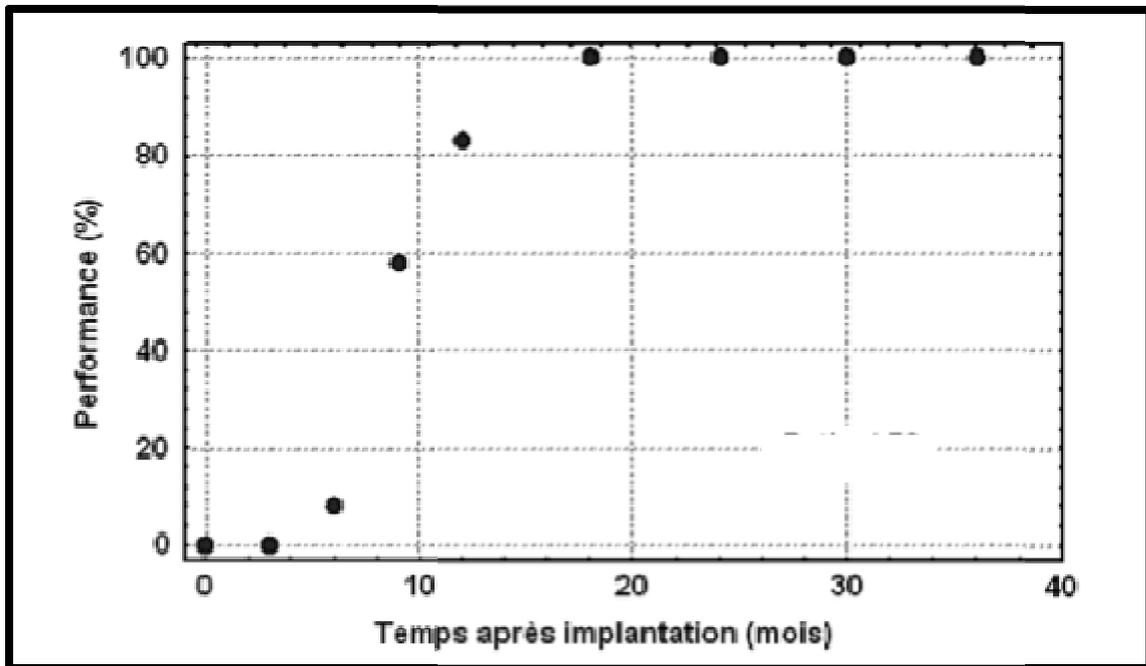


Figure 12 : Evolution des performances du patient « X » au test des 12 mots en fonction du temps après l'implantation.

Etape n°2: Trouver un modèle mathématique.

Il s'agit de trouver un modèle mathématique qui se rapproche le plus du profil d'évolution observé. Parmi la quantité importante de modèles existants, il convient de rechercher le modèle le plus adapté. La Figure 13 présente, à titre d'exemples, quatre modèles fréquemment utilisés en biométrie. De toute évidence, le modèle logistique semble le plus adapté pour décrire des évolutions de type sigmoïde. C'est donc celui à retenir.

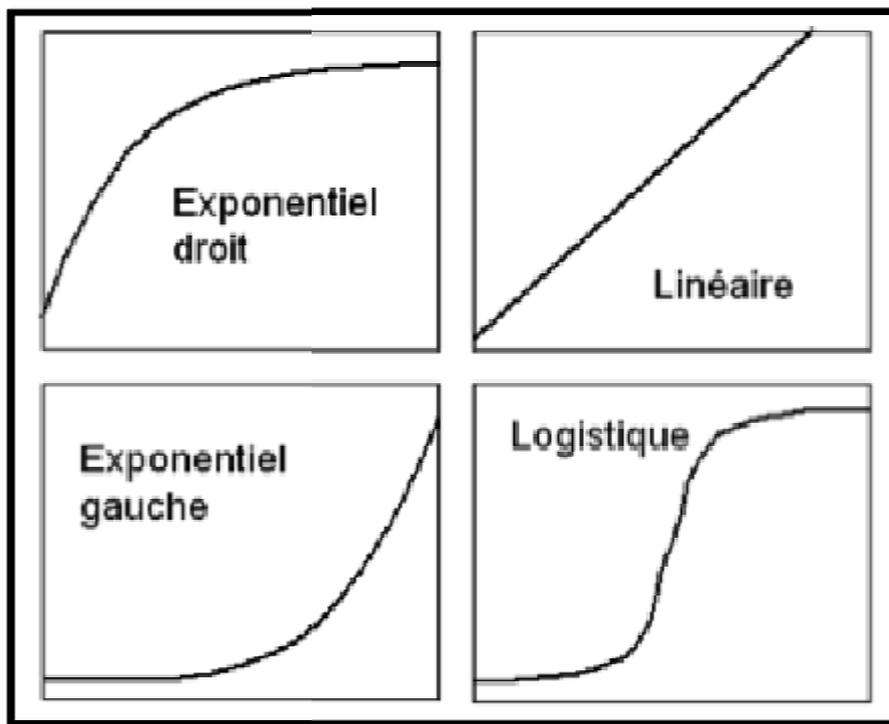


Figure 13 : Quatre exemples de modèles fréquemment utilisés en biométrie et en médecine.

Etape n°3: Adapter l'équation générale du modèle sélectionné aux spécificités du cas étudié.

Dans le cas de l'évolution des performances auditives post-implant, le modèle suivant est proposé :

$$\ll P = 100 / 1 + \exp(-A (T - T_{50\%})) \gg$$

Où P est la performance, T est le temps, A et $T_{50\%}$ sont les deux paramètres estimés par le modèle. Cette équation résume ainsi l'ensemble de l'évolution des perceptions auditives du patient à l'aide de seulement deux paramètres :

- ∅ le paramètre $T_{50\%}$ qui est le temps nécessaire à l'enfant pour obtenir le score de 50% de réussite au test,
- ∅ le paramètre A qui exprime la vitesse de récupération auditive à $T_{50\%}$.

Etape n°4 : ajustement du modèle au profil étudié.

Elle permet de juger visuellement de la bonne ou de la mauvaise qualité de l'ajustement du modèle au profil de réponse du patient (Figure 14). Dans le cas du patient "X", l'ajustement est pratiquement « parfait », puisque la courbe estimée par le modèle « colle » aux résultats du patient.

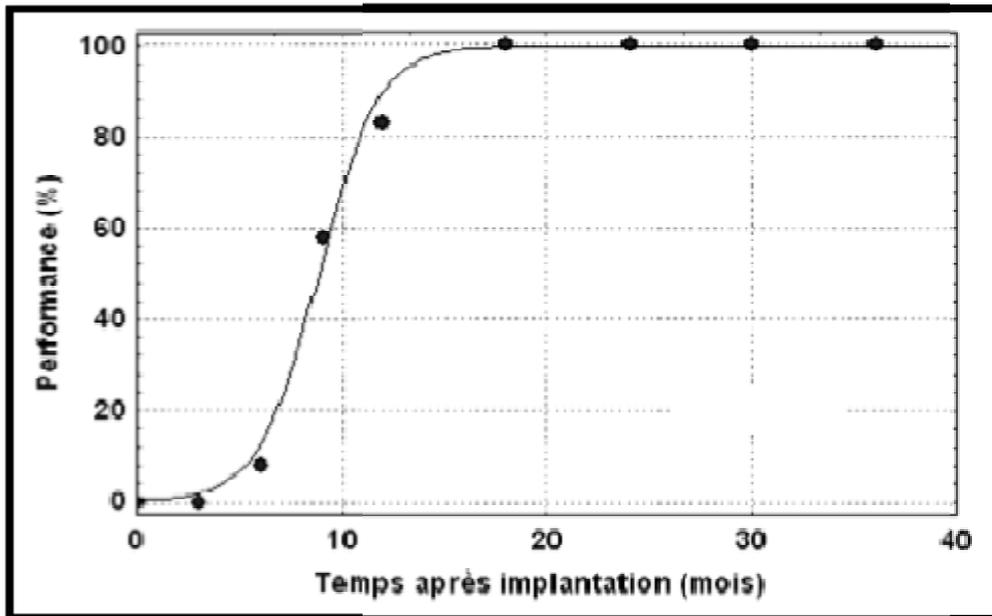


Figure 14. Evolution des performances du patient "X" au test des 12 mots en fonction du temps après l'implantation.

Les points correspondent aux scores enregistrés lors du suivi orthophonique. La courbe a été obtenue par l'ajustement des scores par le modèle.

Etape n°5: Validation statistique

La cinquième étape valide statistiquement le choix du modèle, en étudiant pour chaque patient la proportion de la variance observée qu'il explique. Cet indicateur statistique est noté R^2 . Il faut également vérifier que $T_{50\%}$ et A sont toujours des variables normées.

Les avantages offerts par la modélisation

Ø Etude de l'effet des facteurs susceptibles d'influencer la réhabilitation auditive:

Nous prendrons pour exemple l'effet du modèle de l'implant (Implant A ou implant B) sur les performances des patients. La Figure 15 présente l'évolution des perceptions verbales des patients en fonction du modèle de l'implant et en quantifiant cette évolution de deux manières : soit à l'aide d'une variable classique, la performance 24 mois après implantation, soit à l'aide d'une variable synthétique obtenue après modélisation, $T_{50\%}$. Alors qu'aucun effet du modèle de l'implant n'a pu être mis en évidence avec la variable classique (performance à 24 mois post IC), en utilisant $T_{50\%}$, on observe que les patients implantés avec un l'implant A sont significativement moins performants que ceux implantés avec un l'implant B. En effet, le temps nécessaire pour atteindre la performance de 50% est significativement plus long pour les patients bénéficiant d'un implant A que pour ceux implantés avec un implant B. Cet exemple d'étude illustre de manière très claire le bénéfice qui peut être tiré de la modélisation pour l'étude des facteurs prédictifs.

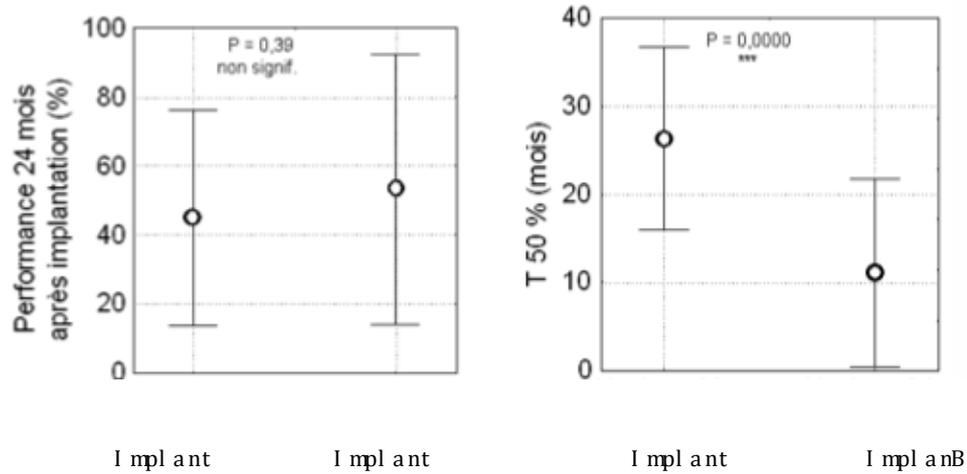


Figure 15. Etude des facteurs de l'évolution des performances : exemple de l'effet du modèle de l'implant (Implant A ou implant B) sur les performances au test de phrases en liste ouverte.

Les points correspondent aux moyennes des performances des patients pour chaque modèle d'implant. Les barres indiquent l'écart type des performances.

∅ prédiction individuelle du temps nécessaire à un enfant pour obtenir la performance maximale à un test en fonction de ses premières évaluations.

∅

Un exemple en est donné dans la Figure 8. A partir des quatre premières évaluations de l'enfant "E" et à l'aide du modèle développé, il est possible de donner la prédiction du temps requis pour que cet enfant obtienne le score de 90%. Ce temps est évalué par le modèle à 16 mois. Si l'on compare cette valeur estimée au temps dont l'enfant a réellement eu besoin pour obtenir la note de 90 % (18 mois), nous comprenons très facilement que la modélisation des performances peut devenir un outil précieux pour l'équipe thérapeutique.

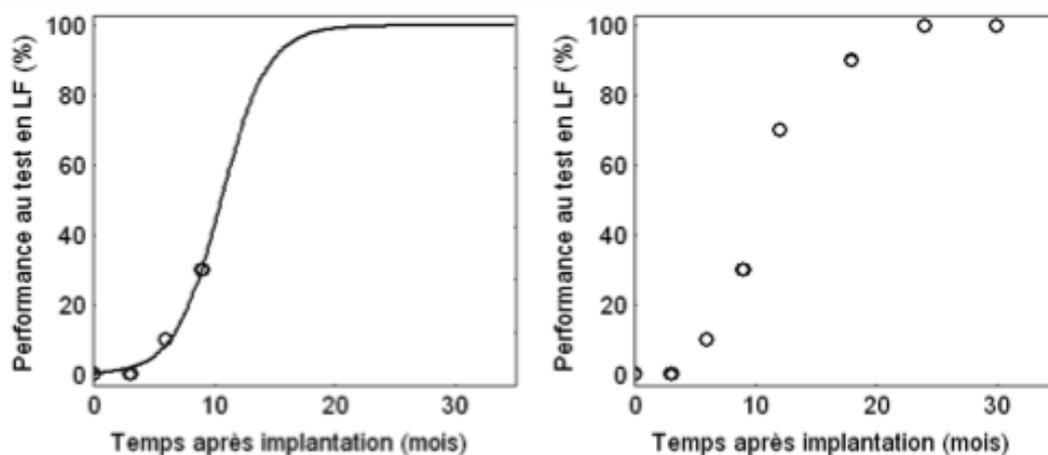


Figure 16. Prédiction individuelle des performances par modélisation à partir des 4 premières évaluations (graphique gauche) et comparaison avec les scores réellement enregistrés lors du suivi orthophonique du patient (graphique droit).

Ø Améliorer l'étude des corrélations entre tests orthophoniques.

A titre d'exemple, la comparaison dans la Figure 17 entre les scores des 100 patients étudiés au test des phrases en liste fermée à ceux obtenus au test des listes ouvertes. Lorsque l'évolution des performances est décrite par la variable classique (performance 24 mois après implantation), la corrélation entre les scores aux deux tests est très mauvaise ($R^2 = 0,34$). En revanche, lorsque l'évolution des performances est décrite par la variable synthétique $T_{50\%}$ tirée du modèle de modélisation, il devient tout à fait clair que les scores des 100 patients aux deux tests sont significativement corrélés entre eux ($R^2 = 0,76$). Grâce à la modélisation, la corrélation entre les tests de listes fermées et de listes ouvertes a pu être établie. Ce type de résultats peut permettre à l'équipe orthophonique non seulement de mieux cibler la batterie de tests qu'elle utilise, mais aussi d'étudier les relations entre différents aspects du langage spécifiques à la surdité (perception verbale, compréhension verbale, intelligibilité de la parole du patient...)

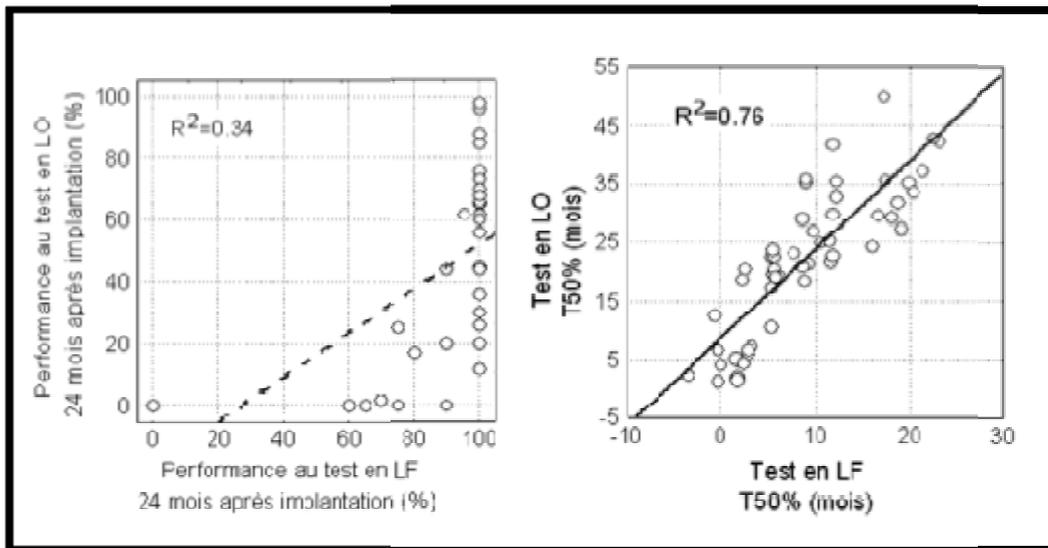


Figure 17 : Effet de la variable utilisée pour décrire l'évolution des performances (Performance à 24 mois ou T₅₀%) sur la qualité de la corrélation observée entre les performances obtenues à deux tests du suivi orthophonique post- implant (phrases en liste fermée (LF) et en liste ouverte (LO)).

Conclusion

La modélisation répond au premier objectif fixé, puisqu'elle permet une description quantitative de l'ensemble de l'évolution des perceptions auditives à un test en très peu de variables. D'autre part, elle permet une meilleure connaissance de la réhabilitation auditive des patients implantés en décrivant mathématiquement comment se mettent en place les acquisitions auditives.

Par ailleurs, la modélisation offre au moins trois avantages supplémentaires :

- ∅ Elle facilite l'étude des facteurs d'une bonne récupération auditive.
- ∅ Elle améliore l'analyse des corrélations entre tests.
- ∅ Elle rend possible la prédiction individuelle d'un rythme de progression à un test auditif en fonction des premiers résultats obtenus par l'enfant.

CONCLUSION

La rééducation post-implantation constitue un travail spécifique d'entrée progressive dans le monde sonore environnant. Elle se déroule selon une progression établie à partir d'évaluations dites de post-implantation. Ces évaluations ont pour but de préciser la façon dont le sujet reçoit et traite les informations sonores au stade initial de la première activation des électrodes et tout au long des réglages, suivant sa progression personnelle dans le codage de l'information.

Les méthodes d'évaluations sont diverses et variées, elles changent d'une équipe thérapeutique à l'autre, mais se basent sur des fondements physiopathologiques communs.

Cette revue de la littérature nous a permis de comprendre que la diversité de ces méthodes et des supports techniques devrait constituer un atout aux mains du thérapeute chargé du suivi post implantation qui pourra moduler autour du patient une configuration thérapeutique « personnalisée ». En effet, l'évaluation des enfants implantés devrait tenir compte des particularités de chacun notamment le jeune âge, et le caractère isolé ou pas de son handicap si bien que la majorité des tests sont en langue étrangère, il faut faire un effort de traduction de ces listes en langue arabe.

Enfin, la diversification des méthodes d'évaluation des implantés permet de mettre en évidence d'autres avantages amenés par l'implantation cochléaire en dehors des acquisitions auditives et verbales, notamment en matière de développement Socio-affectif.

BIBLIOGRAPHIE

1. LOUNDON N. et BUSQUET D. (2011). Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique. Paris: Flammarion.
2. DUMONT A. (1997). Implantations cochléaires: guide pratique d'évaluation et de rééducation. Isbergues: Ortho-Edition.
3. JUAREZ SANCHEZ A. (2005). La compréhension du langage chez l'enfant sourd porteur d'un implant cochléaire. Rééducation orthophonique n°223, 217-224
4. LEYBAERT J., TRANSLER C., GOMBERT J.E. (2005). L'acquisition du langage par l'enfant sourd: les signes, l'oral et l'écrit. Marseille: Solal.
5. TRUY E., LINA G. (2003). Implantation cochléaire de l'enfant, technologie, bilan médical et sélection des candidats, réhabilitation. Archives de pédiatrie n°10. 554- 564
6. VIROLE B., BOUNOT A., et SANCHEZ J. (2003). Influence des implantations cochléaires sur le développement socio-affectif de l'enfant sourd. Handicap, Revue de Sciences Humaines et Sociales, n°99. 45-60.
7. BENARD Océane et MOYON Aurélie, 2012
8. CLARK E. V. (1998). Lexical creativity in french-speaking children. Cahiers de psychologie Cognitive/ Current psychology of cognition.).
9. KERN S. (2004). Semantic distribution of French-speaking children's first words. DREVILLON J., VIVIER J., SALINAS A. (ed). Actes du colloque : ISAPL 2000, 28 juin au 1 juillet, Caen, France. Editions Europia. 179-185.
10. BOUDREAULT M., CABIROL E., TRUDEAU N. et SUTTON A. (2005). Développement du lexique chez les enfants franco-québécois de 8 à 30 mois. Fréquences, n°17(2), 11-16.

11. BATES E., DALES P. et THAL D. (1995). Individual differences and their implications for theories of language development. In FLETCHER P. et MAC WHINNEY B. (Eds), *The handbook of child language*. Oxford :Backwell.
12. BOYSSON-BARDIES B. (1996). *Comment la parole vient aux enfants*. Paris: Éditions Odile Jacob.
13. RONDAL J.A. (1999). Développement du langage oral. In RONDAL J.A. et ESPERET E. (Eds.), *Manuel de Psychologie de l'enfant*. 479-564. Hayen : Mardaga
14. GREGORY S. et MOGFORD K. (1981). Early language development in deaf children', in KYLE, J K., WOLL, B. AND DEUCHAR, M. (eds) *Perspectives on British Sign Language and Deafness*, London: Croom Helm)
15. LEPOT-FROMENT C., CLEREBAUT N. (1996). *L'enfant sourd, communication et langage*. Bruxelles : De Boeck)
16. AUDOIT A., CARBONNIERE B. (2005). Un retard de langage oral spécifique à l'enfant implanté. *Glossa* n°93 : 24-43. BASSANO D. (1998). L'élaboration du lexique précoce chez l'enfant français : structure et variabilité, *Enfance*, n°4, 123-153
17. LE NORMAND M.-T. (2004). Évaluation du lexique de production chez des enfants sourds profonds munis d'un implant cochléaire sur un suivi de trois ans. *Rééducation orthophonique* n°217: 123-138.
18. DUBUISSON C., VINCENT-DURROUX L., et NADEAU M. (1991). L'enseignement de la langue maternelle aux déficients auditifs, *Glossa*, n°27. 2-37.

19. LECLERC C. (2010). Étude de cas analysant l'élaboration du langage d'un enfant sourd d'âge avancé. Mémoire. Québec :Université Laval.
20. Erber NP (1982) Auditory Training, Washington DC: AG Bell Assoc for the Deaf.
21. Archbold S (1996) Organization of the Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme, Central East Eur J, 1(1):20-7
22. Tyler RS, Holstad BA (1987) University of Iowa, Dept of Otolaryngology, Iowa City, IA Weichbold V, Anderson I, D'Haese P (2004) Validation of three adaptations of Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) to German, English and Polish, International Journal of Audiology, 43, 156-161
23. Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW (1991) Evaluation meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children, Am J Otol, 12(suppl): 114-50.
24. Robbins AM, Osberger MJ (1992) Meaningful use of speech scale, Indiana University School of Medicine, Indianapolis, IN.
25. Auditory perception and speech identification in children with cochlear implants tested with EARS protocol, british journal of audiology, 34:293-303
26. Thiel MM (2000) Logopädie bei kindlichen Hörstörungen, Berlin, Heidelberg: Springer.
27. Sainz et al
28. Allum et al, (2000) Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol.

29. Eßer B, D´Haese P (1999) Summary of the EARS results and analysis presented at MED-EL-EARS-Workshop at Dornbirn, Austria, 23. – 25. 4. 1999.
30. Grimm et Doil, 2001, p. 31) Elternfragebogen für die Früherkennung von Risikokindern Hogrefe
31. Bates, Bretherton et Snyder, 1988). from first words to grammar , individual differences and dissociable mechanisms. Cambridge University Press.
32. organization of the nothingam pediatric cochlear implant program, central east eur j,1:20-27
33. C. Allen, T.P. Nikolopoulos, D. Dyar, G.M. O´Donoghue, The reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility following pediatric cochlear implantation, Otol. Neurol. 22 (5) (2001) 631—633.
34. A vieu, M. Mondain, M Sillon, JP Piron, A. Uziel Revue laryngol.otol.rhinol.1999 ;120,4 :219-225
35. LENORMAND MT, DELFOSSE MJ, CRUNELLE D. Retard de la phonologie articuloire chez des enfants nés très prématurément et testés à 3 ans et demi. Rééducation Orthophonique, 2000 ; 202, 45-55.
36. E.CO.S.SE de Pierre LECOQ, Editions Presses Universitaires du Septentrion-1996.4)
37. KHOMSI, Epreuve d´évaluation des stratégies de compréhension en situation orale-0 52 A. Editions du centre de psychologie appliquée-1987.
38. DR NATHALIE NOEL-PETROFF, ANNIE DUMONT, DR DENISE BUSQUET
CONNAISSANCES SURDITÉS • SEPTEMBRE 2006 • N°17

39. Allen C, Nikolopoulos TP, Dyar D, O'Donoghue GM. Reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility after pediatric cochlear implantation. *OtolNeurotol.* 2001 Sep ; 22(5):631-3. 2.
40. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol.* 1998 Nov; 19(6):742-6.
41. Kühn-Inacker, Weichbold, Tsiakpini, Coninx, D'Haese (2003)
42. Thomas P. Nikolopoulos*, Sue M. Archbold, Susan Gregory Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme, 113 The Ropewalk, Nottingham NG1 6HA, UK
43. M. Tait, M.E. Lutman, T.P. Nikolopoulos, Communication development in young deaf children: review of the video analysis method, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 61 (2001) 105—112.
44. M. Tait, M.E. Lutman, K. Robinson, Preimplant measures of preverbal communicative behavior as predictors of cochlear implant outcomes in children, *Ear Hear* 21 (1) (2000) 18— 24.
45. Psychological Corporation Limited, London, 1997
46. T.P. Nikolopoulos, P. Wells, S.M. Archbold, Using listening progress profile (LiP) to assess early functional auditory performance in young implanted children, *Deaf Educ. Int.* 2 (3) (2000) 142—151
47. T.P. Nikolopoulos, G.M. O'Donoghue, K.L. Robinson, K.P. Gibbin, S.M. Archbold, S.M. Mason, Multichannel cochlear implantation in post-meningitic and congenitally deaf children, *Am. J. Otol.* 18 (6) (1997) s147—s148. [

48. S. Archbold, Monitoring progress in children at the pre- verbal stage, in: B. McCormick, S. Archbold, S. Sheppard (Eds.), *Cochlear Implants for Young Children*, Whurr, London, 1994, pp. 197—213.
49. S.M. Archbold, M.E. Lutman, T.P. Nikolopoulos, Categories of auditory performance: inter-user reliability, *Br. J. Audiol.* 32 (1998) 7—12.
50. D. Dyar, T.P. Nikolopoulos, Speech and language outcomes, in: B. McCormick, S. Archbold (Eds.), *Cochlear Implants for Young Children*, Whurr, London, 2003, pp. 327—382.
51. C. Allen, T.P. Nikolopoulos, D. Dyar, G.M. O'Donoghue, The reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility following pediatric cochlear implantation, *Otol. Neurotol.* 22 (5) (2001) 631—633.
52. RAMSDEN R.T., BOYD P., GILES E., APLIN Y., DAS V. (1993 : Cochlear implantation in the deaf blind. In B. Fraysse et O. Deguine (eds) : *Cochlear implants : New perspectives*. Basel :Karger, 177-181.
53. DUMONT A. (1997) : *Implantations cochléaires : guide pratique d'évaluation et de rééducation*. Isbergues :L'Ortho Edition.
54. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Longitudinal functional performance among children with cochlear implants and disabilities: A prospective study using the Pediatric Evaluation of Disability Inventory Susan Wiley a,b,d, JareenMeinzen-Derrb,c,d,* , Sandra Grether a, Daniel I. Choob,d, Michelle L. Hughes
55. Donaldson, A.I., Heavner, K.S. & Zwolan, T.A. 2004. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 130, 666—71.

56. Fukuda, S., Fukushima, K., Maeda, Y., Tsukamura, K., Nagayasu, R., et al. 2003. Language development of a multiple-handicapped child after cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 67, 627-33.
57. Hamzavi, J., Baumgartner, W.D., Egelierler, B., Franz, P. & Schenk, B., et al. 2000. Follow up of cochlear implanted handicapped children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 56, 169-74.
58. Holt, R.F. & Kirk, K.I. 2005. Speech and language development in cognitively delayed children with cochlear implants. *Ear Hear*, 26, 132-48.
59. Pyman, B., Blamey, P., Lacy, P., Clark, G. & Dowell, R. 2000. The development of speech perception in children using cochlear implants: Effects of etiologic factors and delayed milestones. *Am J Otol*, 21, 57-61.
60. Waltzman, S.B., Scalchunes, V. & Cohen, N.L. 2000. Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol*, 21, 329-35.
61. Wiley, S., Jahnke, M., Meinzen-Derr, J. & Choo, D. 2005. Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 69, 791-8.
62. Archbold, S.M., Lutman, M.E., Gregory, S., O'Neill, C. & Nikolopoulos, T.P. 2002. Parents and their deaf child: Their perceptions three years after cochlear implantation. *Deafness Educ Int*, 4, 12-40.
63. O'Neill, C., Lutman, M.E., Archbold, S.M., Gregory, S. & Nikolopoulos, T.P. 2004. Parents and their cochlear implanted child: Questionnaire development to assess parental views and experiences. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 68, 149-60.

64. LEPOT-FROMENT CH. ET CLEREBAUT N. (1996) : L'enfant sourd. Bruxelles. DeBoeck
65. Warner-Czyz, A.D., Loy B., Roland P.S., Tong L., Tobey, E.A. 2009. Parent versus child assessment of quality of life in children using cochlear implants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73(10), p.1423-1429.
66. Warner-Czyz, A. D, 2010. The greater context of speech production in pediatric cochlear implant users. Dans *Child Phonology Conference*.
67. Warner-Czyz, A.D., Loy, B., Tobey, E.A., Nakonezny, P., Roland, P.S. 2011. Health- related quality of life in children and adolescents who use cochlear implants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 75(1), p.95-105.
68. Virole B. *Psychologie de la surdité*, 2000.
69. LANE H., BAHAN B. (1998). Ethics of cochlear implantation in young children : A review and reply from a Deaf-World perspective, *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, October, vol. 119, Number 4.
70. Profil socio-affectif (PSA) – Evaluation des compétences sociales et des difficultés d'adaptation des enfants de 2 ans 1/2 à 6 ans, Dumas Jean E., Lafreniere Peter J, Capuano France, Durning Paul, ECPA, Les éditions de Centre de Psychologie appliquée, 1995.
71. Benoit Virole et al ; CTNRHI suivi longitudinal premier rapport global 2006
72. Virole, B., *Les implants cochléaires chez l'enfant sourd Perspectives de développement* 2007.

73. Gerard M.O'DONOGHUE, Thomas P.NIKOLOPOULOS, Susan M.ARCHBOLD « Determinants of speech perception in children after cochlear implantation » THE LANCET ; August 2000 ; vol 356 : 466-468
74.) Bruce J.GANTZ, Jay T. RUBINSTEIN, Richard S.TYLER, Holly F.B.TEAGLE, Noel L. COHEN, Susan B.WALTZMAN, Richard T MIYAMOTO, Karen ILER KIRK « Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing » Annals of Otology, Rhinology and Laryngology ; suppl.dec.2000 ; vol 185 : 89-92
75. Natalie LOUNDON, Denise BUSQUET, Gilles ROGER, Lucien MOATTI, Erea Noel GARABEDIAN « Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients :preliminary results » International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology ; 2000 ; vol 56 : 9-21
76. Margaret TAIT, Mark E.LUTMAN, Ken ROBINSON « Preimplant Measures of Preverbal Communicative Behavior as Predictors of Cochlear implant Outcomes in Children » Ear and Hearing. February 2000 ;vol 21 : 18-24
77. GéraldineGeffriaud; revue "implants cochléaires" n°217 mars 2004, P.161.
78. Sources Internet d'iconographie:
- (A)http://www.cochlear.com/files/assets/nucleus5/adult/lp_products_cn5_02.jpg
 - (B)<http://www.implant-cochleaire.com/CISIC/media/implant/medel-bte.gif>
 - (C)<http://www.implant-cochleaire.com/CISIC/media/implant/ab-platinum.jpg>
 - (D)<http://www.bioniceareurope.com/UserFiles/Image/Products/90K.jpg>
 - (E)http://www.bioniceareurope.com/UserFiles/Image/Neutral/ci_how_it_works.jpg