

MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Elsa BAMBIER et Hélène GREINER

soutenu publiquement en Juin 2015:

**Surdité et développement du langage:
Étude transversale régionale auprès
d'enfants déficients auditifs issus du
dépistage néonatal de la surdité
Enfants âgés de 4 à 6 ans appareillés
et implantés cochléaires**

MEMOIRE dirigé par :

Raphaël BUELENS,

Orthophoniste libéral et Enseignant au département d'Orthophonie de Lille, Wattlelos

Professeur Christophe VINCENT,

Responsable du centre référent d'Oto-neurologie de l'hôpital Roger Salengro, Lille

A Madame le Docteur SURROCA-RUZZA

Remerciements

Nous tenons tout particulièrement à remercier :

M. BUELENS, orthophoniste et enseignant à l'Institut d'orthophonie de Lille, et M. le Professeur VINCENT, responsable du centre référent d'Oto-neurologie de l'Hôpital Roger Salengro à Lille, nos directeurs de mémoire, pour leurs conseils avisés, leur disponibilité et leur confiance tout au long de cette année ;

Mme le Docteur SAMAILLE qui a eu la gentillesse de nous faire partager le fruit de son travail de recherche, point de départ du nôtre ;

Les enfants qui se sont prêtés au jeu en acceptant de réaliser les différentes épreuves ainsi que leurs parents qui ont accepté de nous faire confiance ;

Les orthophonistes et cadres qui nous ont accueillies et qui ont fait le lien avec les familles ainsi que M. TIBERGHIEU, directeur de l'école maternelle Jeanne d'Arc à Leers et les enseignants pour leur accueil et leur collaboration lors de la passation des tests ;

Mme THIBAUT, Orthophoniste, Docteur en linguistique et Mme HELLOIN, Orthophoniste, pour avoir mis à notre disposition le logiciel orthophonique EXALANG 3-6 et pour leurs conseils quant à l'utilisation de ce matériel ;

Mme DELPORTE, Mme BRYCHE, M. et Mme RENARD ainsi que tout le personnel du service d'Oto-neurologie de l'Hôpital Roger Salengro pour leur soutien et intérêt ;

Nos maîtres de stage qui nous ont écoutées et soutenues tout au long de cette année ;

Et enfin nos familles et amis pour leurs relectures et leur soutien.

Résumé :

Le dépistage néonatal de la surdité, suivi d'un diagnostic et d'une prise en charge pluridisciplinaire, concourrait à un développement du langage oral des enfants sourds proche de la norme d'enfants normo-entendants du même âge. Ce développement serait lui-même influencé par divers facteurs d'hétérogénéité caractéristiques de la population sourde. Une étude comparative des compétences auditivo-perceptives, phonologiques, lexicales, morphosyntaxiques et mnésiques inter et intra-groupe a ainsi été réalisée auprès de 25 enfants sourds et de 26 enfants normo-entendants âgés de 4 à 6 ans. Les enfants sourds, ne présentant aucun autre déficit sensoriel, intellectuel ou moteur, avaient été déclarés positifs au dépistage néonatal régional pour une surdité bilatérale, bénéficiaient d'une prise en charge orthophonique et audioprothétique et utilisaient un mode de communication principalement oraliste.

Cette étude a montré que la précocité du diagnostic, le seuil prothétique moyen ainsi que les stimulations parentales avaient une influence sur le développement du langage oral et que les résultats des enfants sourds dans tous les domaines langagiers avaient tendance à se normaliser vers l'âge de 5 ans et demi.

Les hypothèses de départ ont été partiellement validées et l'étude a permis de mettre en avant l'intérêt d'une prise en charge orthophonique écologique dont la guidance parentale fait partie intégrante.

Mots-clés :

Surdit 

D pistage n onatal

D veloppement du langage oral

 tude comparative

Enfant

Abstract :

Neonatal screening of deafness, followed by a diagnosis and an interdisciplinary care would compete to a development of the oral language from deaf children close to normal hearing children's standard at the same age. This development would itself be influenced by several heterogeneity factors that are characteristic of the deafness population. A comparative study of auditory-perceptuals, phonologicals, lexicals, morphosyntacticals skills and memory related inter- and intra-group was conducted with 25 deaf children and 26 normal hearing children aged from 4 to 6 years. Deaf children, without any other sensorial, intellectual or motor deficit, have been tested positive at the regional neonatal screening for bilateral deafness. They benefited of a speech and audio-prosthetic therapy and used a mostly oral mode of communication.

This study has also shown that early diagnosis, average prosthetic threshold and parental stimuli have an influence on the development of oral language and deaf children results in all language fields gradually returned to normality at about the age of five and half.

Starting hypotheses were partially validated and the study allowed to bring to light the interest of ecological speech therapy process in which parental guidance is an integral part.

Keywords :

Deafness

Oral language development

Neonatal Screening

Comparative study

Child

Table des matières

Introduction	1
Contexte théorique, buts et hypothèses	3
1. La surdité	4
1.1.Définition et classification.....	4
1.1.1.Définition.....	4
1.1.2.Classification.....	4
1.2.La surdité en chiffres.....	5
2. Parcours de prise en charge d'un enfant sourd.....	5
2.1.Le dépistage précoce de la surdité.....	5
2.1.1.Définition.....	5
2.1.2.Moyens mis en œuvre pour le dépistage précoce de la surdité.....	6
2.1.3.Intérêts du dépistage précoce de la surdité.....	8
2.1.4.Limites du dépistage précoce de la surdité.....	9
2.2.Évolution: le dépistage néonatal systématique de la surdité.....	10
2.2.1.En France.....	10
2.2.2.Dans la région Nord Pas-de-Calais.....	13
2.2.3.A l'étranger.....	13
2.3.L'appareillage auditif et le suivi audioprothétique de l'enfant sourd.....	15
2.3.1.Recommandations en matière d'appareillage auditif.....	15
2.3.1.1.Type d'appareillage	15
2.3.1.2.Mise en œuvre de la prise en charge audioprothétique.....	16
2.3.2. Intérêts et limites d'un appareillage faisant suite à un diagnostic précoce de la surdité.....	17
2.3.2.1.Les prothèses auditives conventionnelles.....	17
2.3.2.2. L'implant cochléaire.....	18
2.4. La prise en charge orthophonique et les spécificités du développement langagier de l'enfant sourd.....	18
2.4.1. Perceptions auditivo-verbales et sonores.....	19
2.4.2.Phonologie	20
2.4.3.Lexique.....	21
2.4.4.Morphosyntaxe.....	22
2.4.5.Pragmatique.....	25
2.4.6.Mémoire auditive à court terme et de travail.....	25
3.Problématiques et enjeux actuels en matière de prise en charge précoce de la surdité de l'enfant.....	26
3.1.L'hétérogénéité de la population sourde.....	26
3.2.Mesure de l'intérêt de la prise en charge précoce sur le développement langagier de l'enfant sourd, revue de la littérature.....	28
4.Enjeux de notre étude.....	30
4.1.Problématique.....	30
4.2.Objectifs.....	31
4.2.1.État des lieux du niveau de langage oral d'enfants présentant une surdité moyenne à profonde appareillée ou implantée cochléaire en comparaison à des enfants normo-entendants du même âge.....	31
4.2.2.Mise en évidence des paramètres influençant positivement le développement langagier des enfants sourds de la population d'étude.....	31
4.3.Hypothèses.....	32
Sujets, matériel et méthode	33
1.Population.....	34
1.1.Population d'étude.....	34
1.1.1.Population brute.....	34
1.1.2.Les critères d'inclusion.....	35
1.1.2.1.Âgés de 4 à 6 ans au moment de la passation.....	35

1.1.2.2.Avoir été déclarés positifs au dépistage néonatal pour une surdité bilatérale moyenne à profonde.....	35
1.1.2.3.Bénéficier d'une prise en charge audioprothétique et orthophonique	36
1.1.2.4.Utiliser un mode de communication oraliste.....	36
1.1.3.Les critères d'exclusion.....	37
1.2.Population témoin.....	38
1.2.1.Les critères d'inclusion.....	38
1.2.2.Les critères d'exclusion.....	38
2.Matériel.....	39
2.1.Choix du test.....	39
2.1.1.Compétences à évaluer.....	39
2.1.2.Comparaison d'EXALANG 3-6 et d'EVALO 2-6.....	39
2.1.2.1.Ergonomie et simplicité d'utilisation.....	40
2.1.2.2.Recueil des données.....	40
2.2.Choix des épreuves.....	41
2.2.1.Épreuves sélectionnées.....	41
2.2.2.Épreuves non réalisées.....	41
2.3.Épreuves complémentaires.....	42
2.4.Autorisations et questionnaires.....	42
3.Méthode.....	42
3.1.Contact de la population.....	42
3.2.Modalités de réalisation des bilans.....	43
3.3.Déroulement d'un bilan.....	44
3.4.Recueil des résultats du bilan.....	45
3.4.1.Données qualitatives.....	45
3.4.2.Données quantitatives.....	45
3.5.Retours quant aux résultats des bilans.....	45
3.5.1.Population d'étude.....	45
3.5.2.Population témoin.....	45
Résultats.....	46
1.État des lieux du niveau de langage oral de la population d'étude en comparaison à la population témoin.....	47
1.1.Analyse descriptive des résultats	47
1.1.1.Population.....	47
1.1.1.1.Données anamnestiques	47
1.1.1.2.Caractéristiques de la population d'étude.....	48
1.1.1.2.1.Histoire de la surdité et prise en charge audioprothétique....	48
1.1.1.2.2.Prise en charge orthophonique	50
1.1.2.Bilans.....	51
1.1.2.1.Modalités de réalisation.....	51
1.1.2.2.Résultats	51
1.1.2.2.1.Qualitatifs.....	51
1.1.2.2.2.Quantitatifs.....	52
1.2.Analyse bivariable des résultats quantitatifs.....	56
1.2.1.Comparaison inter-groupe.....	56
1.2.2.Comparaison intra-groupe.....	58
2.Étude des paramètres influençant positivement le développement langagier des enfants de la population d'étude.....	59
2.1.Age de diagnostic.....	60
2.2.Seuil prothétique moyen.....	60
2.3.Fréquence de prise en charge orthophonique.....	60
2.4.Stimulations parentales.....	61
2.5.Autres variables.....	61

Discussion	62
1.Rappel des objectifs.....	63
2.Critique méthodologique.....	65
2.1.Population étudiée.....	65
2.2.Supports utilisés.....	66
2.2.1.Questionnaires	66
2.2.2.Passation des bilans.....	66
2.2.2.1.Durée	67
2.2.2.2.Épreuves.....	67
2.2.2.2.1.Réalisation.....	67
2.2.2.2.2.Biais observés.....	67
2.2.2.3.Recueil des résultats.....	68
2.3.Analyse statistique exploratoire des résultats.....	69
3.Analyse des résultats.....	70
3.1.Analyse descriptive des caractéristiques de la population d'étude et de ses résultats.....	70
3.1.1.Caractéristiques de la population d'étude.....	70
3.1.2.Résultats obtenus aux bilans.....	71
3.2.Analyse bivariable des résultats quantitatifs de la population d'étude.....	74
3.2.1.Comparaison inter-groupe.....	74
3.2.2.Comparaison intra-groupe.....	77
3.2.2.1.Comparaison des résultats en dénomination et désignation d'images.....	77
3.2.2.2.Comparaison des résultats en morphosyntaxe et lexique.....	77
3.2.2.3.Comparaison des résultats en dénomination des couleurs et d'images.....	78
3.2.2.4.Autres résultats.....	79
3.3.Étude des paramètres influençant positivement le développement langagier des enfants de la population d'étude.....	79
3.3.1.Âge de diagnostic et compétences lexicales.....	79
3.3.2.Seuil prothétique moyen et performances langagières.....	80
3.3.3.Fréquence de prise en charge orthophonique et performances langagières.....	80
3.3.4.Stimulations parentales et performances langagières.....	81
4.Intérêts de l'étude.....	81
4.1.Perspectives orthophoniques.....	81
4.2.Apports personnels.....	82
Conclusion	84
Bibliographie	87
Liste des annexes	93

Introduction

Le dépistage néonatal de la surdité a été mis en place dans la région Nord Pas-de-Calais en 2006 suite à un projet de l'Agence Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) et a été systématisé au niveau national en 2012. Peu d'études ont été réalisées sur ce dépistage du fait de son caractère récent.

Il existe cependant un recul plus important dans le Nord Pas-de-Calais et la réalisation d'une étude sur les compétences communicationnelles des enfants déficients auditifs issus du dépistage précoce de la surdité a donc été possible. Le Docteur Chantal Samaille (2014) a, en ce sens, réalisé une analyse qualitative des capacités langagières des enfants sourds nés entre 2006 et 2012 dépistés à la naissance. Néanmoins, le caractère subjectif et général du questionnaire sur le niveau de langage oral proposé aux médecins, pédiatres et orthophonistes nous a incitées à réaliser une étude quantitative plus spécifique. Nous avons donc poursuivi ces recherches à partir des données déjà recueillies par le Dr Samaille.

Nous avons ainsi souhaité établir un état des lieux du niveau de langage oral d'enfants issus du dépistage néonatal de la surdité par rapport à celui d'enfants normo-entendants du même âge. Nous avons choisi de restreindre la population d'étude définie par le Dr Samaille et avons ciblé les enfants nés en 2009 et 2010. Nous souhaitons également étudier les paramètres pouvant influencer positivement le développement langagier des enfants malentendants de notre population d'étude: âge de diagnostic, seuil prothétique moyen, début de la prise en charge audioprothétique et orthophonique, fréquence de la prise en charge orthophonique et qualité des stimulations environnementales.

Dans un premier temps, nous exposerons le contexte théorique encadrant la surdité congénitale, la mise en place du dépistage néonatal systématique et de la prise en charge pluridisciplinaire qui en découle.

Dans un second temps, les aspects pratiques de notre étude et du recueil des résultats seront exposés.

Enfin, dans la dernière partie, nous proposerons une critique méthodologique ainsi qu'une discussion autour des résultats qualitatifs et quantitatifs recueillis suite aux bilans.

Contexte théorique, buts et hypothèses

1. La surdité

1.1. Définition et classification

1.1.1. Définition

D'après le dictionnaire d'orthophonie, la surdité est définie comme « Déficience auditive, quelle que soit son origine et quelle que soit son importance. Elle peut être transitoire ou définitive, parfois même évolutive, et ses conséquences sont multiples : trouble de la communication pré-verbale chez le nourrisson avec incidences développementales, absence ou retard de langage, troubles de la parole et de la voix, difficultés d'intégration scolaire et, ou sociale ... Comme la surdité n'est pas toujours curable médicalement ou chirurgicalement, elle implique la notion de handicap et sa prise en charge est alors pluridisciplinaire. » (Brin et al., 2011)

L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) la complète par ces aspects : « On parle de perte d'audition lorsqu'une personne n'est pas capable d'entendre aussi bien qu'une personne ayant une audition normale, le seuil étant de 25dB ou mieux dans les deux oreilles. La perte d'audition peut être légère, moyenne, sévère ou profonde. Elle peut toucher une oreille ou deux et entraîner des difficultés pour suivre une conversation ou entendre les sons forts». La déficience auditive devient incapacitante lorsqu'on a «une perte d'audition supérieure à 40dB dans la meilleure oreille chez l'adulte et supérieure à 30dB dans la meilleure oreille chez l'enfant.» (OMS, 2015)

Si ces définitions de la surdité sont consensuelles, il existe par ailleurs non pas une mais plusieurs surdités qui répondent à une classification.

1.1.2. Classification

Les classifications (types et degrés) de la surdité sont décrites de manière consensuelle et n'ont pas fait l'objet d'une actualisation récente. Deux tableaux récapitulatifs de leurs caractéristiques se trouvent en annexe (Annexe 1: Les différents types de surdité et Annexe 2: Les différents degrés de perte auditive et leurs conséquences).

1.2. La surdité en chiffres

La déficience auditive fait partie des problématiques de santé actuelles. En effet, en Février 2014, l'OMS recensait 360 millions de personnes, soit 5% de la population mondiale, concernées par une déficience auditive incapacitante. Parmi ces 5%, la proportion d'enfants est de 9%.

Selon l'Institut National de la Santé Et de la Recherche Médicale (INSERM, 2006), la surdité touche chaque année en France 0,25% de nouveaux-nés dont 40 % présentent des surdités sévères et profondes. Trois quarts de ces surdités néonatales sont d'origine génétique, tandis que les autres sont acquises pendant la période péri ou postnatale. Le handicap que constitue la surdité de l'enfant représente ainsi un problème de santé auquel il convient de répondre en proposant une prise en charge la plus précoce possible.

2. Parcours de prise en charge d'un enfant sourd

2.1. Le dépistage précoce de la surdité

2.1.1. Définition

Il s'inscrit dans la prévention du handicap que constitue la surdité. La Haute Autorité de Santé (HAS, 2007), définit la prévention comme l'action qui « consiste à éviter l'apparition, le développement ou l'aggravation de maladies ou d'incapacités; sont classiquement distinguées la prévention primaire qui agit en amont de la maladie (exemple : vaccination et action sur les facteurs de risque), la prévention secondaire qui agit à un stade précoce de son évolution (dépistages), et la prévention tertiaire qui agit sur les complications et les risques de récurrence. »

Selon l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES, aujourd'hui HAS), dans son *Guide méthodologique : Comment évaluer a priori un programme de dépistage ?* (2004), une action de prévention secondaire, tel qu'un test de dépistage, consiste à repérer des sujets susceptibles de développer une pathologie dans le but d'assurer une meilleure prise en charge et de réduire les coûts liés aux soins. Ce test doit donc être simple à mettre en œuvre, fiable (il doit repérer la maladie recherchée), reproductible (mêmes résultats pour un même sujet à des instants, avec des investigateurs et dans des lieux différents), valide (spécificité et

sensibilité du test) et acceptable, en termes de risque, pour la population. Il peut être qualitatif ou quantitatif. Aussi, concernant la surdité, de nombreux moyens ont été mis en œuvre pour mettre au point un test de dépistage respectant ces différents critères. Nous nous proposons d'en exposer les deux principaux ci-après.

2.1.2. Moyens mis en œuvre pour le dépistage précoce de la surdité

En France, le dépistage néonatal de la surdité est réalisé à l'aide de deux types de tests objectifs, ne nécessitant pas la participation du patient:

Les Oto-Emissions Acoustiques Automatisées (OEAA):

Les Oto-Emissions Acoustiques (OEA) ont été décrites par Kemp (1978). Il s'agit de sons de très faible intensité, émis par les cellules ciliées externes de l'oreille interne, qui sont transmis vers l'extérieur via l'oreille moyenne et la membrane tympanique. Il est possible de les enregistrer au niveau du conduit auditif externe avec un microphone récepteur.

Les OEA peuvent être spontanées (OEAS) lorsqu'elles sont produites en l'absence de stimulus sonore. Toutefois, si les OEAS sont présentes chez la quasi totalité des sujets normo-entendants, ce n'est pas toujours le cas. Aussi, leur absence ne permet pas de conclure sur l'état auditif du patient et leur recueil n'a pas pu être retenu pour dépister la surdité.

Les Oto-Emissions Acoustiques peuvent aussi être provoquées (OEAP), c'est à dire émises en réponse à une stimulation sonore brève. C'est cette technique qui a été choisie dans un premier temps pour le dépistage néonatal de la surdité. Elle consiste en l'émission d'un stimulus sonore dans le conduit auditif externe du sujet testé. Les oto-émissions provoquées sont ensuite recueillies au même niveau avec un micro récepteur. Il s'agit d'un test de dépistage simple, rapide (3,5 minutes) et reproductible (à 98,72%) (données de l'ANAES (1999) cité par l'INSERM (2009)). Il est indolore et peut être effectué à 72 heures de vie durant le sommeil de l'enfant. S'il renseigne sur l'intégrité de l'oreille interne, il ne permet pas en revanche d'exclure une surdité rétro-cochléaire ou centrale. De plus, les OEAP présentent un problème lié au bruit: le bruit des oto-émissions que l'on cherche à isoler est de 40 décibels inférieur au stimulus envoyé, qui peut donc le masquer. Il doit donc être réalisé dans un environnement calme.

Aussi, pour améliorer la fiabilité de ce test et réduire le taux de faux positifs, la technique des OEAP a été automatisée, devenant la technique des OEAA. Le test est plus rapide (quelques secondes à deux minutes) et la réponse est binaire:

- Présence d'OEAA d'amplitude supérieure à 12,5dB SPL sur une gamme de fréquences s'étendant de 1000 à 4000 hertz avec une reproductibilité de test supérieure à 60%. Dans ce cas, l'enfant présente une audition normale ou sub-normale ;
- Absence d'OEAA pouvant correspondre à une surdité de transmission ou de perception nécessitant un re-test pour confirmer la suspicion.

Les Potentiels Évoqués Auditifs Automatisés (PEAA):

La technique des Potentiels Évoqués Auditifs Précoces (PEAP), décrite par Sohmer et al. (1970, cité par Denoyelle (2000)), permet d'enregistrer, via des électrodes, les potentiels évoqués du nerf auditif aux zones d'intégration sous corticales. Pour ce faire, une série de clics d'intensité et de fréquence variables (de 2000 à 4000 hertz) stimule l'appareil auditif du nourrisson par le biais d'un casque. Des électrodes de surface collées sur son crâne enregistrent la réponse à cette stimulation. On recueille, à terme, un tracé comportant cinq ondes dites significatives et le résultat du test est déterminé en fonction de la latence de l'onde I et de la disparition de l'onde V.

Il s'agit d'un test simple, indolore et pouvant être effectué dès les premières heures de vie de l'enfant. Moins rapide que les OEAA (de 4 à 8 minutes), il permet, quant à lui, l'étude complète de toute la chaîne auditive, de la cochlée aux noyaux sous-corticaux.

Au même titre que les OEAP, les PEAP ont été automatisés afin de répondre aux critères d'un test de dépistage. Les PEAA enregistrent ainsi les potentiels évoqués auditifs à 35 dB HL (70 si besoin) de manière automatique, un signal lumineux apparaissant à la fin du test (rouge si le test est négatif, vert s'il est positif).

C'est cette technique qui est actuellement recommandée au niveau international et retenue dans le rapport d'experts auprès du conseil scientifique de la Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés (CNAMTS) et de

l'AFDPHE (Dauman et al., 2009). En effet, les PEAA génèrent moins de faux positifs que les OEAA, leur sensibilité étant légèrement supérieure. De plus, les avantages de ce test sont sa fiabilité (moins de 1% de nouveaux-nés «suspects»), sa faisabilité dès les premières heures de vie et par conséquent son application en maternité, limitant ainsi le nombre de sujets perdus de vue. De plus, sa réalisation est possible par un personnel non spécialisé mais néanmoins formé sur le plan technique et en capacité de délivrer une information claire aux parents des enfants testés. L'un de ses inconvénients est qu'il doit être réalisé lorsque l'enfant est calme pour éviter tout artefact au niveau de l'enregistrement des potentiels. Or cette condition n'est pas toujours évidente à obtenir à cet âge.

Toutefois, compte tenu d'une durée moyenne de séjour en maternité de 4 jours pour 93% des accouchées selon l'ANAES (aujourd'hui HAS, 1999), les deux tests que sont les OEAA et les PEAA sont tout à fait compatibles avec le dépistage néonatal de la surdité.

2.1.3. Intérêts du dépistage précoce de la surdité

Afin de mettre en évidence ces intérêts, le service d'oto-neurologie de l'Hôpital Roger Salengro à Lille a réalisé une étude rétrospective comparant des enfants sourds dépistés précocement à des enfants sourds tout-venant (Surroca-Ruzza, 2001). Pour les premiers, l'âge moyen de diagnostic était de 23 mois contre 42 mois pour les seconds et plus le degré de surdité des enfants était faible, plus l'âge de diagnostic augmentait. Ainsi, le dépistage précoce de la surdité permet de poser un diagnostic le plus tôt possible et ce, quelque soit le degré de perte auditive. Ce diagnostic précoce, permet par la suite, de mettre en place une prise en charge de l'enfant déficient auditif.

Cette dernière s'inscrit dans une période du développement de l'enfant dite critique. Elle se caractérise par la plasticité cérébrale: l'apprentissage se fait plus facilement en un minimum de temps et des réorganisations neuronales peuvent être opérées. Dans le *Rapport d'évaluation du dépistage néonatal systématique de la Surdité permanente bilatérale* (HAS, 2007), le Professeur Naïma Deggouj, ORL à Bruxelles, appuie cette théorie de plasticité cérébrale et de période critique. Elle explique que le cerveau auditif, influencé par des stimulations cochléaires, achève sa

maturation vers 4 à 6 ans. Avant cet âge, la cochlée joue alors un rôle majeur dans le développement cérébral (en particulier sur l'acquisition du langage oral) en lui envoyant des stimulations appropriées. Aussi, une déprivation auditive modifie le fonctionnement cérébral de façon importante et parfois irréversible. Ces théories sont donc en faveur d'une intervention précoce (dépistage et prise en charge) permettant à l'enfant sourd de bénéficier d'entrées sensorielles influençant positivement le développement de son cerveau auditif et donc de son langage oral.

2.1.4. Limites du dépistage précoce de la surdité

En termes pratiques, le test de dépistage précoce de la surdité remplit les critères de faisabilité, fiabilité, validité, reproductibilité et de non invasivité. Il n'a donc de limite que son caractère éthique comme le rapporte de Comité Consultatif National d'Éthique pour les Sciences de la Vie et de la Santé (CCNE, 2007) en soulevant différents problèmes.

Le moment de l'annonce du résultat positif est premièrement incriminé. Ce dernier est en effet jugé peu approprié car successif à la naissance de l'enfant, période de remaniement émotionnel pour les parents. Dans ce contexte, l'annonce d'un possible handicap sensoriel peut être mal vécu si ces derniers n'y ont pas été préparés. L'enjeu est donc de les informer au cours de la grossesse sur les différents dépistages néonataux. En ce sens, la *Proposition d'un programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité congénitale en maternité* (AFDPHE, Avril 2004) précise que l'information doit être donnée avant et après la naissance de l'enfant. S'agissant de l'annonce d'une suspicion de troubles de l'audition et non d'un diagnostic, elle devra être faite en évitant tout pessimisme exagéré ou optimisme forcené afin de limiter l'inquiétude des parents.

Le dépistage, lui-même, est également contesté car jugé irrespectueux. En effet, une partie des personnes sourdes n'envisage pas la surdité comme une déficience qu'il faut à tout prix « réparer » mais comme une identité à respecter en tant que telle. Pour celles-ci, le dépistage précoce de la surdité en vue d'une prise en charge est donc mal perçu voir refusé au nom du respect de leur particularité.

Enfin, le CCNE rapporte que le dépistage est critiqué car au terme de ce dernier, les parents sont invités à opérer des choix difficiles: appareillage, lieu de prise en charge, mode de communication... Le risque peut alors être un empressement vers un projet non réfléchi; on parle d'interventionnisme. Les parents souhaitent à tout prix «réparer leur enfant», restaurer son audition sans évaluer auparavant les différentes possibilités de prise en charge qui s'offrent à eux. Au contraire, il arrive que, choqués par l'annonce d'un possible handicap, les parents ne parviennent pas à faire un choix pour leur enfant; on parle cette fois d'attentisme. Le risque est de retarder l'entrée de l'enfant dans le monde sonore.

Suite aux témoignages de parents et d'orthophonistes rencontrés au cours de la réalisation de notre partie pratique, nous reviendrons sur ces différents aspects dans la seconde partie de notre mémoire.

2.2. Évolution: le dépistage néonatal systématique de la surdité

2.2.1. En France

Dépister précocement, c'est agir le plus tôt possible, dans la période néonatale. En France, le dépistage précoce systématique concerne déjà 5 maladies selon l'arrêté du 22 Janvier 2010 du Ministère de la Santé et des Sports (cité par l'AFDPHE): la phénylcétonurie (1972), l'hypothyroïdie congénitale (1978), l'hyperplasie congénitale des surrénales depuis 1995, la drépanocytose (1989 en Outre-Mer et 1995 en métropole) et la mucoviscidose (2002).

Aussi, Poncet et al. (1989), ont réalisé des études sur le dépistage précoce de la surdité à Paris et ont proposé une systématisation des programmes. Plusieurs études ont ensuite été réalisées avant d'arriver à une proposition de dépistage néonatal systématique.

Une proposition de programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité congénitale en maternité a ainsi été faite en avril 2004 par l'AFDPHE et la caisse d'Assurance Maladie. Cinq villes ont participé à ce programme se déroulant entre janvier 2005 et janvier 2006: Paris, Lyon, Bordeaux, Toulouse, Lille et Marseille. L'étude avait pour but d'identifier les enfants présentant une surdité de perception ou une surdité mixte à l'aide de PEAA d'au moins 40 dB sur la meilleure oreille.

Pour cela, chaque ville sélectionnée pour l'expérimentation devait avoir au niveau régional:

- Six ou sept maternités avec un personnel formé pour réaliser les tests de dépistage (puéricultrices, sages-femmes, infirmiers ...)
- Un Centre hospitalier de Diagnostic et d'Orientation de la prise en charge de la Surdit  (CDOS)
- Des professionnels en lib ral ou au sein de structures pouvant r aliser la prise en charge ult rieure des enfants
- Une association r gionale de d pistage prenant en charge la gestion administrative du programme (Agence R gionale pour le D pistage et la Pr vention des Handicaps de l'Enfant).

Suite   cette  tude, la HAS (janvier 2007) a r dig  un rapport, une synth se, des perspectives et un avis concernant ce programme de d pistage n onatal de la surdit . Elle recommande alors   ce moment, la mise en place progressive du d pistage syst matique de la surdit  en France afin de pallier les difficult s organisationnelles et notamment financi res qui y sont li es.

Faisant suite   celui de la HAS, le CCNE (2007) publie lui aussi un avis. Il conclut que le d pistage n onatal de la surdit  ne peut  tre syst matis  en l' tat car le risque d'erreurs li  aux tests est trop important. Il pr conise plut t un d pistage individuel et propos , sugg rant que les p diatres insistent sur l'utilit  de PEAA aupr s des parents au moindre signe d'alerte.

Par la suite, une proposition de loi sur la syst matisation du d pistage n onatal de la surdit  a  t  accept e par les d put s en juillet 2010 avant d' tre censur e par le CCNE. Le d pistage a finalement  t  adopt  d finitivement par un arr t  du 23 avril 2012 (journal officiel du 4 mai 2012), faisant suite   une proposition de loi accept e en d cembre 2010. Cet arr t  pr cise que le programme doit  tre mis en place par les Agences R gionales de Sant  (ARS) selon un cahier des charges national  tabli par les ministres de la sant  et des affaires sociales.

Le programme consiste   rep rer syst matiquement un d ficit auditif avant la sortie de la maternit  ou avant la fin du 3^{ me} mois de l'enfant s'il n'y a pas eu

d'examen de repérage systématique ou si celui-ci n'a pas permis d'apprécier les capacités auditives de l'enfant.

Aussi, concrètement, le dépistage néonatal systématique de la surdité s'effectue aujourd'hui de la manière suivante:

- avant et après l'accouchement, les personnels de la maternité sont chargés d'informer oralement les parents sur les tests de dépistage de la surdité. Comme le spécifient l'AFDPHE et l'Assurance Maladie (2004) dans leur *Proposition d'un programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité congénitale en maternité*, cette information est soutenue par trois écrits: une brochure d'information sur le dépistage de la surdité (en Annexe n°3), une lettre d'information sur la signification d'un test positif remise aux parents d'enfants pour lesquels il ne peut être conclu à une audition normale (en Annexe n°4) et enfin une brochure destinée à informer les parents d'enfants sourds dépistés par un test biologique.
- le consentement parental, permis par l'information ultérieure, est recueilli. Les parents sont en droit de refuser et il est important d'accepter et de comprendre cette décision.

Par la suite, des PEAA sont mesurés. Viennent ensuite différentes étapes:

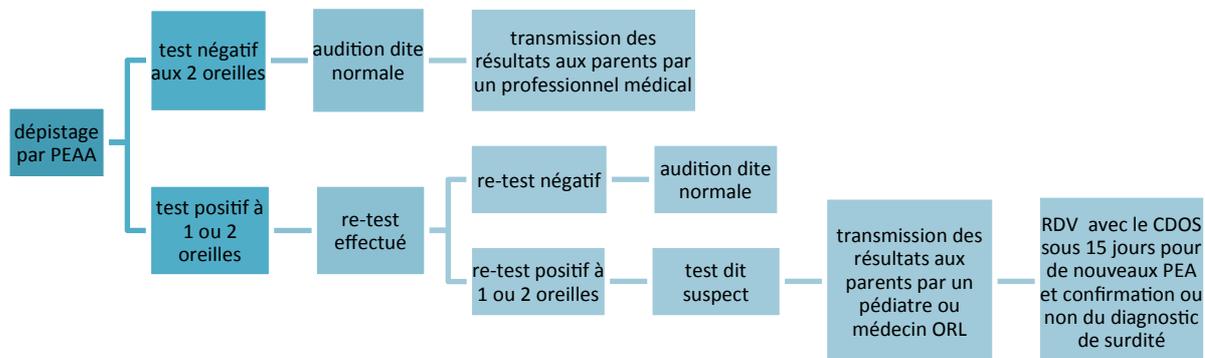


Figure 1: Les différentes étapes du dépistage néonatal systématique de la surdité

Si la surdité est diagnostiquée, le CDOS informe et organise la prise en charge de l'enfant grâce à son organisation en réseaux interdisciplinaires (audioprothésistes, orthophonistes).

La mise en place du dépistage néonatal systématique de la surdité se fait petit à petit, certaines régions ayant à faire face à l'engorgement des CDOS et à des manques de moyens.

2.2.2. Dans la région Nord Pas-de-Calais

Dès les années 2000, le dépistage néonatal de la surdité était pratiqué dans les maternités de Béthune et de Roubaix.

En 2001, Monsieur le Professeur Vaneecloo et Madame le Docteur Surroca-Ruzza proposaient une systématisation du dépistage de la surdité entre 0 et 2 ans. Afin d'en évaluer l'intérêt, ils ont en effet réalisé des opérations de dépistage sur les nouveaux-nés à risque entre mars et décembre de l'année 2000 (enfants prématurés ou nés après 37 semaines) ainsi que dans des écoles maternelles de la région lilloise.

Ils avaient choisi cette tranche d'âge afin d'optimiser les retombées du dépistage, celui-ci étant déjà réalisé pour les enfants plus âgés:

- par L'Association de Prévention et de Dépistage des troubles Sensoriels et dentaires chez l'Enfant (APESAL) dans les écoles,
- par la PMI et la médecine scolaire à 4 et 6 ans.

Enfin, en 2004, Lille a pris part au programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité congénitale proposé par l'AFDPHE et l'Assurance Maladie.

2.2.3. A l'étranger

Les expériences d'autres pays ont pu servir d'appui à la mise en place du programme de systématisation du dépistage néonatal en France, selon le Livre Blanc de l'Action Connaissance Formation pour la surdité (ACFOS, 2006) et l'Avis de la Conférence Nationale de Santé (CNS, 2012):

- Allemagne: Le dépistage néonatal de la surdité est obligatoire depuis le 1^{er} janvier 2009.
- Australie: Il s'agit du seul pays où le programme de dépistage universel de la surdité couvre tous les nouveaux-nés. Le programme a été lancé en 2002 en Nouvelles-Galles du Sud et en Australie occidentale.
- Espagne: Un programme de dépistage a été présenté en 1999 au ministère de la santé et en 2006, le dépistage a été généralisé.

- Grande-Bretagne: Le programme de dépistage (Newborn Hearing Screening Programme, NHSP) a été mis en place en 2003 et s'est systématisé autour de 2006.
- Luxembourg: Le dépistage néonatal universel de la surdité a été mis en place en 2001 dans les services de soins intensifs néonataux et en 2002 dans les différentes maternités. Ce dépistage est réalisé par des orthophonistes.
- Pays-Bas: Un programme national existe depuis 2002. Les accouchements se faisant majoritairement à domicile, le dépistage se fait à l'aide d'OEA par des infirmières. En cas de test positif, une vérification se fait ensuite avec d'autres OEA puis à l'aide de PEAA.
- Pologne: Le dépistage a été systématisé en 2001 par une Fondation de charité, qui le finance.
- Suisse: Le dépistage se fait de manière systématique depuis l'an 2000, à l'aide d'OEA.

En Belgique, le dépistage systématique de la surdité congénitale est recommandé depuis 2009 avant l'âge de 3 jours. D'autres pays tel que le Canada ont établi des programmes de dépistage dans certains états mais pas de programme national. Il en va de même pour les États-Unis où le dépistage n'est pas systématiquement remboursé par les mutuelles et où des lois différentes existent selon les États. Un programme a tout de même été proposé au secrétaire d'État à la santé dès 1965 et 86,5% des nouveaux nés avaient été dépistés à la maternité en 2003. Le bureau fédéral a aujourd'hui des objectifs visant une systématisation du dépistage et une prise en charge avant les 6 mois de tous les enfants du pays (Annexe n°5: Système de programmes d'intervention et de dépistage précoces de la surdité en 2005 dans la zone européenne (Grandori F, 2012)).

Après avoir exposé les tenants et aboutissants du dépistage précoce de la surdité, nous allons présenter ci-après la prise en charge logique qui en découle, à savoir audioprothétique et orthophonique.

2.3. L'appareillage auditif et le suivi audioprothétique de l'enfant sourd

2.3.1. Recommandations en matière d'appareillage auditif

2.3.1.1. Type d'appareillage

Les recommandations de la HAS (2009) en terme d'appareillage auditif en France s'appuient sur les recommandations du B.I.A.P. et suivent les critères suivants:

Degré de surdité: L'appareillage se fait, entre autre, en fonction du degré de surdité du patient. Afin de l'établir, la classification B.I.A.P. est utilisée (Annexe 2: Les différents degrés de perte auditive et leurs conséquences).

Prothèses auditives conventionnelles: Les prothèses conventionnelles sont indiquées en première intention quel que soit le degré de surdité, sauf en cas d'urgence implantatoire lorsqu'il y a un risque d'ossification de la cochlée. La HAS (2009) recommande leur mise en place « dans les 3 mois qui suivent le diagnostic, pour tout enfant présentant une surdité bilatérale permanente dont le seuil auditif est supérieur à 40 dB HL. Ce délai peut cependant être allongé jusqu'à 6 mois lorsque le diagnostic a été posé avant l'âge de 6 mois, notamment s'il s'agit d'une surdité moyenne ». Cet appareillage doit se faire de manière binaurale sauf en cas de contre-indication particulière. Le choix entre un appareil intra-auriculaire, un contour d'oreille ou des lunettes auditives se fait donc selon les résultats aux examens audiométriques tonaux et vocaux mais aussi selon les choix du patient ou de ses parents, selon ses capacités et sa personnalité.

Implant cochléaire: L'implant cochléaire unilatéral est indiqué dans les cas de surdité bilatérale de type sévère 2 à profonde sans limite d'âge (HAS, 2012), lorsque le gain prothétique obtenu avec les prothèses conventionnelles ne permet pas le développement du langage oral ou lorsque les résultats aux tests d'audiométrie vocale sans lecture labiale sont inférieurs ou égaux à 50% en champ libre et à 60 dB. En cas de surdité fluctuante, il faut que le critère cité plus haut se produise plusieurs fois par mois ou que les fluctuations aient une influence sur le développement du langage oral de l'enfant. L'implant cochléaire bilatéral peut quant à lui, chez les

enfants, être indiqué en urgence dans les cas de méningite bactérienne ou de fracture du rocher avant qu'il n'y ait ossification de la cochlée et dans les cas de syndrome d'Usher, pour compenser la déficience visuelle à venir. Par extension, elle peut l'être dans les autres cas où l'implantation unilatérale est indiquée.

Implant électro-acoustique et implant du tronc: L'implantation électro-acoustique n'est pour l'instant que peu utilisée dans le Nord Pas-de-Calais. L'implant du tronc est indiqué dans le cas où le nerf auditif n'est pas fonctionnel et est réservé aux patients dont la cause de la surdité empêche l'implantation cochléaire (HAS, 2012). Les indications sont rares chez l'enfant et ce type d'opération n'est pas réalisé dans la région.

Aides à l'écoute (école, réunions, télévision): Les prothèses auditives conventionnelles et les implants cochléaires peuvent être appuyés par des appareils tels que les boucles magnétiques ou les émetteurs radio ou infrarouges qui permettent d'améliorer la compréhension de la parole dans des situations bruyantes ou lors de l'usage de matériel audiovisuel.

2.3.1.2. Mise en œuvre de la prise en charge audioprothétique

Dans sa recommandation 06/8 , le BIAP (2000), propose que «Le diagnostic de surdité soit le plus précoce possible. Il peut souvent être établi dans les premiers mois de la vie. L'appareillage doit être réalisé sans délai.»

Aussi, il souligne l'un des points les plus importants de la prise en charge précoce auprès des jeunes enfants sourds à savoir que «l'appareillage résulte d'une prise en charge multidisciplinaire impliquant médecins audiophonologues, audioprothésistes, orthophonistes ou logopèdes, pédagogues et psychologues» (recommandation 06/8, 2000). Ce dernier nécessite également et tout particulièrement la participation des parents: il leur revient en effet de décider du type d'appareillage qu'ils souhaitent pour leur enfant. En ce sens, ils doivent être informés précisément et le plus tôt possible de toutes les modalités d'appareillage, des bénéfices et limites de chacun en terme de réhabilitation prothétique: c'est le rôle de la guidance parentale.

Dans sa recommandation 06/11, le BIAP (2009) précise que le succès de l'appareillage auditif dans la première année est fondé sur la mesure précise du seuil auditif. Pour cela, il est nécessaire de réaliser durant cette période une otoscopie, une audiométrie comportementale, une tympanométrie, des OEA et des PEA. Il rappelle enfin l'importance du suivi orthophonique ou logopédique qui concourt à la réhabilitation de l'audition, au même titre que l'évaluation régulière de l'efficacité de l'appareillage via des tests audiométriques adaptés à l'âge de l'enfant.

La prise en charge audioprothétique de l'enfant déficient auditif, au même titre que le dépistage de la surdité, présente des intérêts mais aussi des limites, exposés ci-après.

2.3.2. Intérêts et limites d'un appareillage faisant suite à un diagnostic précoce de la surdité

2.3.2.1. Les prothèses auditives conventionnelles

Les prothèses auditives conventionnelles sont toutes composées d'un microphone qui capte et transforme le signal acoustique en un signal électrique ensuite transmis à un amplificateur. Un écouteur pour une aide auditive aérienne, un vibreur en conduction osseuse pour stimuler indirectement l'oreille moyenne ou un stimulateur implanté dans l'oreille moyenne permettent la réception du signal sonore.

Bien que présentant un grand nombre d'intérêts, les aides auditives ont également des limites. Il peut en effet être fastidieux de s'adapter au port d'un nouvel appareil auditif, tant en termes de confort physique que de confort auditif. Un appareillage précoce et un suivi audioprothétique régulier peuvent néanmoins pallier ces difficultés et garantir une brève période d'adaptation prothétique. Aussi, la principale limite des prothèses est l'insuffisance du gain prothétique apporté dans le cas de surdités sévère à profonde. En effet pour ces degrés de surdité, les prothèses auditives, aussi puissantes soient elles, ne permettent pas de restituer tous les sons de la parole qui n'est alors plus informative. C'est à partir de ce moment que la question de l'implantation cochléaire peut alors être évoquée.

2.3.2.2. L'implant cochléaire

L'implant cochléaire est proposé lorsque les prothèses auditives conventionnelles atteignent leurs limites et que l'oralisme est choisi comme mode de communication.

Contrairement aux prothèses conventionnelles, l'implant cochléaire n'est pas un amplificateur des sons naturels ; il s'agit d'une prothèse électrique implantable qui permet de transformer les informations sonores en micro-impulsions électriques. La partie externe de l'implant se compose d'un microphone, d'un processeur et d'une antenne aimantée qui permettent l'entrée, le codage et la transmission du signal sonore. La partie interne, quant à elle, se compose d'un récepteur/stimulateur et d'électrodes, insérées dans la rampe tympanique qui permettent de stimuler directement le nerf auditif. Chez l'enfant, l'implantation bilatérale est aujourd'hui proposée de manière quasi-systématique, le choix appartenant à la famille de l'enfant. Elle a en effet pour but d'obtenir une meilleure discrimination auditive en condition acoustique défavorable, d'augmenter la sensation de sonie par sommation et de localiser l'origine d'un son.

L'implant permet de contourner les limites de l'écoute acoustique par l'utilisation d'ondes électriques. On ne peut cependant le proposer en cas d'ossification de la cochlée (à distance d'une méningite ou d'une fracture du rocher par exemple), en cas d'absence de nerf auditif (ou s'il est trop abîmé) ou lorsque la surdité est associée à certains handicaps. L'indication est ainsi à réaliser au cas par cas.

Aussi, avec l'implant cochléaire, les bénéfices ne sont pas aussi immédiats qu'avec les prothèses conventionnelles. Dans un premier temps, la pose de la partie interne de l'implant nécessite un temps de cicatrisation d'environ un mois. Puis, après une première stimulation auditive via la partie externe, l'éducation auditive avec un orthophoniste est primordiale pour que le son perçu puisse être traité.

2.4. La prise en charge orthophonique et les spécificités du développement langagier de l'enfant sourd

Comme nous l'avons exposé précédemment, la réhabilitation de l'audition de l'enfant sourd ne peut se faire sans l'étroite collaboration entre différents intervenants. Aussi, l'orthophoniste occupe une place centrale dans la prise en

charge de ces enfants. Il a pour rôle, via l'éducation auditive, de développer leur intérêt puis leur connaissance du monde sonore (bruits du quotidien, reconnaissance des sons de la parole). L'orthophoniste accompagne aussi l'enfant dans l'apprentissage de la lecture labiale et dans le développement de la communication orale dans toutes ses composantes.

La HAS (2009), recommande ainsi une fréquence de prise en charge de « deux séances hebdomadaires pour les surdités moyennes, trois ou quatre séances hebdomadaires pour les surdités sévères et profondes ». Cette dernière doit tenir compte des spécificités du développement langagier de l'enfant sourd, mises en évidence dans la littérature.

Les épreuves décrites ci-après sont issues du test Exalang 3-6 que nous avons choisi pour la réalisation des bilans. Ce choix est expliqué dans la partie 2.1 de « Population, matériel et méthode ».

2.4.1. Perceptions auditivo-verbales et sonores

En cas de déficience auditive, d'après Frachet (2001), les différentes fonctions de l'audition sont atteintes:

- la sensibilité auditive: surtout entre 3000 et 6000 hertz, on peut retrouver une diplacousie. Il s'agit de la perception d'un même son sur plusieurs fréquences ou en écho, rendant la parole et les sons désagréables.
- la sélectivité fréquentielle: responsable des difficultés de compréhension dans les milieux bruyants. Son impact est variable selon les sujets.
- la résolution temporelle: il s'agit de difficultés à percevoir les variations rapides de la parole ainsi que les retards et les déphasages, ce qui met à mal la localisation du son.
- la progressivité: il peut y avoir une hyperacousie en situation bruyante du fait du passage brutal de la sensation de confort à la sensation de gêne.
- acouphènes: leur fréquence est souvent semblable à celle de la zone de la cochlée la plus atteinte. Ils ne sont pas systématiques mais, lorsqu'ils sont présents, entraînent des inconforts physiques mais aussi psychologiques.

Ces différentes atteintes sont responsables de difficultés de compréhension. En effet, cette dernière est affectée par les sons non perçus mais aussi par les bruits de fond présents lorsqu'un sujet parle. Son maintien dans un milieu bruyant, en situation

d'écoute classique, est en effet assuré par la perception de variations ténues de la parole (les consonnes et les signaux brefs et peu intenses). De plus, en cas de surdité, la perte de résolution temporelle ralentit le traitement du signal reçu.

Les matrices de confusions phonétiques sont ainsi utilisées, avec et sans lecture labiale, afin de connaître les capacités auditivo-perceptives des enfants déficients auditifs: voyelles et consonnes sont testées. Cette épreuve permet d'évaluer la compréhension des sons de la parole, avec et sans aide visuelle, pour tous les sons de la langue française tandis que l'épreuve de répétition de mots monosyllabiques (listes de Lafon) permet de tester la compréhension de la parole de manière analytique.

Pour évaluer la reconnaissance des bruits du quotidien (abolement de chien, eau qui coule...), une épreuve de loto sonore, quant à elle, est tout à fait adaptée .

2.4.2. Phonologie

Dans leur ouvrage, Alegria et al. (1999) ont observé qu'après implantation cochléaire, la production et par conséquent la perception de voyelles était l'une des premières améliorations observables. Leur acquisition se fait de la même manière que pour l'enfant normo-entendant à l'exception du phonème [y], acquis plus précocement en raison de sa visibilité en lecture labiale. Les consonnes voisées sont également acquises plus précocement que pour les normo-entendants.

L'articulation de l'enfant sourd peut ainsi être évaluée grâce à une des Epreuves Mixtes de Discernement Auditif et Visuel (DAV) de Suzanne Borel-Maisonny (1954), le PA TA KA, chaque phonème étant testé isolément. Son but est de mettre en avant les déformations d'ordre phonétique afin de les distinguer des déformations phonémiques, testées par les épreuves suivantes:

La dénomination phonologie: Cette épreuve permet d'avoir un aperçu global des erreurs phonologiques produites par l'enfant dans un contexte de lexique tout-venant. La littérature met en évidence un retard dans le développement des habiletés phonologiques en lien avec l'âge chronologique de l'enfant et l'âge d'implantation. Caroline Dufour, dans son étude exploratoire du développement phonologique, a testé dix enfants sourds âgés de 5 à 11 ans avec la NEE-L (2010). Des épreuves de dénomination et répétition de mots fréquents, de répétition de mots rares, leur ont ainsi été proposées. Les résultats ont montré que le plan

syntagmatique était affecté par une majorité de suppressions de phonèmes tandis que la modification du lieu d'articulation représentait la plus grande part des erreurs paradigmatiques.

La répétition de logatomes: Cette épreuve permet, quant à elle, d'affiner les constats déjà effectués à l'épreuve de dénomination phonologie. En 2004, dans son mémoire d'orthophonie «Approche du développement lexical de 10 enfants sourds profonds congénitaux, porteurs d'un implant cochléaire», Thaler a proposé cette épreuve à des enfants sourds âgés de 8 à 12 ans implantés entre 1 et 5 ans, à l'aide d'une batterie d'épreuves cognitivo-langagières validée à l'INSERM et comportant 30 épreuves. Les résultats mettent en évidence de bonnes performances chez les enfants sourds profonds implantés cochléaires de cet âge indiquant une évolution positive des compétences phonologiques. De plus, il s'est avéré que l'âge d'implantation était un prédicateur significatif contrairement à l'âge chronologique.

Les gnosies auditivophonétiques: Pour tester les gnosies auditivophonétiques, l'épreuve de discrimination de paires minimales est adéquate. Pour ce type d'épreuve, Caroline Dufour, dont nous avons cité l'étude ci-avant, a mis en évidence que les enfants sourds âgés de 5 à 11 ans testés éprouvaient des difficultés aux épreuves de jugement de paires de pseudo-mots où seul le trait de voisement était manipulé. C'est ce que nous nous proposerons d'observer dans la partie pratique.

2.4.3. Lexique

Toujours d'après les travaux de Thaler (2004), les performances lexicales des enfants sourds sont proches de celles de leurs homologues normo-entendants en expression comme en réception avec toutefois une hétérogénéité des performances parmi la population des enfants sourds implantés cochléaires. Aussi, le lexique courant peut être évalué à travers des épreuves de dénomination d'images, qui permet à la fois d'évaluer la connaissance lexicale et la qualité de la production phonologique (cf ci-avant), et de désignation d'images, composée des mêmes items que l'épreuve de dénomination afin d'observer une éventuelle dissociation entre les capacités lexicales expressives et réceptives.

A contrario, selon une étude de Machart (2012), l'acquisition du vocabulaire chez les enfants sourd est caractérisée par un retard significatif et durable. Aussi, le lexique d'un adolescent sourd sera constitué d'environ 12000 mots tandis que celui d'un normo-entendant du même âge en comportera 30000. Il faut cependant noter que ces adolescents n'avaient pas bénéficié d'un dépistage et d'une prise en charge aussi précoces que les sujets de notre étude.

Lederberg et al. (2000) expliquent ce retard en se fondant sur un apprentissage lexical organisé en 3 phases:

- lente : apprentissage lent de nouveaux mots malgré les indications et aides du testeur;
- rapide : apprentissage rapide de nouveaux mots si association explicite au référent par le locuteur,
- « novel mapping » : acquisition rapide, que le référent soit explicité ou non par le locuteur.

Chez l'enfant sourd, la phase lente dure plus longtemps que chez l'enfant normo-entendant, bloquant l'entrée en phase rapide (vers 5 ans chez les enfants sourds), contribuant à expliquer un retard d'acquisition.

Nous souhaitons donc évaluer l'acquisition de ce vocabulaire appris à travers six épreuves de:

- **couleurs et dénomination rapide des couleurs**: qui permet de vérifier les connaissances de l'enfant sur un vocabulaire acquis par apprentissage et de mesurer sa disponibilité et sa flexibilité lexicales (prédicateur des capacités d'accès à la voie directe en lecture)
- **désignation des parties du corps**: qui permet, à l'instar de l'épreuve «couleurs» d'évaluer un domaine lexical appris dès le plus jeune âge.
- **quantificateur et nombre**: pour évaluer la compréhension des connecteurs logiques et numériques de l'enfant ainsi que la notion de subitizing (estimation des petites quantités)
- **topologie en expression et en compréhension**: elle permet de noter si l'enfant comprend, connaît et sait utiliser à bon escient les connecteurs topologiques.

2.4.4. Morphosyntaxe

Dans un contexte de surdité pré-linguistique, les difficultés morphosyntaxiques sont souvent significatives. Les travaux français sur l'acquisition du langage des personnes malentendantes présentent ce domaine comme le plus affecté, même si les études sur la langue française sont peu nombreuses comparativement à celles sur la langue anglaise.

Les catégories fonctionnelles et les processus syntaxiques liés sont les plus vulnérables dans la langue française et d'autant plus dans les cas de surdité pré-linguistique. A 5 ans, chez un enfant tout-venant, la majorité des structures morphosyntaxiques du langage sont maîtrisées. En revanche, d'après Fuet et al. (1998), chez un enfant au développement atypique, cette acquisition est plus longue et présente des déficits spécifiques, les mots grammaticaux étant souvent les plus touchés. On retrouve ainsi fréquemment des omissions et des substitutions de prépositions, d'auxiliaires, de pronoms, de déterminants, et des difficultés avec les flexions verbales. Les clitiques accusatifs sont plus touchés que les clitiques nominatifs et les déterminants définis et on retrouve une gradation dans l'acquisition des mots grammaticaux du plus facile au plus difficile: le (déterminant) > il > se > le (accusatif). Les phrases passives, interrogatives et relatives nécessitent des mouvements syntaxiques et les enfants déficients auditifs ont également des difficultés à effectuer ces manipulations.

Il existe plusieurs hypothèses explicatives de ces difficultés mises en avant par l'étude de Fuet et al. (1998) sur *La spécificité des aspects morpho-syntaxiques du langage oral de l'enfant sourd* ainsi que par Delage (2008). Dans le cadre de la surdité, l'input auditif est lacunaire et plus tardif. Au delà de ces éléments, les morphèmes grammaticaux peuvent être plus touchés car:

- On propose d'expliquer ces atteintes par l'impact des difficultés perceptuelles. Les morphèmes grammaticaux sont peu saillants, sémantiquement faibles et souvent dépendants d'autres morphèmes (morphèmes liés, clitiques). L'accès à ces morphèmes serait donc plus complexe et leur processus d'acquisition serait plus vulnérable.
- Le caractère non naturel de l'input linguistique est une autre explication probable. L'apprentissage d'une langue se ferait en effet de manière explicite

mais, selon cette hypothèse, la morphosyntaxe ne peut être expliquée aussi explicitement que les items lexicaux.

- Une dernière hypothèse, proposant que la surdité ait un impact sur l'organisation cognitive et expliquant ainsi les erreurs a été en partie infirmée par l'étude de Fuet et al. (1998). Celle-ci a comparé les difficultés morphosyntaxiques d'enfants sourds à celles d'enfants dysphasiques. On retrouve le même type d'erreurs dans les deux cas. S'il y a une organisation cognitive particulière, elle n'est pas propre à la surdité.

Delage (2008) a mis en avant l'importance de la période critique dans l'acquisition de la morphosyntaxe et notamment à l'aide du cas, décrit par Curtiss (1989), d'une adulte de 31 ans diagnostiquée sourde profonde. Avant ce diagnostic, on la croyait déficiente intellectuelle. Après appareillage, avec un bon gain prothétique, elle a acquis du vocabulaire, appris à lire mais sa morphosyntaxe est restée déficitaire. D'autres cas de privations langagières appuient la théorie de l'existence d'une période critique à l'acquisition de la morphosyntaxe. Il y aurait, en effet, une spécialisation hémisphérique qui se ferait au cours de cette période.

Les études actuelles ne permettent pas de conclure à une cause unique des troubles de la morphosyntaxe chez des enfants atteints d'une surdité pré-linguistique. Elles ont cependant permis d'objectiver ces difficultés et d'émettre plusieurs théories explicatives.

Ces éléments nous ont amenées à envisager de tester les capacités syntaxiques de notre population grâce aux épreuves:

- Expressives:
 - **répétition de phrases**: les compétences mises en jeu sont la mémoire immédiate et la construction phrastique. La capacité à répéter des phrases est liée à la capacité à réaliser des phrases spontanées. Par exemple, si un enfant omet systématiquement les prépositions en répétition, il les omet aussi en spontané.
 - **complément de phrases**: les capacités d'adaptation sémantique et la présence de la cible grammaticale sont mises en avant dans cette épreuve.
 - **production de phrases**: cette épreuve permet d'observer les compétences morphosyntaxiques en langage spontané.
- Réceptives:

- **compréhension morphosyntaxique** (épreuve de désignation): cette épreuve permet d'évaluer la compréhension de marqueurs spécifiques dans des phrases.
- **compréhension de récit** (restitution libre, désignation, questions ouvertes): il s'agit de compréhension orale discursive. Les compétences mnésiques et attentionnelles sont également impliquées dans cette épreuve.

2.4.5. Pragmatique

Les enfants sourds ont un développement des habiletés pragmatiques semblable à celui des entendants bien que peu d'études aient été réalisées à ce sujet. La modalité gestuelle est cependant plus utilisée. D'après Antia et Kreimeyer (2003), les interactions entre enfants sourds sont plus synthétiques et moins fréquentes qu'entre enfants entendants. Dumont (1988) précise l'importance des interactions parents-enfant dans l'acquisition des compétences pragmatiques.

Cette absence de différence entre enfants entendants et enfants déficients auditifs nous a conduit à ne pas tester les compétences pragmatiques de manière spécifique.

2.4.6. Mémoire auditive à court terme et de travail

La littérature rapporte que les enfants sourds présentent des difficultés en mémoire auditive à court terme: leur empan verbal est plus court que celui des enfants entendants (Pisoni, Geers (2000) cités par Lepez Krahe (2007)). De plus, les enfants sourds oralistes exclusifs ont de meilleures performances de rétention que les enfants ayant une communication dite totale (aides visuelles et, ou kinesthésiques). Enfin, la longueur des mots présentés à l'épreuve d'empan n'a pas d'impact sur leurs performances, les enfants sourds et normo-entendants ayant la même sensibilité à l'effet longueur comme l'a démontré Willems en 2004 (cité par Lepez Krahe (2007)).

L'empan auditivo-verbal représente la limite structurale et fonctionnelle de la mémoire de travail, c'est à dire, selon Brin et al. (2011), la capacité de rétention en mémoire à court terme d'un matériel linguistique verbal ou verbalisable.

Or, la mémoire à court terme verbale est étroitement associée au développement langagier. D'après Adams et Gathercole (2000), la mémoire phonologique a une incidence sur l'acquisition lexicale mais aussi sur la longueur et la complexité des constructions morphosyntaxiques de l'enfant. En effet, la mémoire phonologique, testée par l'empan, permet de rappeler les mots mais aussi l'ordre dans lequel ils sont énoncés. C'est cette notion d'ordre qui est importante dans l'acquisition du vocabulaire (comment les phonèmes s'ordonnent-ils?) et de la morphosyntaxe (positions des mots sur l'axe syntagmatique).

C'est pour cette raison que nous avons choisi de tester cette composante auprès de notre population d'étude à travers deux épreuves : ***empan de chiffres et de mots***.

3. Problématiques et enjeux actuels en matière de prise en charge précoce de la surdité de l'enfant

3.1. L'hétérogénéité de la population sourde

Une surdité peut engendrer des troubles du langage, des difficultés scolaires et des difficultés à appréhender l'environnement. Ces conséquences sont cependant très variables car la population malentendante est, selon un consensus général, très hétérogène. En effet, de nombreux facteurs entrent en jeu dans la prise en charge de la surdité et ont une influence sur le développement de l'enfant.

L'âge d'apparition de la surdité et de début de prise en charge: Plus la surdité est précoce, plus les répercussions sur le développement langagier seront importantes. Dans le cadre de notre étude, seuls les enfants dépistés à la naissance et donc porteurs d'une surdité congénitale ont été sélectionnés, afin de maîtriser une variable de la surdité.

Le diagnostic faisant suite au dépistage entraîne le début de la prise en charge audioprothétique et orthophonique. Nous analyserons donc l'âge de diagnostic et de début de prise en charge afin d'en évaluer les conséquences sur le niveau de langage oral de l'enfant.

La profondeur de la surdité: En suivant la classification BIAP, les conséquences de la profondeur de la surdité varient sur le plan perceptif et sur le plan expressif. Nous avons regroupé ces variables dans un tableau comparatif (Annexe n°2).

L'uni- ou la bilatéralité de l'atteinte: Une atteinte bilatérale a un retentissement rapide sur le développement du langage et de la parole, contrairement à une surdité unilatérale qui peut passer longtemps inaperçue et avoir peu de conséquences. Les surdités asymétriques entraînent une perte de la stéréophonie et donc de la possibilité d'orientation sonore spatiale. On retrouve également une gêne importante dans le bruit.

Les capacités cognitives et d'adaptation : Ces capacités vont permettre au patient d'avoir une plus ou moins bonne suppléance mentale et donner des moyens de compensation, qui vont permettre de gérer et de comprendre des situations grâce à des éléments lexicaux, morphosyntaxiques ou grâce à la communication non verbale.

L'existence de handicaps associés: La surdité peut être liée à de nombreuses étiologies (syndromes, infections, etc). Ces pathologies peuvent avoir d'autres conséquences: neurologiques ou encore motrices. Le développement de l'enfant est dans ce cas également influencé par les autres troubles.

Le milieu socio-culturel familial: A surdité égale, un milieu stimulant et affectivement équilibré favorise la compensation du déficit auditif. Il en va de même pour la rééducation, l'implication parentale a une influence positive.

Le type de surdité est également un facteur d'hétérogénéité mais qui n'entre pas en ligne de compte dans notre étude. Les enfants sélectionnés sont en effet tous porteurs d'une surdité de perception.

Delage (2008), a étudié le rôle, dans les performances linguistiques, de l'âge, du sexe, du degré de surdité, de l'âge de dépistage de la surdité, du type d'appareillage, de la durée de rééducation orthophonique et du niveau de raisonnement non verbal d'enfants ayant une perte auditive légère à moyenne.

Cette étude transversale a permis de conclure qu'une variabilité interindividuelle des performances langagières existait bien dans cette population. Elle a ainsi posé l'hypothèse d'un cumul de facteurs afin d'expliquer cette hétérogénéité. On retrouve dans ces facteurs influents le degré de surdité, le phénomène de sur-handicap, les capacités audio-visuelles (lecture labiale) mais aussi des anomalies électrophysiologiques lors de l'étude des PEA d'enfants ayant un langage déficitaire.

L'influence réelle du degré de surdité sur les performances morphosyntaxiques a également été mise en avant dans cette étude. Cet impact est expliqué par une diminution des capacités de mémoire de travail quand le degré de surdité augmente. Ces dernières seraient en effet diminuées par l'augmentation de l'attention nécessaire à la perception auditive. Cette théorie nous laisse ainsi supposer qu'il en va de même pour des surdités plus importantes.

3.2. Mesure de l'intérêt de la prise en charge précoce sur le développement langagier de l'enfant sourd, revue de la littérature

Comme exposé ci-avant, si le dépistage précoce de la surdité est mis en œuvre depuis de nombreuses années, il n'est systématiquement réalisé en maternité que depuis peu. Aussi, en France, le dépistage précoce de la surdité est obligatoire depuis 1999 mais il n'est devenu systématique qu'en 2012.

Dans le monde, de nombreuses études concernant les enfants issus de programmes pilotes de dépistage ont été réalisées. Elles mettent l'accent sur les intérêts d'une prise en charge précoce mais n'étudient que peu son impact sur le développement langagier. Nous nous proposons donc de faire ici une revue de la littérature concernant cet aspect.

En Allemagne, l'auteure Szagun (2002) a examiné le développement langagier de 22 enfants implantés cochléaires entre 14 et 46 mois, donc diagnostiqués précocement. Elle les a comparé à un groupe témoin d'enfants normo-entendants tout-venant appariés en fonction de leur niveau initial de langage, déterminé par la longueur moyenne d'énoncé et le nombre de mots employés. L'approche, contrairement à celle que nous avons choisie, était longitudinale: Szagun a recueilli des corpus de parole spontanée de ces enfants tous les 4 mois et demi. Elle a ainsi

observé que l'allongement des productions chez l'enfant sourd était moindre et retardée par rapport au groupe contrôle (entre 13,5 mois et 18 mois contre 4,5 mois à 18 mois). Selon cette étude, l'âge d'implantation était un des facteurs influents, d'où l'intérêt d'une prise en charge audioprothétique précoce sur le développement langagier.

En ce sens, l'équipe de Yoshinaga-Itano (2003) a montré que les enfants sourds dépistés et pris en charge avant un an développaient mieux leurs compétences phonologiques, lexicales et morphosyntaxiques. Ces constats ont également pu être réalisés par la mesure de la longueur moyenne d'énoncé mais aussi via la prise en compte du développement socio-émotionnel de l'enfant et de la relation qu'il entretenait avec ses parents.

La revue de littérature critique publiée par Flook (2012) fait aussi état du bénéfice de la prise en charge précoce sur le développement langagier de l'enfant sourd. Elle présente les travaux de Meinzen-Derr et al. (2011) qui ont démontré l'intérêt d'une prise en charge de la surdité avant l'âge de 6 mois. Pour ce faire, 328 enfants appareillés ou implantés et avec différents degrés de surdité ont été évalués via une échelle d'observation parentale, la SKIHI Language Development Scale (LDS).

La même année, la publication de l'étude de Vohr et al. (2002) confirme cet intérêt. Si la prise en charge est effectuée avant l'âge de 3 mois, les capacités lexicales de l'enfant sourd s'accroissent plus rapidement que chez un enfant pris en charge après cet âge. Le nombre de mots produit est toutefois moindre que chez un enfant normo-entendant de moins de deux ans.

Les travaux de Kennedy et al. (2006), ont permis d'évaluer plus précisément le développement langagier d'enfants sourds dépistés avant ou après l'âge de 9 mois et donc pris en charge précocement. La Children's Communication Checklist, le Test for Reception of Grammar et le British Picture Vocabulary Scale pour évaluer la compréhension, le Renfrew Bus story Test pour l'expression et enfin le Ravens Progressive Matrices Test pour les capacités non verbales ont été employés à ces fins. Il en ressort que les enfants dépistés avant 9 mois étaient plus performants en compréhension et en expression mais qu'aucune différence significative n'avait été

notée sur le plan de la parole. Les auteurs justifient cela par un délai variable entre l'âge du dépistage et celui du diagnostic.

Enfin la revue de littérature de Nelson et al. (2008) présente les études publiées depuis les recommandations de l'US Preventive Services Task Forces (2001) concernant le dépistage de la surdité congénitale permanente bilatérale sévère à profonde. Ces dernières s'accordent, comme celles exposées précédemment, pour dire que le dépistage néonatal universel et les moyens mis en œuvre qui en découlent présentent un effet bénéfique sur le développement langagier.

En France enfin, dans la région Nord Pas-de-Calais, le Docteur Samaille, en partenariat avec le Centre Hospitalier Régional Universitaire (CHRU) de Lille, l'ARDPHE Nord Pas-de-Calais, l'Assurance maladie et l'ARS (2014) a publié une étude concernant l'expérience du programme pilote de dépistage néonatal de la surdité. L'ARDPHE a interrogé les professionnels de santé en charge des enfants issus de ce programme via une fiche de suivi. Ont ainsi été recensées les caractéristiques de leur prise en charge et de leur développement communicationnel. Concernant ce dernier, les résultats de cette étude effectuée sur 109 sujets ont montré que les habiletés communicationnelles étaient normales pour 46 enfants, moyennes pour 37 et limitées pour 26 (résultats en Annexe n°6).

Aussi, on peut critiquer la subjectivité et, ou, le caractère qualitatif et global des tests langagiers employés dans les études sus citées. Très peu d'études, hormis celle de Kennedy et al. (2006), ont à ce jour étudié avec précision le développement des différents domaines langagiers de l'enfant sourd issu du dépistage précoce. De même, hormis l'étude du Docteur Samaille (2014), peu d'études incluent une population exclusivement issue du dépistage néonatal en maternité, permettant de maîtriser une des variables liées à l'hétérogénéité de la population sourde.

4. Enjeux de notre étude

4.1. Problématique

Le dépistage néonatal de la surdité a été systématisé en France depuis 2012. Le Nord Pas-de-Calais ayant été une région test lors de la mise en place du programme expérimental de dépistage néonatal français, des enfants ont été

dépistés à la naissance dès 2005-2006. Cela permet d'avoir un recul certain pour s'interroger sur son impact direct sur la prise en charge et donc sur le développement langagier des enfants présentant une hypoacousie.

L'âge de 6 ans marquant l'entrée de l'enfant dans la scolarité obligatoire et dans l'écrit, nous nous sommes ainsi interrogées sur les compétences phonologiques, lexicales et morphosyntaxiques des enfants sourds issus du dépistage néonatal scolarisés en maternelle.

Peu d'études ont été réalisées sur ce sujet en France et celle du Docteur Samaille (2014) a permis de montrer que l'évaluation de l'impact du dépistage précoce de la surdité sur le développement langagier oral était encore imparfait. Mme le Dr Samaille souligne par ailleurs l'intérêt d'une évaluation orthophonique des enfants issus du dépistage néonatal de la surdité.

Ces éléments nous ont amenées à nous intéresser au développement du langage oral et des capacités communicationnelles de l'enfant sourd entre 4 et 6 ans issu du dépistage néonatal de la surdité et ayant bénéficié d'une prise en charge précoce. Nous aimerions également analyser les paramètres influençant positivement ce développement en évaluant l'âge de diagnostic, l'âge d'appareillage, la fréquence et la précocité de la prise en charge orthophonique.

4.2. Objectifs

4.2.1. État des lieux du niveau de langage oral d'enfants présentant une surdité moyenne à profonde appareillée ou implantée cochléaire en comparaison à des enfants normo-entendants du même âge

A travers ce sujet, nous souhaitons donc établir un état des lieux des capacités en langage oral, sur le plan lexical, phonologique et morphosyntaxique des enfants de maternelle issus du dépistage néonatal. Afin d'établir cet état des lieux, nous allons effectuer une comparaison inter-groupe entre la population d'enfants sourds et une population témoin d'enfants normo-entendants du même âge.

4.2.2. Mise en évidence des paramètres influençant positivement le développement langagier des enfants sourds de la population d'étude

Dans un deuxième temps, nous souhaitons effectuer une comparaison entre les enfants issus du dépistage précoce de la surdité, et donc faire une comparaison intra-groupe. Comme cela a été explicité ci-avant, la population sourde se caractérise par son hétérogénéité et nous souhaitons objectiver les paramètres influençant positivement le développement des capacités langagières orales. Nous prendrons ainsi en compte les variables suivantes:

- l'âge de diagnostic de la surdité, qui malgré un dépistage systématique à la maternité, est variable
- l'âge de début de prise en charge audioprothétique correspondant à l'âge d'appareillage
- le seuil prothétique moyen afin d'objectiver les capacités auditivo-perceptives de chaque enfant
- l'âge de début et la fréquence de la prise en charge orthophonique qui concoure, avec la prise en charge audioprothétique, au développement du langage oral de l'enfant sourd.
- La qualité des stimulations langagières environnementales.

4.3. Hypothèses

Nos recherches préliminaires nous ont permis de mettre en avant deux hypothèses:

- Le dépistage néonatal de la surdité, suivi d'une prise en charge O.R.L., audioprothétique et orthophonique précoces, concourrait à un développement du langage oral des enfants sourds proche de la norme observée chez des enfants normo-entendants du même âge. Les difficultés retrouvées en morphosyntaxe, en phonologie et en compétences lexicales tendraient par conséquent à se réduire avec l'âge.
- La population des enfants sourds est très hétérogène. Aussi, certains facteurs influenceraient davantage les différents domaines du langage oral à savoir l'âge de diagnostic de la surdité, le seuil prothétique moyen, l'âge de début de la prise en charge audioprothétique et orthophonique, la fréquence de prise en charge orthophonique et la qualité des stimulations environnementales.

Sujets, matériel et méthode

1. Population

1.1. Population d'étude

1.1.1. Population brute

Pour notre sujet, nous avons souhaité comparer les compétences langagières orales d'enfants sourds issus du dépistage précoce entre eux ainsi que par rapport à une population témoin d'enfants normo-entendants.

Dans un premier temps, nous avons donc cherché à constituer notre population d'étude à savoir les enfants déficients auditifs issus du dépistage précoce.

En Décembre 2013, nous avons rencontré Madame le Docteur Chantal Samaille, pédiatre retraitée exerçant antérieurement à l'hôpital de la Fraternité de Roubaix. En partenariat avec l'ARDPHE, le CHRU de Lille, l'ARS et l'Assurance Maladie, cette dernière a mené une étude concernant le programme pilote de dépistage néonatal de la surdité dans le Nord de la France.

160 872 enfants nés entre 2006 et 2012 ont bénéficié de ce programme de dépistage (par PEAA à 36 heures ou OEA à 48 heures) permettant de diagnostiquer 156 surdités bilatérales supérieures à 40 décibels. L'étude a porté sur le suivi de la prise en charge de ces 156 enfants déficients auditifs; 107 ont été appareillés et 49 implantés cochléaires. Leur évolution langagière a également été étudiée à 12, 24, 36 mois, 4 ans et entre 5 et 8 ans sur un plan qualitatif. Les fiches de suivi des enfants étaient adressées par l'ARDPHE aux orthophonistes en charge des patients.

Après analyse, les résultats de cette étude ont permis de qualifier les capacités communicationnelles globales des enfants: correctes, moyennes ou insuffisantes.

Afin de nous aider dans notre travail, Madame le Docteur Samaille nous a ainsi fourni les résultats de l'étude, la liste des jeunes patients concernés ainsi que les coordonnées des orthophonistes assurant leur prise en charge, nous permettant de sélectionner aisément notre population d'étude.

1.1.2. Les critères d'inclusion

A partir de cette population dite brute, nous avons défini quatre critères d'inclusion pour sélectionner un échantillon représentatif. Les sujets devaient:

- être nés en 2009 ou 2010 pour être âgés de 4 à 6 ans au moment de la passation
- avoir été déclarés positifs au dépistage néonatal pour une surdité bilatérale
- bénéficier d'une prise en charge orthophonique et audioprothétique
- utiliser un mode de communication principalement oraliste.

Nous allons détailler ces différents critères ci-après.

1.1.2.1. Âgés de 4 à 6 ans au moment de la passation

Nous avons choisi de ne retenir que cette tranche d'âge car les capacités langagières orales avant quatre ans sont très hétérogènes dans la population normo-entendante. En fonction de l'âge de prise en charge audioprothétique et orthophonique, ces dernières peuvent être d'autant plus variables dans la population sourde. Enfin, les enfants âgés de 3 ans sont dans une phase développementale marquée par des aspects psycho-comportementaux prégnants à savoir la période d'opposition.

Aussi, sur les 156 enfants de la population brute, nous avons sélectionné 20 enfants nés en 2009 et 38 nés en 2010.

1.1.2.2. Avoir été déclarés positifs au dépistage néonatal pour une surdité bilatérale moyenne à profonde

A travers notre étude, nous souhaitons évaluer le développement langagier d'une population d'enfants sourds âgés de 4 à 6 ans. Or, comme nous l'avons exposé dans la partie théorique, la population sourde est très hétérogène et l'âge de mise en évidence de la surdité est un des paramètres variables. Par conséquent, nous n'avons inclus que les enfants dépistés à la naissance afin de maîtriser cette variable et de n'étudier que les autres (âge de diagnostic, de début de prise en charge audioprothétique et orthophonique, fréquence de prise en charge orthophonique et qualité des stimulations parentales). Ce choix nous permet également de n'étudier que des enfants présentant une surdité congénitale ou périnatale et par conséquent pré-linguistique.

De plus, nous avons pris le parti de ne choisir que les enfants présentant une déficience auditive bilatérale, les difficultés n'étant pas les mêmes en cas d'uni- ou de bilatéralité, notamment en terme de compensation.

Sur les 58 enfants âgés de 4 à 6 ans sélectionnés ci-avant, nous n'en avons ainsi retenu que 50. En effet, nous avons exclu 8 enfants d'après les critères définis ci-avant : 3 avaient été déclarés positifs pour une surdité unilatérale tandis que 5 présentaient un test négatif bien que la surdité ait été objectivée plus tard.

1.1.2.3. Bénéficiaire d'une prise en charge audioprothétique et orthophonique

Le second objectif de notre mémoire est d'extraire les paramètres influençant positivement le développement langagier de ces enfants. Comme cela a été exposé dans la partie théorique, une prise en charge audioprothétique et orthophonique concourt au développement langagier de l'enfant sourd. C'est pourquoi nous avons fait le choix de n'inclure que des enfants bénéficiant de ces deux types de prise en charge.

Parmi les enfants bénéficiant d'une prise en charge audioprothétique, certains sont appareillés tandis que d'autres sont implantés cochléaires. En effet, à ce jour, de nombreuses études ont été réalisées sur les capacités auditivo-perceptives et langagières de populations d'enfants sourds implantés cochléaires tandis que très peu s'intéressent aux enfants sourds appareillés. C'est pourquoi nous avons choisi de traiter des deux cas, le but de notre étude n'étant pas de démontrer l'efficacité d'un type d'appareillage en particulier.

Aussi, nous avons exclu deux enfants des 50 antérieurement sélectionnés, l'un d'entre eux ne bénéficiant d'aucune des deux prises en charge et l'autre n'étant pas suivi en orthophonie.

1.1.2.4. Utiliser un mode de communication oraliste

Enfin, l'objectif premier de notre mémoire est d'établir un état des lieux des capacités langagières orales des enfants sourds issus du dépistage précoce. En ce sens, nous n'avons retenu que les enfants dont le mode de communication était

oraliste (plus ou moins LPC ou gestes de la Langue des Signes Française ou LSF), excluant ceux qui utilisaient exclusivement la LSF.

Avec ce dernier critère d'inclusion, nous avons exclu 6 enfants pratiquant exclusivement la LSF parmi les 49 retenus antérieurement, nous amenant à un effectif de 43 enfants.

1.1.3. Les critères d'exclusion

Le seul critère d'exclusion que nous avons défini est la présence d'un déficit sensoriel (déficience visuelle), intellectuel ou moteur (capacités motrices limitées) associé à la surdité et qui pourrait présenter un biais lors de la passation du test EXALANG 3-6. Parmi les 43 enfants sélectionnés, nous avons donc dû en exclure 4 qui présentaient:

- un déficit sensoriel avec une pathologie neurologique non identifiée
- une déficience intellectuelle isolée et une associée au syndrome de Coffin Lowry (caractérisé par un retard psychomoteur)
- et enfin un déficit moteur associé à un syndrome de Pierre Robin (induisant des malformations oro-faciales: rétrognathisme, chute de la langue vers l'arrière, et fente labio-palatine).

Nous avons ainsi défini de manière définitive, l'échantillon de notre population d'étude constitué de 39 sujets :

- issus du dépistage précoce de la région Nord Pas-de-Calais
- présentant une déficience auditive perceptive bilatérale
- âgés de 4 à 6 ans au moment de la passation
- bénéficiant d'une prise en charge orthophonique et audioprothétique
- ayant un mode de communication oraliste
- et ne présentant aucun déficit sensoriel, intellectuel ou moteur associé à la surdité.

1.2. Population témoin

Afin de réaliser une comparaison inter-groupe entre enfants sourds et enfants normo-entendants du même âge, nous avons sélectionné une population dite témoin.

Pour cela, nous avons contacté deux Écoles Maternelles de l'enseignement privé:

- l'École Jeanne d'Arc, à Leers (Nord), sous la direction de Monsieur Tiberghien
- l'École Lacordaire, à Wattrelos (Nord), sous la direction de Madame Dufaye.

Nous avons été reçues par les deux directeurs des Écoles. Malheureusement, par manque de retours, nous n'avons pu travailler qu'en partenariat avec l'École Jeanne d'Arc de Leers.

1.2.1. Les critères d'inclusion

Nous avons choisi 39 enfants tout-venant nés en 2009 et 2010 en prenant soin d'apparier leurs dates de naissance à celles des enfants de la population d'étude; soient 24 enfants nés en 2010 et 15 nés en 2009.

1.2.2. Les critères d'exclusion

Le premier critère d'exclusion que nous avons choisi, est, comme pour la population d'enfants sourds, la présence d'un déficit sensoriel (déficience visuelle), intellectuel ou moteur (capacités motrices limitées). Le second fut une prise en charge orthophonique en cours. Nous souhaitons en effet comparer les enfants sourds à des enfants tout-venant, un trouble du langage pouvant présenter un biais de passation.

2. Matériel

2.1. Choix du test

Afin d'obtenir des résultats objectifs concernant l'influence du dépistage néonatal de la surdité sur le langage oral, nous avons voulu choisir un test orthophonique. Dans un premier temps, nous avons déterminé les compétences que nous souhaitons évaluer et nous nous sommes ensuite penchées sur les tests qui pourraient convenir.

2.1.1. Compétences à évaluer

Nous avons souhaité évaluer les trois grands domaines du langage dont le développement peut être affecté en cas de déficience auditive (partie 2.3 de la partie théorique):

- La phonologie
- Le lexique
- La morphosyntaxe

Ces compétences devaient être évaluées en compréhension ainsi qu'en expression.

Nous souhaitions également objectiver les compétences sous-jacentes telles que la mémoire auditive à court terme et de travail, dans le but d'apprécier des compétences plus générales et pré-langagières.

Nous avons dans un premier temps choisi de comparer deux tests orthophoniques de langage oral pour des enfants de 4 à 6 ans afin d'évaluer lequel correspondait le mieux à nos attentes: EXALANG 3-6 et EVALO 2-6.

2.1.2. Comparaison d'EXALANG 3-6 et d'EVALO 2-6

Chaque catégorie du test EXALANG 3-6 correspond à une des compétences que nous voulions tester. Dans EVALO 2-6, tous les domaines souhaités sont également retrouvés (en Annexe n°7: Tableau comparatif des tests orthophoniques EXALANG 3-6 et EVALO 2-6). Ces deux tests répondaient à nos attentes et nous avons donc pris notre décision par rapport à l'ergonomie du test, sa simplicité d'utilisation et au mode de recueil des données.

2.1.2.1. Ergonomie et simplicité d'utilisation

Dans EVALO 2-6, l'étape de prise en main est importante et conséquente. Il faut également pouvoir apparier les épreuves de manière adéquate afin d'en extraire les informations utiles. De plus, toutes les épreuves ne sont pas pertinentes pour tous les patients.

Le nombre d'épreuves d'EXALANG 3-6 est plus restreint et par conséquent plus aisé à maîtriser.

Concernant l'ergonomie, EXALANG 3-6 est une batterie de test entièrement informatisée. Pour la passation, seul le logiciel et les feuilles de recueil de données sont nécessaires. La batterie EVALO 2-6, quant à elle, est constituée d'une valise avec des jouets et des cartes. De plus, du matériel supplémentaire est à utiliser et à fournir (poupée, crayons, peigne en plastique, etc). Nous avons pensé que la multiplicité du matériel pouvait constituer un distracteur pour l'enfant et avons craint que la mise en place des épreuves augmente considérablement le temps de passation. EXALANG 3-6 est un outil attrayant pour les enfants qui, actuellement, ont souvent l'habitude de l'ordinateur ou autres jeux vidéo. De plus, les images, les couleurs et les animations sont représentatives.

Le test EVALO 2-6 permet cependant à l'examineur d'être placé face au patient afin de favoriser la lecture labiale. Le test EXALANG 3-6 se faisant sur ordinateur et certaines épreuves étant réalisées avec une voix pré-enregistrée, des adaptations s'avèrent nécessaires avant d'utiliser le test avec des enfants malentendants.

2.1.2.2. Recueil des données

Les résultats du test EXALANG 3-6 peuvent être conservés dans le logiciel et les seules annotations manuelles de l'épreuve de «production de phrases» peuvent, elles aussi, être entrées dans l'ordinateur. Les résultats apparaissent de manière claire et complète. Pour avoir des résultats informatisés avec EVALO 2-6, il faut se connecter au site, ce qui représente une contrainte supplémentaire. De plus, nous n'avons pas pu tester cette fonctionnalité.

Nous souhaitons donc, après avoir comparé les deux tests, utiliser EXALANG 3-6. Le recueil des résultats est ergonomique et la passation est plus facile à mettre en place. Un ordinateur, des enceintes pour une meilleure qualité sonore et le cahier de passation sont les seuls éléments nécessaires. Afin de filmer certaines passations en vue d'un visionnage nécessaire à la cotation objective, un appareil photo a également été utilisé. Nous avons aussi pu palier les difficultés engendrées par la passation informatisée lorsque nous avons choisi les épreuves pour nos passations.

2.2. Choix des épreuves

2.2.1. Épreuves sélectionnées

Nous avons sélectionné les épreuves que nous souhaitions faire passer aux sujets afin de limiter le temps de passation du test et d'en éliminer certaines ne correspondant pas aux domaines d'intérêt cités dans la partie «compétences à évaluer». En annexe se trouve un tableau regroupant les épreuves sélectionnées ainsi que leur descriptif, réalisé à partir du manuel de passation d'EXALANG 3-6 (Annexe n°8).

2.2.2. Épreuves non réalisées

En phonologie, l'épreuve de «Rimes vocaliques» a été supprimée. En effet, cette épreuve n'est pas étalonnée pour les enfants dans leur quatrième année.

Dans le domaine de la communication et du non-verbal, nous n'avons pas retenu le «Complément d'image», le «Schéma corporel» et la «Discrimination visuelle» dans le but de diminuer le temps de passation. Ce sont en effet les épreuves les moins pertinentes pour notre étude. Il en va de même pour le «Barrage» dans la catégorie de l'attention. Ces épreuves ne s'intègrent pas dans les trois composantes du langage que nous souhaitions tester.

Nous avons également choisi de ne pas réaliser l'épreuve d' «Attention auditive». En effet, le but est d'appuyer sur la touche «espace» de l'ordinateur lorsque l'on entend le mot «chat». Certains enfants obtiennent de bons scores en appuyant sans cesse sur la touche «espace». Les mauvaises réponses ne sont en effet pas comptabilisées et l'épreuve perd ainsi de sa pertinence.

2.3. Épreuves complémentaires

Nous avons ajouté au test EXALANG 3-6 des matrices de confusion avec et sans lecture labiale ainsi que deux listes de Lafon afin d'évaluer la discrimination auditivo-verbale. L'épreuve d'articulation de Borel-Maisonny, quant à elle, permet d'évaluer l'articulation.

2.4. Autorisations et questionnaires

Nous avons également créé des formulaires de consentement parental (Annexe n°9) et joint des autorisations de filmer à chaque demande de participation à notre étude (Annexe n°10 et 11).

Deux questionnaires distincts (Annexe n°12 et n°13) ont été établis afin de recueillir les données anamnestiques des sujets sourds et de la population témoin. Pour les sujets déficients auditifs nous avons inclus des questions concernant l'âge de diagnostic, la prise en charge audioprothétique et orthophonique, les complications éventuelles liées à l'appareillage et le mode de communication. Pour la population contrôle, les questions concernant la surdité ont été supprimées.

3. Méthode

3.1. Contact de la population

Afin de contacter les 39 sujets déficients auditifs de notre échantillon, nous avons dans un premier temps adressé un courrier aux orthophonistes assurant leur prise en charge (Annexe n°10). Ces derniers ont déjà établi une relation de confiance avec les parents et l'enfant et sont davantage sensibles au travail de recherche en orthophonie. Ils nous semblaient donc les plus à même de présenter notre demande aux parents, évitant ainsi de nombreux refus par manque de compréhension. Les données de Madame le Docteur Samaille contenaient le nom des orthophonistes en charge de chaque enfant sourd. Certaines données étant toutefois manquantes, nous avons dû faire appel à des intervenants extérieurs pour y pallier.

Aussi, le courrier reprenait l'objet de notre étude ainsi que les modalités de passation du bilan de langage oral avec EXALANG 3-6 (domaines explorés, lieu et durée de passation). Comme expliqué dans la partie *2. Matériel*, nous y avons joint un formulaire de consentement parental et d'autorisation de filmer, condition sine qua non pour que l'enfant participe à notre étude. Nous invitons ensuite les parents à nous répondre par voie postale ou par mail. En cas de réponse positive, nous avons ensuite contacté l'orthophoniste ou les parents, par téléphone ou par mail, pour convenir de la date et du lieu de passation du test. En l'absence de réponse dans un

délai d'un mois, nous nous sommes permises de recontacter l'orthophoniste par téléphone afin de savoir s'il s'agissait d'un refus parental ou d'un oubli.

Dans un souci d'organisation, nous avons pris soin de répertorier les réponses des parents en attente, positives ou négatives dans un tableur EXCEL.

Concernant la population contrôle, c'est le directeur de l'école Jeanne d'Arc de Leers, Monsieur Tiberghien, qui a diffusé les demandes de participation et les formulaires de consentement aux parents des enfants scolarisés dans son établissement. C'est également lui et les enseignantes du groupe scolaire qui ont recueilli les réponses positives pour enfin nous les transmettre.

3.2. Modalités de réalisation des bilans

Les tests ont été réalisés dans différents lieux:

- Pour la population malentendante:
 - A domicile
 - Sur le lieu de prise en charge orthophonique (cabinet d'orthophonie, école ou institut spécialisé) ou audioprothétique (laboratoire d'audiophonologie)
- Pour la population entendante: au sein de l'École Jeanne d'Arc, à Leers.

Chaque passation s'est déroulée dans une pièce isolée et calme. Nous avons également été vigilantes par rapport au placement dans la pièce afin d'éviter les contre-jours, néfastes à la lecture labiale. Les tests se sont faits en présence:

- Pour la population d'enfants déficients auditifs soit:
 - Du ou des parents
 - De l'orthophoniste et des parents,
 - De l'orthophoniste
 - De l'examinatrice seule
- Pour les enfants normo-entendants: en présence de l'examinatrice seule.

3.3. Déroulement d'un bilan

Nous avons commencé chaque test par un recueil des données anamnestiques concernant l'enfant en interrogeant l'interlocuteur présent (parents et, ou orthophoniste pour les enfants déficients auditifs, enseignant ultérieurement pour la population témoin).

De manière générale, nous avons proposé ensuite le test du d'articulation de Borel-Maisonny (PA TA KA), les matrices de confusion et enfin les listes de Lafon avec et sans lecture labiale. Nous avons fait ce choix car ces épreuves sont coûteuses en attention et les proposer en fin de test aurait biaisé les résultats.

Enfin, nous sommes passées à la réalisation du test EXALANG 3-6. Après avoir choisi les épreuves qui nous intéressaient, nous avons effectué une passation dite «test» avec une enfant malentendante afin d'en évaluer la faisabilité. Le test EXALANG 3-6 a en effet été étalonné sur une population d'enfants tout-venant normo-entendants. Suite à cela, nous avons décidé, d'une part, de respecter les modalités de passation décrites par les auteures dans le manuel du test. Les épreuves peuvent être proposées dans un ordre aléatoire en respectant la passation de trois épreuves entre la Dénomination et la Désignation afin d'éviter un effet d'apprentissage. L'ordre des épreuves a ainsi été dépendant du sujet: nous avons plutôt commencé par des épreuves non verbales pour les enfants les plus inhibés par exemple.

D'autre part, nous avons décidé d'adapter les modalités de certaines épreuves, avec l'aval de Madame Thibault, orthophoniste et co-auteure du test (Annexe n°14):

- L'épreuve de Gnosies auditivophonétiques est réalisée à la voix sans lecture labiale
- Les épreuves de Répétition de logatomes et d'Empan de chiffres et de mots sont , quant à elles, proposées à la voix avec lecture labiale.

Ces adaptations, sans impact sur les résultats du test, ont été entreprises afin que le stimulus verbal soit de meilleure qualité, car plus écologique qu'une voix pré-enregistrée. De plus, ce parti pris permet à l'enfant de bénéficier des indices labio-faciaux.

3.4. Recueil des résultats du bilan

3.4.1. Données qualitatives

Au cours de nos passations, nous avons recueilli deux formes de résultats. Les données anamnestiques ont été recueillies manuellement puis saisies sur le logiciel tableur EXCEL (Annexe n°15 :Tableau de synthèse des résultats qualitatifs). Nous avons ajouté à ces résultats ceux obtenus au PA TA KA, aux matrices de confusion et aux listes de Lafon. Les résultats qualitatifs ont été recueillis dans les livrets de passation afin de pouvoir effectuer une analyse qualitative des réponses.

3.4.2. Données quantitatives

Les résultats quantitatifs sont générés automatiquement par le logiciel EXALANG 3-6 avec les résultats en écarts-types et en notes standards. Les résultats à l'épreuve de Production de phrases ont été saisis manuellement dans le logiciel. Nous avons ensuite transféré ces résultats sur EXCEL, en vue du traitement statistique des données.

3.5. Retours quant aux résultats des bilans

3.5.1. Population d'étude

Les résultats obtenus au test EXALANG 3-6 ainsi qu'aux tests complémentaires ont été transmis par mail aux orthophonistes prenant en charge les enfants. Lorsque la prise en charge orthophonique était momentanément interrompue, ce compte-rendu a été transmis après autorisation des parents.

3.5.2. Population témoin

Après vérification et analyse des résultats aux épreuves par Monsieur Buelens, notre directeur de mémoire, un rendez-vous avec ce dernier et le directeur de l'École Jeanne d'Arc Monsieur Tiberghien a été organisé afin d'évoquer le cas des enfants ayant présenté un trouble ou un profil langagier dit «à risque».

Résultats

1. État des lieux du niveau de langage oral de la population d'étude en comparaison à la population témoin

1.1. Analyse descriptive des résultats

1.1.1. Population

Comme nous l'avons exposé ci-avant, notre population d'étude initiale était constituée de 39 enfants sourds répondant aux critères d'inclusion et d'exclusion suscités. Après avoir contacté les orthophonistes en charge de ces enfants, nous avons eu les retours suivants:

- Pour 4 enfants, les orthophonistes contactés nous ont indiqué que des déficits sensoriels (deux déficiences intellectuelles et un déficit sans diagnostic avéré) et un trouble moteur avaient été objectivés depuis le recensement des données du Docteur Samaille, ce qui les excluait de notre étude;
- La présence d'un enfant sur son lieu de prise en charge et de scolarisation s'est avérée trop irrégulière pour l'inclure dans notre population;
- Les parents de 5 enfants ainsi qu'une structure en charge d'un enfant n'ont pas souhaité que ces derniers participent à l'étude;
- Enfin, malgré nos sollicitations, nous n'avons pas eu de réponse des orthophonistes en charge de 2 enfants et des parents d'un dernier.

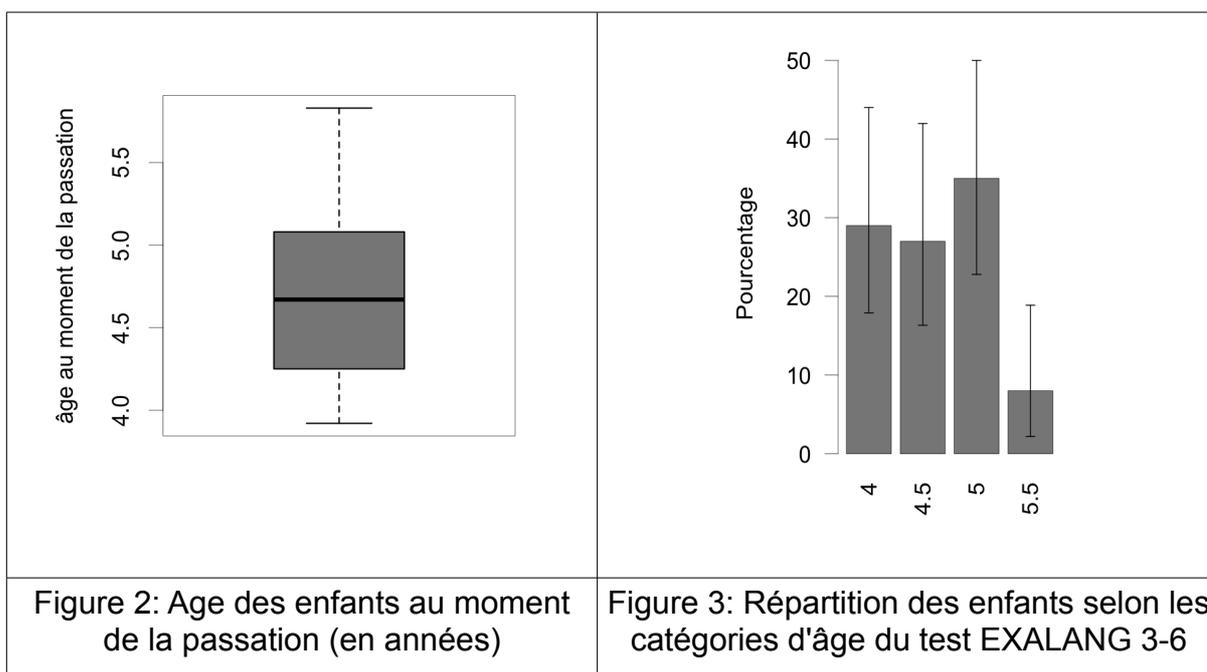
Ainsi, 5 enfants ont été exclus de notre population a posteriori car ils présentaient un critère d'exclusion, 6 n'ont pas obtenu l'autorisation parentale et enfin, 3 n'ont pu être contactés. 14 des 39 enfants initialement inclus n'ont donc pu participer à notre étude, nous amenant à nombre final de 25 participants.

Par conséquent, nous avons adapté le nombre de sujets de la population témoin et avons réalisé 26 bilans auprès de cette dernière.

1.1.1.1. Données anamnestiques

L'ensemble des résultats suivants est synthétisé en Annexe n°16 (Tableaux de synthèse des résultats de l'analyse statistique descriptive: moyennes des écarts à la norme (ET) et variances). Comme l'indiquent les représentations graphiques ci-après

(diagramme en boîte en figure 2 et diagramme en bâtons en figure 3), l'âge moyen de passation de la population totale au moment de la passation était de 4 ans 8 mois (4,69 ans), l'enfant le plus jeune étant âgé de 3 ans 11 mois (3,92 ans) et le plus vieux de 5 ans 10 mois (5,83 ans). Aussi, tous les enfants de notre population s'inscrivaient dans une des quatre catégories d'âges définies lors de l'étalonnage du test EXALANG 3-6 à savoir: étalonnage 4 ans pour les enfants âgés de [3 ans 9;4 ans 3], étalonnage 4 ans 6 (4,5 ans) pour les enfants âgés de [4 ans 3;4 ans 9], étalonnage 5 ans pour les enfants âgés de [4 ans 9; 5 ans 3] et étalonnage 5 ans 6 (5,5 ans) pour les enfants âgés de [5 ans 3;5 ans 10].



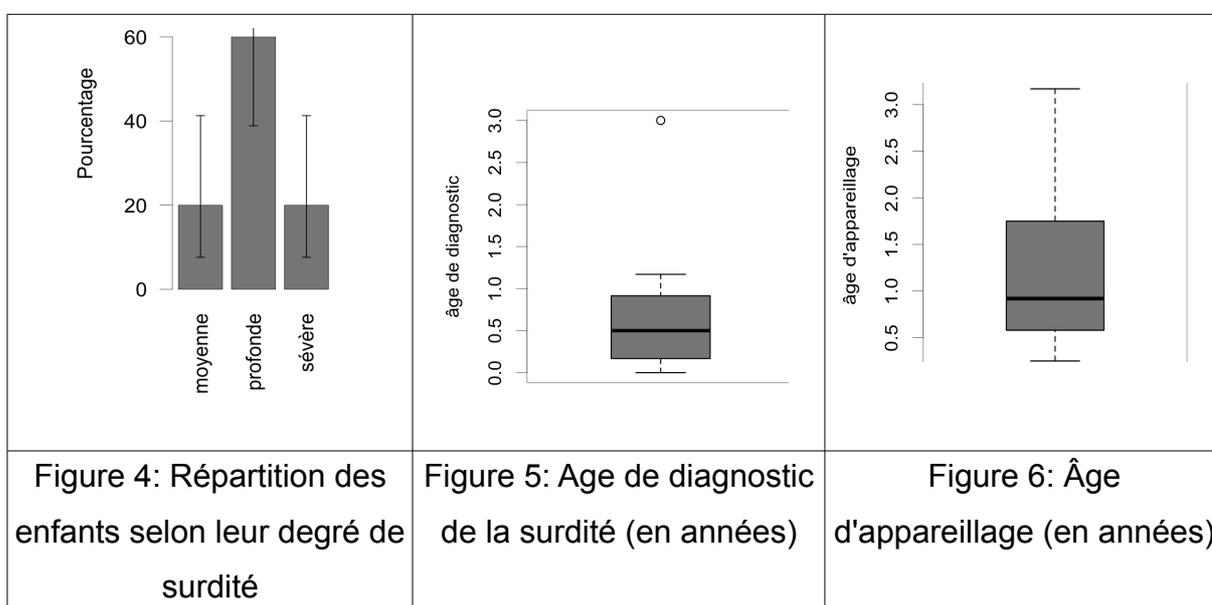
La population d'étude était scolarisée pour 56% en intégration, 40% en inclusion et 4% en structure spécialisée tandis que la totalité des enfants de la population témoin était scolarisée de manière classique. Parmi la population totale, 2% d'enfants étaient en classe de petite section, 63% en moyenne et 35% en grande section de maternelle.

1.1.1.2. Caractéristiques de la population d'étude

1.1.1.2.1. Histoire de la surdité et prise en charge audioprothétique

Parmi les enfants sourds, 48% avaient des antécédents de surdité familiale au premier degré (parents, frères et sœurs). Pour 76% des enfants de la population, la surdité était isolée. Nous avons en effet recensé un syndrome Branchio-Oto-Rénal,

un syndrome de Franceschetti et une malformation de Mondini dans lesquels s'inscrivait la surdité. Trois autres affections non liées à la surdité (maladie rénale, asthme et troubles de l'attention) ont été également notées. 20% de la population d'étude présentait une surdité moyenne, 20% une surdité sévère et enfin, 60% une surdité profonde (Figure 4). Tous degrés confondus, la surdité a été diagnostiquée en moyenne à 7 mois (0,621 années): le plus précocement dès la naissance et le plus tardivement à 3 ans (Figure 5). Suite à ce diagnostic, les enfants ont été appareillés en moyenne à l'âge d'1 an 3 mois (1,24 ans), soit à 3 mois pour le plus jeune (0,25 ans) et à 3 ans 2 mois pour le plus âgé (3,17 ans) (Figure 6).



L'appareillage mis en place en fonction du degré de surdité était représenté dans les proportions suivantes (Tableau I):

	moyenne	sévère	profonde
Prothèse auditive	100	100	33,3
Implant cochléaire	0	0	66,7
Total	100	100	100

Tableau I: Type d'appareillage mis en place en fonction du degré de surdité

60% des enfants testés portaient ainsi des prothèses auditives tandis que 40% bénéficiaient d'un implant cochléaire. L'appareillage était bilatéral pour 76% des enfants de notre population et unilatéral pour 24 % (soient 6 enfants). Pour ces derniers, trois étaient porteurs d'un seul implant cochléaire tandis que les trois autres

bénéficiaient d'une seule prothèse auditive, l'autre oreille étant cophotique et non implanté.

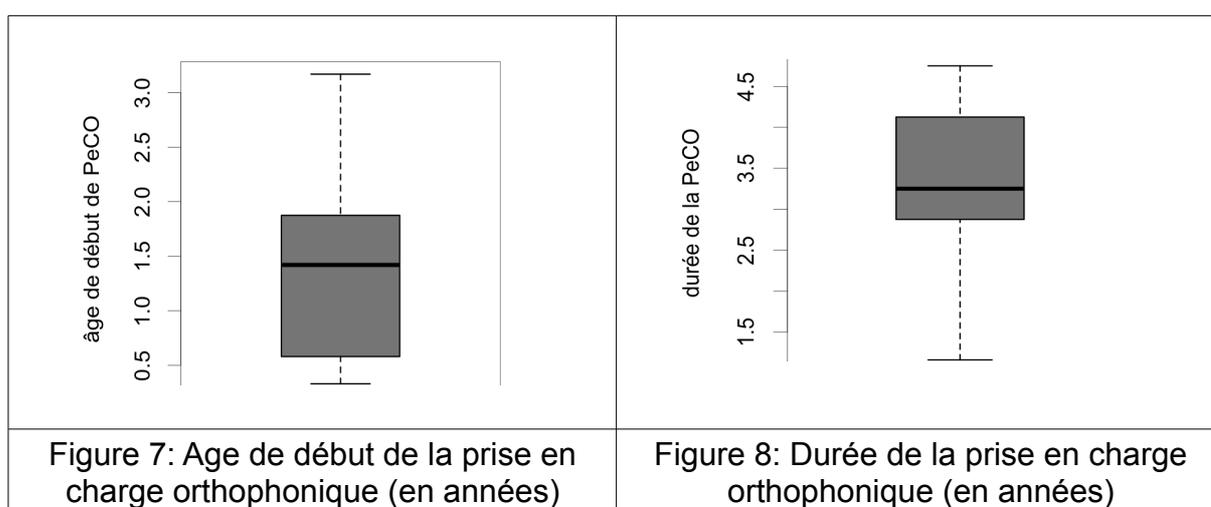
80% des enfants testés portaient régulièrement leur appareil et 8% (deux sujets) ont connu des complications consécutives à l'appareillage nécessitant une explantation cochléaire.

L'appareillage a permis aux enfants de la population d'étude de bénéficier en moyenne, d'un gain prothétique moyen de 32 dB, le plus faible étant de 78dB et le plus élevé de 17dB.

1.1.1.2.2. Prise en charge orthophonique

La prise en charge orthophonique des enfants de la population d'étude a en moyenne été initiée dès l'âge de 9 mois (0,805 ans), le plus jeune ayant commencé à 4 mois (0,33 ans) et le plus vieux à 3 ans 2 mois (3,17 ans) (Figure 7). Cette dernière a duré en moyenne 3 ans et 4 mois (3,3 ans); 1 an et 2 mois (1,16 ans) pour la plus courte, 4 ans et 9 mois pour la plus longue (4,75 ans) (figure 8).

52% des enfants étaient ainsi pris en charge en institut spécialisé (12 enfants à l'Institut de Réhabilitation de la Parole et de l'Audition de Ronchin et dans ses antennes, 1 au Centre d'Éducation pour Jeunes Sourds d'Arras), un enfant était suivi au Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP) Montfort, à Lille (4%), et enfin, 44% des enfants étaient pris en charge en cabinet libéral.



En moyenne, les enfants, assidus pour 88%, étaient suivis en orthophonie à raison de 2 fois par semaine (2,583): 17% des enfants bénéficiant d'une séance par

semaine, 42% de deux séances, 8% de trois séances et enfin 33% de quatre séances hebdomadaires pour les enfants suivis en Institut spécialisé.

Les orthophonistes rencontrent en moyenne les parents de ces derniers une fois par semaine (40 fois/an). 4% des orthophonistes rencontrent les parents deux fois par an, 13% tous les deux mois, 4% d'entre eux une fois par mois, 17% tous les quinze jours, 22% de manière hebdomadaire et enfin 39% des orthophonistes rencontrent les parents deux fois par semaine.

1.1.2. Bilans

1.1.2.1. Modalités de réalisation

Les bilans de la population d'étude ont été réalisés dans l'école de l'enfant (44%), dans le cabinet libéral de son orthophoniste (32%), dans une structure d'accueil spécialisée (8%), au sein d'un cabinet d'audioprothèse (8%) ou au domicile parental (8%). Les bilans de la population témoin ont, quant eux, tous été réalisés au sein de l'École maternelle privée Jeanne d'Arc, à Leers.

La passation a duré 80 minutes (+/-17,97) pour les enfants sourds contre 47,31 minutes (+/-4,74) pour les enfants normo-entendants.

Les passations des enfants sourds se sont déroulées en présence: de l'orthophoniste (56%), d'un ou des parents(s) (16%), de l'orthophoniste et d'un des parents (12%) ou de l'examineur seul (12%). Pour les enfants normo-entendants, seul l'examineur était présent.

1.1.2.2. Résultats

1.1.2.2.1. Qualitatifs

Durant les passations, nous avons observé le comportement langagier des enfants des deux populations: 88% d'entre eux se sont montrés spontanés. Le mode de communication majoritairement employé par les enfants sourds pour communiquer avec leur environnement était: l'oral seul (56%), l'oral et des gestes de la LSF (40%) ou l'oral associé à des gestes de la LSF et du codage LPC (4%). Parmi cette population, nous avons recensé 16% de bilinguisme dans l'environnement familial tandis qu'aucun enfant de la population témoin ne pratiquait une autre langue que le français.

Nous avons également cherché à objectiver la qualité des stimulations langagières de l'environnement familial en interrogeant les orthophonistes ou via l'observation: 52% des familles étaient très stimulantes, 28% stimulantes et 20% peu stimulantes.

Aussi, parmi les enfants tout-venant de la population normo-entendante, nous avons repéré 2 enfants présentant des scores déficitaires ($< -1,65ET$) dans plusieurs domaines tandis que 4 autres ont obtenu des scores compris entre $[-0,5ET;-1,65ET]$. S'agissant d'un simple test de dépistage (sans données anamnestiques précises) nous avons conseillé aux parents des deux premiers de réaliser un bilan orthophonique. Pour les 4 autres, nous avons invité les parents à surveiller l'évolution langagière de leur enfant et à en discuter avec son enseignant afin de savoir si ces mêmes difficultés avaient été mises en évidence en classe.

1.1.2.2. Quantitatifs

Chacun des résultats suivants est repris en annexe dans des tableaux de synthèse dans lesquels apparaît également le pourcentage de valeurs manquantes (Annexe n°16: Tableaux de synthèse des résultats de l'analyse statistique descriptive: moyennes des écarts à la norme (ET) et variances).

Pour chaque épreuve, le manuel d'EXALANG 3-6 définit le seuil pathologique à $-1,65$ écarts-types (ET) et considère l'enfant en difficultés lorsqu'il obtient un score compris entre $-1,65ET$ et $-0,5ET$, dans la norme lorsqu'il est supérieur à $-0,5ET$.

Perceptions auditivo-verbales et sonores

En termes de discrimination auditivo-verbale (épreuve de matrice de confusion) et de perception de la parole (liste de Lafon), les scores obtenus sont les suivants:

	Consonnes		Voyelles		Liste de Lafon	
	Sans LL	Avec LL	Sans LL	Avec LL	Sans LL	Avec LL
Population d'étude	74%	88%	86%	92%	83%	87%
Population témoin	97%	99%	99%	100%	Non proposé	Non proposé

Tableau II: Résultats obtenus aux épreuves testant les perceptions auditivo-verbales et sonores

A l'épreuve de loto sonore, la population d'étude obtient un score moyen de $-1,32 ET (+/- 2,1)$ contre $0,41ET (+/- 0,68)$ dans la population témoin.

Phonologie

Concernant la réalisation phonétique, 80% des enfants de la population d'étude présentent un trouble articulaire contre 15% chez les témoins.

En termes de réalisation phonémique, les scores sont les suivants (Tableau III):

	Dénomination phonologie	Répétition de logatomes	Gnosies auditivo-phonétiques
Population d'étude	-2.17ET (+/- 2.28)	-2.54ET (+/- 1.82)	0.38ET (+/- 0.6)
Population témoin	0.37ET (+/- 0.95)	0.08ET (+/- 0.9)	0.4ET (+/- 0.49)

Tableau III : Résultats obtenus aux épreuves testant les compétences phonologiques

La moyenne de ces trois épreuves nommée «Moyenne en phonologie» est de -1,65ET (+/- 1,45) pour la population d'étude contre 0,28ET (+/-0,66) pour la population témoin.

Lexique

Les résultats obtenus aux épreuves testant le lexique courant sont les suivants (Tableau IV):

	Dénomination d'images	Désignation d'images
Population d'étude	-1.55ET (+/- 2.83)	-5.41ET (+/- 7.35)
Population témoin	0.72ET (+/- 0.46)	-0.11ET (+/- 1.19)

Tableau IV: Résultats obtenus aux épreuves testant le lexique courant

Concernant le lexique acquis par apprentissage, les deux populations obtiennent les scores suivants (Tableau V, VI et VII):

	Couleurs	Dénomination rapide des couleurs
Population d'étude	0.32ET (+/- 0.59)	-0.31ET (+/- 0.93)
Population témoin	0.51ET (+/- 0.52)	0.61ET (+/- 0.64)

Tableau V: Résultats obtenus aux épreuves testant le lexique appris en expression

	Désignation des parties du corps	Quantificateur et nombre
Population d'étude	-1.94ET (+/- 2.07)	-0.9ET (+/- 1.43)
Population témoin	0.36ET (+/- 0.64)	0.68ET (+/- 0.69)

Tableau VI: Résultats obtenus aux épreuves testant le lexique appris en réception

	Topologie expression	Topologie compréhension
Population d'étude	-1.49ET (+/- 1.44)	-1.33ET (+/- 1.55)
Population témoin	0.17ET (+/- 0.82)	0.09ET (+/- 0.91)

Tableau VII: Résultats obtenus aux épreuves testant le lexique appris

La moyenne des épreuves Dénomination, Couleurs, Dénomination rapide des couleurs et Topologie expression représente la «Moyenne du lexique en expression». Elle est de -0,76ET (+/- 1,12) pour la population d'étude contre 0,5ET (+/- 0,45) pour la population témoin.

La moyenne des épreuves Désignation d'images, Désignation des parties du corps, Quantificateur et nombre et Topologie compréhension représente la «Moyenne du lexique en compréhension». Elle est de -2,37ET (+/- 2,96) pour la population d'étude contre 0,25ET (+/- 0,49) pour la population témoin.

Morphosyntaxe

Les résultats en morphosyntaxe en expression sont les suivants (Tableau VIII):

	Répétition de phrases	Complément de phrases	Production de phrases
Population d'étude	-2.18 +/- 2.35	-2.01 +/- 2.02	-1.75 +/- 1.36
Population témoin	0.44 +/- 0.52	0.27 +/- 0.98	-0.26 +/- 0.67

Tableau VIII: Résultats obtenus aux épreuves testant les compétences morphosyntaxiques en expression

La moyenne de ces épreuves nommée «Moyenne de la morphosyntaxe en expression» est de -2,02ET (+/- 1,77) pour la population d'étude contre 0,15ET (+/- 0,5) pour la population témoin.

En compréhension, les deux populations obtiennent les scores suivants (Tableau IX):

	Compréhension de récit	Aptitudes morphosyntaxiques
Population d'étude	-0.42 +/- 0.84	-0.68 +/- 1.07
Population témoin	0.72 +/- 0.88	0.07 +/- 0.83

Tableau IX: Résultats obtenus aux épreuves testant les compétences morphosyntaxiques en compréhension

La moyenne de ces deux épreuves nommée «Moyenne de la morphosyntaxe en compréhension» est de -0,53ET (+/- 0,88) pour la population d'étude contre 0,39ET (+/- 0,77) pour la population témoin.

Mémoire auditive à court terme et de travail

Les deux populations obtiennent les résultats suivants (Tableau X):

	Empan de chiffres	Empan de mots
Population d'étude	-0.24 +/- 0.89	-0.03 +/- 1.02
Population témoin	0.47 +/- 0.74	0.41 +/- 0.92

Tableau X: Résultats obtenus aux épreuves testant les compétences mnésiques auditives

La moyenne de ces deux épreuves nommée «Moyenne en mémoire auditive» est de -0,13ET (+/- 0,84) pour la population d'étude contre 0,44ET (+/- 0,68) pour la population témoin.

Pour conclure cette analyse descriptive des résultats, nous avons souhaité établir la moyenne de toutes les moyennes (en phonologie, lexique en expression et en compréhension, morphosyntaxe en expression et en compréhension et en mémoire auditive) afin d'établir un «niveau global de langage oral».

Ce dernier correspond ainsi à un score moyen de -1,32 ET (+/- 1,4) pour la population d'étude contre 0,34ET (+/-0,39) pour la population témoin.

Après avoir décrit les caractéristiques de notre population, nous allons présenter les résultats de l'analyse statistique bivariée.

1.2. Analyse bivariée des résultats quantitatifs

1.2.1. Comparaison inter-groupe

Nous avons comparé le niveau de langage oral des enfants déficients auditifs à celui de la population normo-entendante:

- tous âges confondus
- en fonction de la catégorie d'âge EXALANG 3-6 afin d'observer s'il y a ou non une tendance vers la normalisation

- en fonction du degré de surdité des enfants de la population d'étude pour objectiver l'influence du degré de surdité sur leurs compétences langagières.

Pour cela, nous avons réalisé des tests de Student qui ont mis en évidence ou non des différences statistiques significatives entre les deux groupes, au risque 5%, en fonction des critères pris en compte (Annexe n°17: Tableau de synthèse des résultats des tests de Student inter-groupe (calcul de «p») par domaine langagier). Sur les 23 subtests proposés à la population, seuls 22 ont été ici retenus, la Liste de Lafon n'ayant pas été proposée aux enfants normo-entendants n'ayant pas commis d'erreurs aux matrices.

Tous âges confondus : Pour 3 épreuves sur 22, on retrouve une absence de différence statistique significative entre les moyennes d'écart types. Les résultats sont donc sensiblement comparables dans les domaines suivants:

- *Phonologie* (Gnosies auditivophonétiques)
- *Lexique* (Couleurs)
- *Mémoire auditive à court terme et de travail* (Empan de mots)

Pour toutes les autres épreuves, on retrouve une différence statistique significative inter-groupe, les enfants déficients auditifs ayant un niveau moindre.

En fonction de la catégorie d'âge EXALANG 3-6: Nous avons recherché des similitudes entre les résultats des 22 subtests de la population d'étude et de la population témoin. En effet, nous avons souhaité observer une tendance vers la normalisation des compétences langagières orales de la population d'étude. Aussi, aucune différence statistique significative n'a été retrouvée pour les épreuves suivantes cochées dans le tableau.

		4 ans	4 ans 6	5 ans	5 ans 6
Matrice de confusion avec lecture labiale	voyelles		x	x	x
	consonnes				x
Matrice de confusion sans lecture labiale	voyelles			x	x
	consonnes				x
Loto sonore					
Articulation		x			x
Répétition de logatomes					x
Dénomination phonologie					x
Gnosies auditivophonétiques		x	x	x	x
Dénomination d'images				x	x
Couleurs		x	x	x	x
Couleurs rapide		x	x		x
Topologie expression					x
Désignation d'images					
Quantificateur et nombre					x
Désignation des parties du corps					x
Topologie compréhension				x	x
Répétition de phrases					x
Complément de phrases					x
Production de phrases					x
Compréhension de récit					
Aptitudes morphosyntaxiques				x	x
Empan de mots		x	x		x
Empan de chiffres			x	x	x

Tableau XI: Similitudes entre les résultats des 22 subtests de la population d'étude et de la population témoin en fonction de la classe d'âge EXALANG 3-6

En fonction du degré de surdité de la population d'étude :

Nous avons recherché des différences entre les résultats des 22 subtests de la population d'étude et de la population témoin. En effet, nous avons voulu observer l'impact du degré de surdité sur les résultats de la population d'étude. Aussi, une différence statistique significative a été retrouvée pour les épreuves suivantes répertoriées dans le tableau.

	Épreuves pour lesquelles une différence entre les deux groupes a été retrouvée
Surdit� moyenne	<i>Matrices de confusion des consonnes sans lecture labiale, Couleurs rapide, Articulation, Topologie expression et compr�hension, Production de phrases et Compr�hension de r�cit</i>
Surdit� s�v�re	<i>Matrice de confusion des consonnes sans lecture labiale, Couleurs rapide, R�p�tition de logatomes, D�nomination phonologie, D�nomination, Quantificateur et nombre, D�signation des parties du corps, R�p�tition et Compl�ment de phrases</i>
Surdit� profonde	<i>Matrices de confusion des consonnes sans lecture labiale, Couleurs rapide, R�p�tition de logatomes, D�nomination phonologie, D�nomination, Quantificateur et nombre, D�signation des parties du corps, R�p�tition et Compl�ment de phrases, Matrice de confusion des consonnes avec lecture labiale, des voyelles avec et sans lecture labiale, Articulation, Loto sonore, Topologie expression et compr�hension, D�signation d'images, Production de phrases, Compr�hension de r�cit et Aptitudes morphosyntaxiques, Empan de chiffres et de mots</i>

1.2.2. Comparaison intra-groupe

Afin de mettre en relation les diff rents r sultats quantitatifs obtenus par la population d' tude, plusieurs hypoth ses ont  t   mises. Les tests de Student ou t-tests r alis s ont permis d'en valider certaines.

Nous avons suppos  que le lexique et la morphosyntaxe  taient atteints au sein de la population sourde, avec une diff rence entre le versant expressif et r ceptif. Les tests ont mis en avant, chez les enfants sourds, une diff rence statistique significative au risque 5% entre la moyenne des  carts-types en morphosyntaxe et en lexique ($p=3,206e-06$). En expression, les r sultats morphosyntaxiques sont plus  loign s de la norme que les r sultats lexicaux ($p=3,206e-06$). En compr hension, on retrouve l'inverse ($p=6,214e-04$).

Une diff rence statistique significative exploratoire a  galement  t  objectiv e entre l' preuve de d nomination et de d signation d'images ($p=1,477e-03$). Les

résultats en désignation d'images sont en moyenne plus éloignés de la norme que ceux obtenus en dénomination d'images. Une différence a également été retrouvée entre l'épreuve de dénomination de couleurs et d'images, les résultats en dénomination d'images sont plus éloignés de la norme qu'en dénomination de couleurs ($p=0,0183$). Ces résultats appuient notre hypothèse selon laquelle le vocabulaire que l'on acquiert par apprentissage est mieux connu que le vocabulaire courant.

Aucune différence statistique significative n'a été mise en évidence entre les résultats normés de l'épreuve de topologie expressive et de l'épreuve de topologie réceptive chez les enfants déficients auditifs et normo-entendants, entre les résultats normés de l'empan de chiffre et de l'empan de mots au sein de la population sourde et entre les résultats normés des empan de mots et de chiffres et le degré de surdité (utilisation d'un test ANOVA). Ainsi, nous n'avons pas obtenu de résultats significatifs concernant les hypothèses suivantes:

- Les enfants déficients auditifs auraient des difficultés d'apprentissage du vocabulaire abstrait (topologique) qui auraient un retentissement supérieur en expression par rapport à la compréhension.
- La supériorité des résultats de l'épreuve d'empan de mots à celle de l'empan de chiffres serait significative.
- Les empan des enfants déficients auditifs seraient moins bons que ceux des enfants normo-entendants, comme le rapporte la littérature.

2. Étude des paramètres influençant positivement le développement langagier des enfants de la population d'étude

Des analyses ont été effectuées de manière exploratoire afin de mettre en avant d'éventuelles corrélations entre le niveau des enfants déficients auditifs dans chaque domaine langagier ou mnésique et l'âge de diagnostic, l'âge d'appareillage, le seuil prothétique moyen, l'âge de début de prise en charge orthophonique, la fréquence de la prise en charge orthophonique et les stimulations familiales. Des relations statistiques significatives ont pu être mises en avant, au risque de 5% (graphiques en Annexe n°18).

2.1. Age de diagnostic

L'étude exploratoire a permis de mettre en avant une corrélation significative légère entre l'âge de diagnostic et la moyenne des résultats aux épreuves lexicales en expression et en compréhension. Il s'agit d'une corrélation négative : plus l'âge de diagnostic augmente, moins les résultats dans le domaine lexical sont bons.

Aucune corrélation n'a pu être établie de manière significative entre l'âge de diagnostic, les capacités phonologiques, les capacités morphosyntaxiques en expression et en compréhension et les capacités mnésiques auditives.

2.2. Seuil prothétique moyen

Compétences phonologiques : Les résultats sont significatifs et indiquent une absence de corrélation entre les capacités phonologiques et le seuil prothétique.

Compétences lexicales expressives et réceptives: On retrouve une corrélation importante entre le seuil prothétique moyen et les compétences lexicales en expression et compréhension. Plus le seuil prothétique moyen est élevé (moins le gain prothétique est bon), moins les compétences lexicales sont bonnes.

Compétences morphosyntaxiques expressives et réceptives: Une corrélation comparable a été mise en avant entre le seuil prothétique moyen et les compétences morphosyntaxiques expressives. De même, une corrélation inverse plus faible existe avec les capacités morphosyntaxiques réceptives.

Capacités mnésiques auditives : L'étude exploratoire n'a permis de mettre en avant aucune corrélation significative entre capacités mnésiques et seuils prothétiques moyens.

2.3. Fréquence de prise en charge orthophonique

Compétences phonologiques : La fréquence de prise en charge orthophonique est plus élevée pour les enfants ayant les plus grandes difficultés phonologiques. La corrélation négative est forte.

Compétences lexicales expressives et réceptives: On retrouve une corrélation négative très forte entre les compétences lexicales et la fréquence de prise en charge. Plus les résultats sont déficitaires, plus la prise en charge est fréquente.

Compétences morphosyntaxiques expressives et réceptives: Une corrélation négative forte existe entre les compétences morphosyntaxiques expressives et la fréquence de prise en charge. Cette corrélation est extrêmement forte pour les compétences morphosyntaxiques réceptives, à l'instar des compétences lexicales.

Compétences mnésiques auditives : On retrouve une corrélation négative faible entre les capacités mnésiques et la fréquence de prise en charge.

2.4. Stimulations parentales

Compétences phonologiques : Les capacités phonologiques sont influencées de manière significative par les stimulations familiales. Plus le milieu est stimulant, plus les scores sont élevés.

Compétences lexicales expressives et réceptives: Une corrélation significative faible existe entre les résultats lexicaux en expression et en compréhension et les stimulations amenées par la famille. Moins le milieu est stimulant, moins les scores sont élevés.

Compétences morphosyntaxiques expressives et réceptives: Nous n'avons pas pu montrer de relation significative avec l'expression morphosyntaxique. Une corrélation significative est cependant relevée en compréhension morphosyntaxique.

Capacités mnésiques auditives : Il n'y a pas de lien significatif entre les capacités mnésiques et les stimulations parentales.

2.5. Autres variables

Il n'a pas été possible d'établir des relations statistiques significatives entre les différents domaines langagiers et mnésiques étudiés, l'âge d'appareillage et l'âge de début de prise en charge orthophonique.

Discussion

1. Rappel des objectifs

Notre objectif était tout d'abord d'effectuer un état des lieux des compétences langagières orales d'enfants sourds âgés de 4 à 6 ans issus du dépistage néonatal de la surdité par rapport à des enfants normo-entendants du même âge. Cette étude avait par ailleurs pour but de nous amener à mettre en évidence des facteurs pouvant influencer sur le développement langagier de ces enfants.

L'analyse statistique des résultats recueillis après tests a une visée exploratoire. Elle ne nous autorise donc pas à établir des vérités statistiques mais nous permet de suggérer des tendances lorsque les résultats sont significatifs. Elle nous a ainsi permis de réaliser un état des lieux descriptif de la population d'enfants déficients auditifs issus du dépistage néonatal de la surdité nés en 2009 et 2010 et de leurs compétences langagières.

Nous avons également pu relever que les résultats obtenus par la population sourde et la population normo-entendante étaient similaires dans plusieurs épreuves et selon différents critères:

- **Tous âges confondus:**
Couleurs, Gnosies auditivophonétiques et Empan de mots
- **Selon les tranches d'âge EXALANG 3-6:**
 - 4ans: Gnosies auditivophonétiques, Couleurs, Couleurs rapide, et Empan de mots
 - 4 ans 6: les mêmes épreuves que pour la classe 4 ans ainsi que l'Empan de chiffres et les matrices de confusion de voyelles avec lecture labiale
 - 5 ans: les mêmes épreuves que pour la classe 4 ans 6 ainsi que les matrices de confusions des voyelles sans lecture labiale, la Dénomination, la Topologie Compréhension et les Aptitudes morphosyntaxiques
 - 5 ans 6: les mêmes épreuves que pour la classe 5 ans ainsi que les matrices de confusion des consonnes avec et sans lecture labiale, l'articulation, la Répétition de logatomes, la Dénomination phonologie,

la Topologie expression, les Quantificateur et nombre, la Désignation des parties du corps, la Répétition et le Complément et la Production de phrases.

Seuls les scores de la population d'étude aux épreuves de Loto sonore, Désignation d'images et Compréhension de récit ne sont pas comparables à ceux du groupe témoin.

Au contraire, des différences ont été notées entre les résultats obtenus par la population sourde et normo-entendante aux épreuves suivantes **selon le degré de surdité**:

- Surdité moyenne: Matrices de confusion des consonnes sans lecture labiale, Couleurs rapide, Articulation, Topologie expression et compréhension, Production de phrases et Compréhension de récit
- Surdité sévère: Matrice de confusion des consonnes sans lecture labiale, Couleurs rapide, Répétition de logatomes, Dénomination phonologie, Dénomination, Quantificateur et nombre, Désignation des parties du corps, Répétition et Complément de phrases
- Surdité profonde: Matrices de confusion des consonnes sans lecture labiale, Couleurs rapide, Répétition de logatomes, Dénomination phonologie, Dénomination, Quantificateur et nombre, Désignation des parties du corps, Répétition et Complément de phrases, Matrice de confusion des consonnes avec lecture labiale, des voyelles avec et sans lecture labiale, Articulation, Loto sonore, Topologie expression et compréhension, Désignation d'images, Production de phrases, Compréhension de récit et Aptitudes morphosyntaxiques, Empan de chiffres et de mots.

Nous avons aussi pu mettre en avant, au sein de la population sourde, des différences quantitatives significatives entre:

- les résultats morphosyntaxiques et lexicaux; les résultats en écarts-types en morphosyntaxe étant plus éloignés de la norme en expression et ceux en lexique étant plus éloignés de la norme en réception.
- les résultats en désignation et en dénomination d'images; ceux en désignation étant plus éloignés de la norme.

- les résultats en dénomination d'images et en dénomination des couleurs; ceux en dénomination d'images étant plus éloignés de la norme que ceux de dénomination des couleurs.

Enfin, l'étude statistique des résultats quantitatifs comparés aux résultats anamnestiques qualitatifs a permis d'établir des corrélations exploratoires entre les différentes composantes du langage et l'âge de diagnostic, le seuil prothétique moyen, la fréquence de prise en charge orthophonique et enfin les stimulations parentales. Pour atteindre ces objectifs, nous avons appliqué la méthodologie exposée au début de la partie «Sujets, matériel et méthode». Comportant des points positifs mais aussi négatifs, nous nous proposons d'en faire ici la critique.

2. Critique méthodologique

2.1. Population étudiée

Comme il a été évoqué, les personnes déficientes auditives constituent une population très hétérogène. De ce fait, peu d'études ont été menées sur un grand nombre d'enfants dont les caractéristiques correspondent à celles de notre population d'étude. Nous avons en effet choisi comme dénominateur commun le fait d'être issu du dépistage néonatal de la surdité, les autres facteurs d'hétérogénéité étant inclus. Les études théoriques que nous avons référencées n'ayant pas le même facteur commun (préférant choisir par exemple le degré de surdité), une partie de notre population était souvent exclue.

Lors des passations, nous avons en effet relevé d'importantes différences inter-individuelles. Le choix d'étudier les caractéristiques langagières d'enfants nés en 2010 et 2009 a limité notre population à 39 sujets. Suite à l'exclusion d'enfants ne correspondant pas aux critères d'inclusion, à des refus parentaux et à l'absence de réponse, nous n'avons pu réaliser que 25 passations. Ce nombre fini de sujets a limité nos possibilités de maîtrise des différents facteurs d'hétérogénéité évoqués; nous ne pouvions pas, en effet, nous permettre d'exclure d'autres sujets dans le but d'avoir un groupe tout à fait homogène. Nous avons ainsi relevé des différences importantes entre les enfants en termes de date de début de prise en charge, d'appareillage, de degré de la surdité et de milieu socio-éducatif familial. Aussi, notre

échantillon d'étude n'atteint pas le nombre de 30 sujets et n'est pas statistiquement représentatif de la population totale.

Enfin, la répartition du nombre d'enfants par classe d'âge définie par le test EXALANG 3-6 était assez homogène pour les classes de 4 ans, 4,5 ans et 5 ans (respectivement 8, 7 et 8 enfants sourds comparés à 7, 7 et 10 enfants normo-entendants). En revanche, nous n'avons que 2 sujets dans la classe 5,5 ans; la moyenne des résultats pour cette classe d'âge est donc peu représentative.

2.2. Supports utilisés

2.2.1. Questionnaires

Les questionnaires anamnestiques mis en place (Annexe n°13) nous ont permis de recueillir les informations concernant les facteurs ayant pu influencer le développement langagier des enfants. A distance, nous avons pensé à ajouter une question sur la fréquence de rencontre entre les parents et l'orthophoniste. Cette question a été transférée à ces derniers via un sondage internet et n'apparaît donc pas dans notre fiche d'anamnèse.

Lors des entretiens anamnestiques, certains parents d'enfants déficients auditifs nous ont fait part de leur expérience vis à vis du dépistage néonatal de la surdité. Un questionnaire portant sur le vécu de ces derniers aurait été intéressant. En effet, certains parents ont évoqué la rudesse de l'annonce de la surdité et de longs délais d'attente avant d'avoir le diagnostic définitif. D'autres parents, de familles où il y avait eu des antécédents de surdité nous ont fait part de leur satisfaction d'avoir eu un diagnostic précoce qui leur a permis de ne pas s'interroger sur la surdité éventuelle de leur dernier enfant.

2.2.2. Passation des bilans

Nous avons réalisé les passations à partir du mois d'octobre, les dernières ayant eu lieu au début du mois de janvier. Le test informatisé EXALANG 3-6, comme nous le pensions, a suscité l'intérêt des enfants de nos deux populations. Ils ont, dans la majorité des cas, réalisé les passations avec plaisir. Certains enfants ont été peu spontanés lors des passations mais ce comportement était également retrouvé chez eux au quotidien. La population témoin n'a pas éprouvé de difficultés

particulières lors des tests mais nous avons cependant dû réaliser certaines adaptations (Annexe n°8).

2.2.2.1. Durée

La passation des épreuves était fatigante car coûteuse en attention, notamment pour les enfants déficients auditifs. Elle a en effet duré 80 minutes en moyenne pour ces patients. Nous avons donc choisi, pour les enfants les plus fatigables et distractibles de fractionner la passation afin d'éviter de les solliciter plus d'une heure consécutive et de risquer de biaiser leurs résultats.

2.2.2.2. Épreuves

2.2.2.2.1. Réalisation

Les données quantitatives n'ont pas pu être recueillies en totalité pour une partie de notre population. Nos patients les plus jeunes étaient en effet âgés de 4 ans et l'épreuve de Gnosies auditivophonétiques (discrimination de paires minimales) n'est cependant étalonnée qu'à partir de 4 ans 6. En effet, les compétences discriminatoires avant cet âge ne sont pas assez stables pour distinguer des sons dont la variation ne porte que sur un critère de sonorité.

Nous avons également choisi de ne pas proposer certaines épreuves aux enfants les plus en difficultés afin de ne pas les mettre en échec volontairement. Par exemple, l'épreuve de Répétition de phrase n'a pas été proposée si l'enfant avait un trouble phonologique important ou s'exprimait avec des mots isolés. Enfin, il nous a parfois été impossible de réaliser certaines épreuves faute de temps et de possibilité de prendre un autre rendez-vous. Un patient a par exemple manqué sa dernière date de passation, prévue peu de temps avant son implantation. L'intervention modifiant et perturbant les capacités auditivo-perceptives dans un premiers temps, nous avons dû abandonner la passation pour que ses résultats ne soient pas faussés.

2.2.2.2.2. Biais observés

Les épreuves d'EXALANG 3-6 ont été pour la majorité bien comprises. Quatre des épreuves nous ont cependant interpellées:

- **Complément de phrases:** les enfants déficients auditifs ont eu beaucoup de mal à saisir la consigne de l'épreuve. Nous avons donc proposé des exemples

issus du quotidien de l'enfant ou incluant des objets se trouvant autour de lui. Malgré cela, les premiers items ont souvent été échoués avant que la situation ne se débloque avec des items plus faciles.

- **Compréhension de récit:** Nous avons observé, au sein de nos deux populations d'études, que certains enfants désignaient des images en s'aidant de références à leurs yeux logiques (représentation consensuelle de la sorcière, de son chapeau et de son moyen de transport), sans avoir réellement compris l'histoire. Ces enfants ont parfois obtenu des scores corrects bien que nous étions certaines qu'ils n'aient pas saisi le sens global.
- **Loto sonore:** Les enfants normo-entendants mais surtout les enfants sourds ont eu des difficultés à distinguer les sons de l'oiseau, du téléphone et de la cloche. De plus, le bruit du tambour n'était souvent pas reconnu.
- **Gnosies auditivophonétiques:** cette épreuve est peu discriminante. En effet, à 4 ans 6 l'enfant ne peut pas être pathologique. A 5 ans, il faut n'avoir donné que 3 bonnes réponses pour avoir un score déficitaire, alors qu'il n'y a que deux possibilités de réponse: «pareil» et «pas pareil».

Pour les épreuves complémentaires, nous avons proposé aux enfants le test du PA TA KA afin de mettre en avant des troubles d'articulation et de pouvoir les différencier des difficultés phonémiques. Nous avons également proposé des matrices de confusion et des listes de Lafon, avec et sans lecture labiale afin d'observer les capacités auditivo-perceptives des enfants et leurs capacités à discriminer les sons de la parole. Certains enfants déficients auditifs avaient une articulation très imprécise et instable à laquelle s'ajoutaient des troubles phonologiques expressifs et réceptifs. Les matrices de confusion phonétiques et les listes de Lafon étaient donc ininterprétables pour ces patients. Nous ne pouvions en effet pas savoir si leurs erreurs étaient dues à un trouble perceptif ou à un trouble expressif. Nous avons donc choisi de ne pas interpréter les résultats de ces épreuves et de ne nous en servir qu'à titre indicatif au cours des passations.

2.2.2.3. Recueil des résultats

Pour chaque épreuve du test EXALANG 3-6, nous avons choisi de recueillir les résultats exprimés en écarts-types à la norme, permettant ainsi d'attribuer aux sujets une note et de les situer par rapport à la norme du test. Ce choix était en relation

avec notre hypothèse de départ, à savoir qu'une prise en charge précoce permettait à l'enfant d'acquérir des compétences langagières orales tendant vers la norme. Toutefois, il aurait également pu être intéressant de recueillir les notes brutes dans le but de les analyser statistiquement. Cela aurait permis d'une part de comparer les enfants entre eux et non par rapport à la norme du test. D'autre part, le caractère peu discriminant de certaines épreuves (Gnosies auditivophonétiques par exemple) n'aurait pas été pris en compte.

2.3. Analyse statistique exploratoire des résultats

Notre étude consistant en un état des lieux des capacités langagières orales d'enfants issus du dépistage néonatal de la surdité, nous avons tout d'abord souhaité présenter notre population de manière descriptive avant de mettre en avant leurs résultats langagiers et les facteurs influençant le niveau de ce dernier. Afin de réaliser un état des lieux complet, beaucoup de croisements statistiques nous paraissaient importants. Nous avons cependant dû renoncer à certains d'entre eux afin de faciliter le travail des statisticiens réalisant notre étude. Nous avons donc renoncé à réaliser des croisements entre plusieurs éléments d'anamnèse et les résultats au test EXALANG 3-6, ces croisements nécessitant en effet une modélisation statistique complexe. Nous souhaitons, par exemple, analyser les capacités langagières orales en fonction du degré de surdité et de la classe d'âge de la population d'étude en comparaison avec la population témoin. Toutefois, nous souhaitons vivement répondre à notre hypothèse de départ, à savoir si une normalisation du langage des enfants sourds par rapport à celui d'enfants normo-entendants était objectivable après une prise en charge précoce. Ainsi, nous avons réalisé des croisements inter-groupe en fonction de la classe d'âge des enfants et de leur degré de surdité en réalisant des tests de Student grâce au tableur EXCEL.

Notre population étant restreinte, nous avons obtenu plusieurs résultats non significatifs. Les épreuves non réalisées pour certains patients ont également eu une influence sur ces résultats, de par la restriction du nombre de notes standards à traiter. De même, les études de corrélation sont très sensibles aux valeurs extrêmes. Ces déviants, patients ayant eu des résultats très bas, ont pu avoir une influence sur la non significativité de certains croisements.

3. Analyse des résultats

3.1. Analyse descriptive des caractéristiques de la population d'étude et de ses résultats

3.1.1. Caractéristiques de la population d'étude

Le dépistage néonatal systématique a permis, au sein de notre population d'étude, de diagnostiquer la surdité dès l'âge de 7 mois en moyenne. Toutefois, on note une grande variabilité inter-individuelle qui s'explique d'une part par le fait que les enfants présentant des antécédents familiaux de surdité ont bénéficié d'un diagnostic plus précoce, leurs parents étant plus avertis. En effet, parmi les 12 sujets concernés (sujets S25, S19, S17, S22, S20, S13, S03, S23, S16, S21, S24, S07), 8 d'entre eux ont été diagnostiqués en moyenne à 3 mois et demi contrairement à 2 enfants (sujets S13 et S07) qui l'ont été à plus d'un an. Pour l'un des enfants, ce choix a été parental, pour l'autre, nous avons par la suite appris qu'il était l'ainé de la fratrie atteinte. Nous n'avons pas pu obtenir d'informations sur l'âge de diagnostic des deux derniers enfants (S22, S20).

L'appareillage a logiquement suivi le diagnostic dans un délai moyen de 3 mois pour les enfants diagnostiqués avant l'âge de 6 mois, soit un délai inférieur à celui préconisé par la HAS (2009). Les enfants diagnostiqués après 6 mois ont, quant à eux, été appareillés dans un délai moyen de 12 mois, supérieur aux recommandations de la HAS préconisant l'appareillage «dans les 3 mois qui suivent le diagnostic, pour tout enfant présentant une surdité bilatérale permanente dont le seuil auditif est supérieur à 40 dB HL». Le dépistage précoce de la surdité n'a donc d'intérêt que si l'enfant sourd est par la suite diagnostiqué rapidement afin de mettre en place la prise en charge. Il faut également noter que la pose d'implant cochléaire se fait plus tardivement, après des essais avec des prothèses classiques. La privation auditive est donc plus longue et les résultats peuvent ainsi en être affectés.

Aussi, la prise en charge orthophonique a en moyenne été initiée deux mois après le diagnostic de la surdité, soit avant l'appareillage. Ce début précoce a pour vocation d'informer et de répondre aux questionnements des parents de l'enfant déficient auditif à propos de la surdité, l'appareillage et les moyens de communication à leur disposition. Il permet aussi de préciser les objectifs de la prise

en charge de leur enfant à venir afin de les y impliquer le plus possible. Cette guidance parentale précoce faisait souvent partie intégrante de la prise en charge orthophonique des enfants que nous avons rencontrés, les orthophonistes échangeant en moyenne avec les parents une fois par semaine.

La régularité de cette prise en charge suit les recommandations de la HAS (2009) avec des séances bi-hebdomadaires pour les enfants présentant une surdité moyenne. En revanche, pour les enfants sourds sévères et profonds, la fréquence est très variable, la moyenne se situant entre 2 et 3 séances hebdomadaires tandis que la HAS en recommande 3 ou 4.

3.1.2. Résultats obtenus aux bilans

La réalisation des bilans auprès de la population d'étude a duré en moyenne deux fois plus longtemps qu'auprès de la population normo-entendante. Cette différence s'explique par les difficultés de perception que les enfants sourds ont éprouvées lors des épreuves de matrice de confusion, liste de Lafon et Répétition de phrases. Aussi, pour l'épreuve du Loto sonore, deux présentations du stimulus ont souvent été nécessaires. Nous avons laissé aux enfants sourds le temps qui leur était nécessaire pour réaliser ces épreuves, afin de ne pas biaiser leurs résultats.

Au terme des bilans, la population contrôle a obtenu des résultats (exprimés en moyennes d'écarts à la norme) correspondant à la norme dans toutes les épreuves, contrairement aux enfants sourds qui ont obtenu des résultats inférieurs à $-0,5ET$, excepté dans le domaine de la mémoire auditive à court terme et de travail. Comme exposé dans la partie théorique, les compétences langagières orales de l'enfant sourd sont bien spécifiques contrairement aux compétences mnésiques.

Perceptions auditivo-verbales et sonores: La discrimination avec lecture labiale est en moyenne de 92% pour les voyelles et 88% pour les consonnes. Sans lecture labiale, les voyelles sont discriminées à 86%, les consonnes à 74%. Alegria et al. (1999) constataient en effet qu'après implantation cochléaire, la production et par conséquent la perception de voyelles était l'une des premières améliorations observables. Cela expliquerait le fait que la discrimination des voyelles soit meilleure que celle des consonnes.

Ces capacités de discrimination permettent aux enfants de notre population d'étude de percevoir sans lecture labiale 87% des mots des listes de Lafon, 86% avec lecture labiale. Les variations ténues de la parole sont donc bien perçues, permettant sa compréhension. On ne retrouve pas ici de difficultés liées à la sensibilité auditive ou à la résolution temporelle, évoquées par Frachet (2001). Les listes de Lafon n'ayant pas été proposées en milieu bruyant, nous n'avons toutefois pas pu mettre en évidence les phénomènes de sélectivité fréquentielle et de progressivité décrits par le même auteur.

Phonologie: Les résultats dans ce domaine, en deçà de -1,65ET, sont déficitaires en expression (Dénomination phonologie et Répétition de logatomes). Dufour (2010), avait observé en Dénomination phonologie, des erreurs de type suppressions de phonèmes et des modification du lieu d'articulation. Nous avons observé les mêmes types d'erreurs au sein de la population d'étude. Pour exemple, nous avons recensé des suppressions de phonèmes pour le mot « yaourt » produit « yourt », « yaout » ou « yaour » et des modifications du lieu d'articulation, le mot « salade » ayant été produit « lalade », « chalade » et « lunettes » produit « lumettes ».

En Répétition de logatomes, nous avons observé les mêmes erreurs ainsi qu'un effet longueur (« dribonbir », « drigondir », « grigondir », « drigonbi », « dribonbi » produits pour « drigonbir »). Thaler (2004) décrivait pour ce type d'épreuve de bonnes performances chez les enfants sourds profonds implantés cochléaires âgés de 8 à 12 ans. Nous pouvons donc présupposer qu'avant 6 ans les représentations phonologiques des enfants sourds ne sont pas encore stables, mais qu'elles le deviennent par la suite. Il serait donc intéressant de tester à nouveau les enfants de la population d'étude dans 4 ans afin d'infirmier ou de confirmer cette hypothèse.

Aussi, nous avons noté une grande variabilité inter-individuelle pour ces deux épreuves (comme l'indiquent les variances respectives de 2,28 et 1,82ET), mettant en évidence l'influence d'autres paramètres que nous exposerons ci-après.

Concernant les Gnosies auditivophonétiques, les résultats des enfants sourds sont dans la norme, cette épreuve étant peu discriminante. En effet, les résultats ne sont jamais déficitaires pour certaines tranches d'âge. Comme Dufour (2010) le constatait, nous n'avons recensé pour la majorité des enfants, que des difficultés à discriminer le trait de voisement, cette capacité s'installant à partir de 4 ans et demi selon le manuel EXALANG 3-6. Sur les 10 items proposés, 3 testent la discrimination

du voisement (glu/clu, pada/bada, faju/fachu). La discrimination p/b et j/ch était majoritairement affectée au sein de la population d'étude, pouvant s'expliquer par l'acquisition plus tardive des capacités à discriminer les consonnes, comme exposé plus haut.

Lexique: Le vocabulaire dont l'acquisition résulte d'un apprentissage précoce (Couleurs) est bien investi et accessible (Couleurs rapide) chez les enfants sourds de la population tandis que le vocabulaire dont l'apprentissage est plus tardif (Désignation des parties du corps, Topologie en expression et en compréhension) est moins bien maîtrisé. Toutefois, la variabilité inter-individuelle est importante (variances respectives de 2,07ET, 1,44ET et 1,45ET) comme l'exposait Thaler (2004) pour des enfants sourds âgés de 8 à 12 ans. Le vocabulaire mathématique (Quantificateur et nombre), est quant à lui compris avec également une grande hétérogénéité parmi le groupe testé.

Concernant le vocabulaire acquis implicitement par l'enfant, via le bain de langage qui l'entoure, on note en revanche un retard en expression (Dénomination d'images) et un déficit en compréhension (Désignation d'images), avec à ce niveau une très forte variabilité inter-individuelle (variances de 2,83 ET et 7,35 ET). Or, il est impossible qu'un enfant ne comprenne pas les termes qu'il emploie et qu'il soit donc meilleur en expression qu'en compréhension. Cela s'explique par le caractère très discriminant de l'épreuve de Désignation d'images, le score étant déficitaire pour 5 erreurs à 4 ans, 3 à 4 ans 5 et 2 à partir de 5 ans. En effet, ce vocabulaire usuel (voiture, vélo, crayon, chat...) doit être acquis assez précocement par l'enfant.

Ces résultats sont en accord avec ceux obtenus par Machart (2012) qui décrit une acquisition du vocabulaire chez les enfants sourd caractérisée par un retard significatif et durable.

Morphosyntaxe: Comme évoqué par Tuller (citée par Fuet et al. (1999)), nous avons fréquemment retrouvé des omissions et des substitutions de prépositions (« Le petit extra-terrestre joue cartes »), de pronoms (« Il donne un cadeau » pour parler d'une fille), de déterminants (« Les papa et la maman... »), et des difficultés de flexion verbale (« La maîtresse donner un crayon à la petite fille »). Nous avons également constaté que les clitiques accusatifs étaient rarement acquis (« Il cache » pour « Il se cache », «, Y'a un chat, il caresse » pour « il le caresse »). Comme le

précisent Fuet et al., les enfants déficients auditifs ont des difficultés à effectuer des manipulations syntaxiques, notamment pour les phrases interrogatives (« Est-ce-qu'il pleut ? »).

Aussi, durant le test, très peu ont employé, en Production de phrases, des structures passives ou relatives.

En effet, l'acquisition de ces compétences relève d'un apprentissage implicite basé sur la perception des différentes structures morphosyntaxiques inhérentes au langage, rendue difficile chez l'enfant sourd du fait d'un input auditif déficitaire.

En revanche, la compréhension morphosyntaxique des enfants testés était dans la norme et ce de manière homogène pour tout le groupe.

Mémoire auditive à court terme et de travail: L'empan de chiffres et de mots est, de manière homogène, dans la norme chez les enfants sourds de notre population. Cela va à l'encontre de Pisoni et Geers ((2000) cités par Jepez Krahe (2007)) qui observaient un empan verbal plus court chez les enfants sourds. Toutefois, ils précisaient que les enfants sourds oralistes exclusifs avaient de meilleures performances de rétention que les enfants ayant une communication dite totale (aides visuelles et, ou kinesthésiques), ce qui tend à expliquer nos résultats.

Aussi, 96% des enfants sourds de notre population d'étude sont scolarisés en milieu ordinaire (intégration ou inclusion). Cela met en évidence des compétences langagières expressives et réceptives ainsi que des capacités d'adaptation suffisantes chez ces enfants pour suivre les apprentissages dispensés à des élèves du même âge ne présentant pas de handicap sensoriel.

3.2. Analyse bivariée des résultats quantitatifs de la population d'étude

3.2.1. Comparaison inter-groupe

En fonction de la catégorie d'âge EXALANG 3-6: Cette comparaison montre qu'à 4 ans, les enfants sourds possèdent les mêmes compétences que les enfants normo-entendants concernant les Gnosies auditivophonétiques, la connaissance du lexique des couleurs et leur dénomination rapide et l'Empan de mots. Aussi, la discrimination auditive phonémique est efficiente dès cet âge. Elle constitue, en effet, après la détection, un des premiers exercices proposé à l'enfant en éducation

auditive. Aussi, le vocabulaire appris précocément (Couleurs) est acquis et l'accès au lexique et les capacités mnésiques auditivo-verbales ne semblent pas affectés par le handicap sensoriel à cet âge.

Autour de 4 ans et demi, la discrimination phonétique des voyelles avec lecture labiale s'affine déjà comme le constataient Alegria et al. (1999). L'empan de chiffres devient à son tour efficient. Toutefois, on peut supposer qu'il l'était déjà à 4 ans et que ces résultats sont dus à un effet de sidération constaté lors des passations. L'épreuve d'empan de chiffres, présentée avant l'empan de mots, surprenait en effet de prime abord les enfants, alors moins performants pour cette première épreuve.

Vers 5 ans, la discrimination phonétique des voyelles est efficiente sans lecture labiale. Ceci pourrait être expliqué du fait du travail orthophonique d'éducation auditive et d'une acquisition plus précoce des voyelles par rapport aux consonnes. Dès cet âge, le vocabulaire acquis implicitement (Dénomination d'images), mieux perçu, est alors investi et les marqueurs topologiques résultant d'un apprentissage sont compris. Aussi, la compréhension morphosyntaxique (Aptitudes morphosyntaxiques) tend à se normaliser en premier.

Il faut enfin attendre l'âge de 5 ans et demi pour que la discrimination des consonnes avec et sans lecture labiale soit efficiente, ces dernières étant perçues après les voyelles. Cette efficience explique la résorption du trouble d'articulation: les phonèmes, bien perçus et discriminés peuvent dès lors être produits correctement en l'absence de troubles praxiques. Ces capacités auditivo-perceptives induisent également l'amélioration des compétences phonologiques en production (Répétition de logatomes, Dénomination phonologie). Sur le plan lexical, l'acquisition du vocabulaire topologique en expression suit logiquement celle en compréhension acquise autour de 5 ans. Enfin, la normalisation des compétences morphosyntaxiques suit également la compréhension des structures phrastiques acquise à 5 ans, et ce, quelle que soit la contrainte imposée par l'épreuve (Répétition, Complément et Production de phrases).

En amont de cette étude, nous avons supposé qu'une prise en charge pluridisciplinaire précoce concourrait à un développement du langage oral des enfants sourds proche de la norme des enfants normo-entendants du même âge. Les difficultés retrouvées en morphosyntaxe, en phonologie et en compétences lexicales tendraient par conséquent à se réduire avec l'âge. Cette hypothèse a donc,

de manière exploratoire, été validée, le niveau global de langage oral de l'enfant sourd tendant à se normaliser vers l'âge de 5 ans et demi.

En revanche, la Compréhension de récit, faisant intervenir l'attention et la mémoire auditive ainsi que la compréhension lexicale et morphosyntaxique, est encore difficile à cet âge. Les enfants de la population d'étude ne sont par conséquent pas parvenus à s'aider des indices visuels (représentation consensuelle de la sorcière, de son chapeau et de son moyen de transport).

Aussi, parmi la population témoin, nous avons repéré 6 enfants présentant des scores inférieurs à la norme. Ces derniers ne bénéficiaient pas pour autant d'une prise en charge orthophonique, leurs difficultés n'ayant pas été repérées par l'environnement scolaire ou familial car n'intervenant pas dans leurs apprentissages. Ces constats relativisent ainsi les difficultés de notre population d'étude et mettent en évidence les limites d'un test.

En fonction du degré de surdité de la population d'étude : Le degré de surdité est évidemment un facteur influent dans l'acquisition des compétences langagières, expliquant l'hétérogénéité de la population sourde, comme exposé en 3.1. Population et analyse descriptive.

Une perte auditive moyenne rend difficile la discrimination des consonnes avec et sans lecture labiale, ne permettant pas au trouble articulatoire, en dehors d'un trouble praxique, de se résorber totalement. Concernant le lexique et la morphosyntaxe, la surdité moyenne n'a d'influence que sur les compétences acquises le plus tardivement chez les enfants sourds (topologie en expression et en compréhension et Production de phrases).

Une perte auditive sévère, quant à elle, affecte en plus, les compétences phonologiques (Répétition de logatomes, Dénomination phonologie), l'acquisition du vocabulaire appris implicitement (Dénomination) ou non (Quantificateur et nombre, Désignation des parties du corps). La morphosyntaxe, lorsque l'épreuve est contraignante (Répétition et Complément de phrases) est aussi touchée.

Enfin, une perte auditive profonde affecte l'acquisition de toutes les compétences langagières orales hormis les Gnosies auditivophonétiques, à

relativiser toutefois (cette épreuve étant peu discriminante) et le vocabulaire appris précocement (Couleurs).

3.2.2. Comparaison intra-groupe

3.2.2.1. Comparaison des résultats en dénomination et désignation d'images

Lors de l'étude statistique exploratoire, il a été mis en avant que les résultats en dénomination d'images étaient plus proches de la norme que les résultats en désignation pour la population d'enfants sourds.

Cela s'explique par le fait que l'épreuve de désignation d'images est plus discriminante que l'épreuve de dénomination. En effet, un score de 33/36 en désignation, pour la tranche d'âge 4 ans 6, place le patient à -2,21 ET. Un score de 33/36 en dénomination, pour la même tranche d'âge, place l'enfant à +0,18 ET, alors que les images sont équivalentes. Dans un schéma d'acquisition lexicale classique, la désignation est en effet meilleure que la dénomination d'images.

D'après l'adaptation du *modèle cognitif des traitements lexicaux*, d'Hillis et Caramazza (1991) (Annexe n°19), la dénomination nécessite de passer par le système pictogène avant d'accéder au système sémantique. Le traitement implique ensuite le système phonologique de sortie et le buffer phonologique avant que le mot ne soit prononcé. Pour la désignation, le système d'analyse auditive et le lexique phonologique d'entrée sont mis en jeu avant le système sémantique. L'image peut ensuite être pointée. On peut supposer que les difficultés de perception, de discrimination et d'identification auditives des enfants sourds ont été à l'origine de cette différence de résultats. Un mot connu, que l'enfant possède donc dans son lexique interne, pourrait en effet être plus facilement accessible via le système visuel si le mot n'a pas été correctement identifié via le système auditif.

3.2.2.2. Comparaison des résultats en morphosyntaxe et lexique

En expression, les résultats en morphosyntaxe sont plus éloignés de la norme que les résultats en lexique. Comme l'indiquent Fuet et al. (1999) dans *La spécificité des aspects morphosyntaxiques du langage oral de l'enfant sourd*, la morphosyntaxe

est une composante particulièrement atteinte dans la surdité. Le lexique est, quant à lui travaillé, chez tous les enfants, de manière plus précoce et d'autant plus chez les enfants déficients auditifs où un travail spécifique du vocabulaire est effectué (reconnaissance et identification d'objets par exemple).

En réception, les épreuves de morphosyntaxe sont moins échouées que les épreuves de lexique. En effet, la moyenne des résultats en morphosyntaxe se trouve dans la norme basse. La moyenne des écarts-types des enfants, aux épreuves de compréhension lexicale est elle, déficitaire. Cette dernière a été influencée négativement par des résultats particulièrement déficitaires en désignation d'images (-5,41 ET). A l'inverse, l'épreuve de Compréhension de récit, dans le module morphosyntaxe est bien réussie, les enfants pouvant s'aider de références logiques (représentation consensuelle de la sorcière, de son chapeau et de son moyen de transport). De plus, le module de compréhension morphosyntaxique comporte 2 épreuves alors que le module de compréhension lexicale en comporte 4. Les moyennes des résultats normés de ces deux modules ne sont donc pas équivalentes, leur comparaison est donc peu significative.

3.2.2.3. Comparaison des résultats en dénomination des couleurs et d'images

Pour finir, les résultats en dénomination des couleurs étaient plus proches de la norme qu'en dénomination d'images. Les couleurs sont issues d'une même catégorie lexicale et font partie des premiers apprentissages scolaires. Elles sont également souvent travaillées en orthophonie et font partie des premiers apprentissages transmis par les parents. L'épreuve de dénomination d'images propose des objets concrets mais appartenant à des champs sémantiques différents (aliments, objets, vêtements...). Cette épreuve impliquait, pour les enfants de notre population, qu'ils aient déjà été confrontés aux différents objets dans leur vie courante (ex: le balai, certains enfants ne connaissaient pas cet objet même après qu'il leur a été montré). Un travail ciblé sur un vocabulaire étendu aiderait donc les enfants déficients auditifs à acquérir les notions lexicales associées. Ces résultats mettent également en avant l'intérêt d'une prise en charge écologique et d'une guidance parentale appuyée afin que les objets du quotidien soient régulièrement nommés et que les situations soient verbalisées.

3.2.2.4. Autres résultats

L'étude n'a pas permis de mettre en avant de différence statistique significative entre les résultats normés des épreuves d'Empan de chiffres et de mots. Les résultats entre les enfants normo-entendants et sourds étaient en réalité homogènes.

Aussi, aucune différence statistique significative n'a été relevée entre les écarts-types du lexique topologique en compréhension et en expression. Les deux versants d'un lexique abstrait (Topologie) seraient donc atteints de manière identique contrairement au lexique concret testé via les épreuves de Dénomination et Désignation d'images. Cette distinction pourrait s'expliquer par l'absence de représentation imagée du vocabulaire du lexique abstrait.

3.3. Étude des paramètres influençant positivement le développement langagier des enfants de la population d'étude

3.3.1. Âge de diagnostic et compétences lexicales

Les résultats ont montré une influence positive de la précocité du diagnostic sur le développement des compétences lexicales des enfants déficients auditifs de notre population. Le dépistage néonatal permet en effet que le diagnostic soit réalisé au plus tôt. Plus le diagnostic est précoce, moins la privation auditive est longue. Le bain de langage peut donc se faire plus tôt pendant la période critique, période importante comme l'exprimait le Professeur Naïma Deggouj dans le *Rapport d'évaluation du dépistage néonatal systématique de la Surdit  permanente bilat rale* (HAS, 2007). Le lexique appris pendant la p riode de plasticit  c r brale serait en effet plus facilement acquis. Aussi, Lederberg et al. (2000) ont montr  que les enfants sourds avaient un retard d'acquisition du vocabulaire car la phase longue d'apprentissage, pr c dant la phase rapide et le « novel mapping », durait plus longtemps. La pr cocit  du diagnostic am nerait donc   minimiser ce retard et   amener l'enfant plus t t   la phase rapide.

Nous n'avons cependant pas pu valider cette hypoth se en obtenant une corr lation significative entre les capacit s lexicales, l' ge d'appareillage et l' ge de d but de la prise en charge orthophonique.

3.3.2. Seuil prothétique moyen et performances langagières

Nous avons retrouvé une corrélation importante entre le seuil prothétique moyen et les compétences lexicales et morphosyntaxiques, en production et en réception.

Une bonne détection auditive permet en effet d'avoir les conditions favorables au développement des capacités de discrimination et d'identification de la parole. Les difficultés de compréhension que peut engendrer un déficit perceptif, comme l'évoque Frachet (2001) dans *Les surdités de perception*, peuvent ainsi être minimisées. Aussi, une perception auditive efficiente participe à un développement langagier optimal en expression. Nous n'avons cependant pas retrouvé de corrélation entre les compétences phonologiques et le seuil prothétique moyen.

3.3.3. Fréquence de prise en charge orthophonique et performances langagières

Une corrélation négative extrêmement élevée a été retrouvée entre la fréquence de prise en charge orthophonique et les résultats des enfants déficients auditifs aux épreuves de phonologie, compréhension et expression lexicales et morphosyntaxiques. Plus les enfants ont des difficultés langagières, plus la prise en charge est fréquente. Cette corrélation, dont le coefficient est supérieur à 0,8 pourrait être considérée comme suspecte si elle n'était pas logique.

En effet, plus les difficultés de l'enfant sont grandes plus l'orthophoniste propose de séances hebdomadaires. Lorsque le niveau de l'enfant se rapproche de la norme, moins de séances sont nécessaires, elles sont donc plus espacées dans le temps. La fréquence de prise en charge antérieure a cependant pu être plus élevée. Pour l'un des enfants de notre population la prise en charge a même été interrompue. Ayant obtenu des résultats dans la norme aux épreuves de bilan, l'orthophoniste a en effet proposé aux parents de l'enfant de réaliser une pause et de reprendre, à leur demande, si l'enfant éprouvait à nouveau des difficultés.

3.3.4. Stimulations parentales et performances langagières

Après avoir recueilli des informations qualitatives sur le milieu familial des enfants déficients auditifs, nous avons pu mettre en avant un lien significatif entre les stimulations parentales et les résultats normés en phonologie, lexique expressif et réceptif et morphosyntaxe expressive et réceptive. Les enfants auraient donc tendance à développer plus rapidement et plus efficacement leurs capacités langagières lorsque leur milieu agit de manière stimulante.

Ces résultats soulignent l'importance de la guidance parentale, qui permet d'accompagner les parents dans la communication avec leur enfant, au quotidien et à travers le jeu. L'objectif est que le développement langagier se fasse dans le plaisir et dans l'interaction comme le stipule Franzoni (2006) dans l'article de Connaissances Surdit  (ACFOS) intitul  *Quelle place pour l'orthophoniste dans la prise en charge pr coce de l'enfant sourd ?*.

4. Int r ts de l' tude

4.1. Perspectives orthophoniques

Notre  tude a r v l  que le d pistage n onatal de la surdit  avait un int r t sup rieur lorsque le diagnostic  tait r alis  de mani re pr coce. Le seuil proth tique moyen a lui aussi une importance majeure dans le d veloppement du langage oral des enfants d ficients auditifs. On a en effet observ  une normalisation des r sultats   certaines  preuves avec l' ge, qui pourrait  tre d'autant plus pr coce avec une mise en place rapide des prises en charge cons cutives au d pistage et au diagnostic.

L' tude men e a  galement permis de relever l'importance de la guidance parentale en mettant en avant une corr lation entre le niveau de langage oral et le niveau estim , par les orthophonistes, des stimulations parentales. La guidance a en effet pour but de favoriser des  changes parents-enfants de bonne qualit  dans le jeu mais aussi dans les  changes quotidiens. L'orthophoniste et les autres professionnels de sant  gravitant autour de l'enfant doivent travailler avec et autour de son environnement : travail d'acceptation du handicap, exemple de stimulations langagi res adapt es.

Les résultats normés obtenus aux épreuves du test EXALANG 3-6 ont montré que le vocabulaire en liste fermée, acquis par apprentissage quotidien était mieux acquis que des mots du lexique courant. On a également noté que les enfants déficients auditifs n'avaient pas de problèmes de mémorisation auditive. Ces éléments mettent en avant le fait que la prise en charge orthophonique doit se faire le plus écologiquement possible afin de travailler un vocabulaire plus vaste, concret et abstrait, mais également des éléments morphosyntaxiques. La guidance parentale est ici également importante. Elle doit mener les parents à verbaliser les actions quotidiennes afin d'exposer les enfants déficients auditifs à un maximum de répétitions des mots courants afin qu'ils puissent être plus facilement engrammés, comme le sont les couleurs par exemple. Les difficultés relevées aux épreuves réceptives, et notamment à l'épreuve de désignation d'images, traduisaient un déficit perceptif, discriminatoire et d'identification.

Ces capacités sont donc à affiner en orthophonie. Ces éléments montrent à nouveau qu'il est important d'associer systématiquement le langage oral aux images, objets et situations présentés afin de favoriser la mise en place de représentations phonologiques et signifiantes stables. De plus, la modalité orale est à travailler de manière isolée afin de favoriser la mise en place de la reconnaissance et de l'identification des bruits, des phonèmes de la langue et ensuite des mots.

4.2. Apports personnels

La réalisation de ce mémoire n'a pas seulement permis d'enrichir nos connaissances théoriques de la surdité. En effet, nos rencontres nous ont permis de réaliser quelles difficultés les familles et les enfants pouvaient rencontrer, quelles craintes ils pouvaient avoir au quotidien, nous permettant ainsi de mieux appréhender leur ressenti face à nous, futures professionnelles.

Nous avons également eu la possibilité de découvrir les différentes étapes et modes de prise en charge de la surdité. En effet, nous avons pu rencontrer des enfants au sein de cabinets libéraux, d'instituts spécialisés, en milieu hospitalier, en réglage audioprothétique et ainsi observer les spécificités de chaque mode de prise en charge.

L'hétérogénéité importante retrouvée auprès de nos patients a également été formatrice. En effet, un grand nombre de facteurs entrent en jeu dans la prise en charge orthophonique des enfants et nous avons ainsi réalisé que de bonnes capacités d'adaptation étaient nécessaires afin que la prise en charge puisse être bénéfique à chaque enfant.

Conclusion

En amont de notre étude, nous avons supposé qu'une prise en charge ORL, audioprothétique et orthophonique consécutives à un diagnostic précoce de la surdité concourait à ce que les compétences langagières orales de l'enfant sourd tendent vers la norme de celles d'un enfant normo-entendant du même âge.

Nos résultats ont montré que le dépistage néonatal permettait un diagnostic de la surdité en moyenne à l'âge de 7 mois, suivi dans un délai moyen de 2 mois d'une prise en charge orthophonique et dans un délai moyen compris entre 3 et 12 mois d'une prise en charge audioprothétique. Aussi les compétences auditivo-perceptives, phonologiques, lexicales et morphosyntaxiques, en expression comme en réception, des enfants de la population d'étude tendent à se normaliser vers l'âge de 5 ans et demi. Cela suggère ainsi qu'une prise en charge pluridisciplinaire précoce de la surdité concoure à un développement des compétences langagières orales de l'enfant déficient auditif semblable à celui d'un enfant tout-venant.

Aussi, nous avons supposé que certains facteurs d'hétérogénéité avaient davantage d'influence que d'autres sur le développement des différents domaines du langage oral des enfants sourds. Nous avons ainsi souhaité observer l'âge de diagnostic de la surdité, l'âge d'appareillage, le seuil prothétique moyen, l'âge de début de la prise en charge orthophonique et audioprothétique, la fréquence de la prise en charge orthophonique et la qualité des stimulations environnementales.

En ce sens, nos résultats suggèrent que l'âge de diagnostic influe sur les compétences lexicales. Le seuil prothétique moyen influence, quant à lui, les compétences lexicales et morphosyntaxiques en expression comme en réception. Enfin, la fréquence de prise en charge orthophonique a de l'influence sur toutes les compétences langagières, au même titre que la qualité des stimulations parentales. Nous n'avons pu amener de réponses significatives pour les autres hypothèses.

Notre étude a ainsi confirmé que la mise en place rapide d'une prise en charge pluridisciplinaire consécutive au diagnostic de la surdité influençait positivement le développement des compétences langagières orales expressives et réceptives de l'enfant.

Elle souligne également l'intérêt d'une prise en charge orthophonique écologique et multimodale afin de développer au mieux les compétences lexicales des jeunes enfants sourds.

Enfin, elle précise le rôle fondamental de la guidance parentale, qui pour favoriser la qualité des stimulations environnementales, doit être au cœur de la prise en charge.

Aussi, afin d'approfondir notre travail de recherche et d'étudier les hypothèses émises dans notre discussion, nous aimerions dans un premier temps comparer chez l'enfant sourd, l'acquisition du vocabulaire engrammé à travers les stimulations environnementales avec le vocabulaire dont l'acquisition résulte d'un apprentissage.

Dans un second temps, nous souhaiterions réaliser des études précises des cas dits « extrêmes » repérés dans notre population d'étude afin de mettre en évidence les « dysfonctionnements » survenus au cours de leur prise en charge (délai important entre le dépistage et le diagnostic, âge d'appareillage tardif, irrégularité de la prise en charge orthophonique...). Cette étude pourrait permettre d'améliorer la mise en place de la prise en charge consécutive au dépistage. Cela pourrait par exemple être formalisé par une action de prévention primaire : des orthophonistes pourraient transmettre, en maternité, une information objective et consensuelle aux parents d'enfants déclarés positifs au dépistage de la surdité à propos des possibilités et des intérêts d'une prise en charge rapide et pluridisciplinaire.

Enfin, nous aimerions vivement que notre étude soit poursuivie, dans deux ans afin d'observer de manière longitudinale l'évolution des compétences langagières orales ainsi que l'entrée dans l'écrit de notre population d'étude.

Bibliographie

- ACTION CONNAISSANCE FORMATION POUR LA SURDITÉ (ACFOS) (2006). *Livre blanc : La surdité de l'enfant, les Sourds ont droit à la parole*. Paris, ACFOS
- ADAMS AM, GATHERCOLE SE (2000). Limitations in working memory: implications for language development. *International journal of language and communication disorders*, 35, [95-116], 12 Janvier 2015. URL: <http://informationhealthcare.com/doi/pdf/10.1080/136828200247278>
- AGENCE NATIONALE D'ACCRÉDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ (ANAES) (1999). *Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques*.
- ALBEGGER K, WELZL-MULLER K (2000). *Universal newborn hearing screening in Austria. 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology and Head and Neck Surgery*. Berlin
- ALEGRIA J, CHARLIER B, D'HONDT M, HAGE C, LEYBAERT J (1999). Surdit . In: RONDAL JA, SERON X (Eds.). *Troubles du langage: bases th oriques, diagnostic et r education*. Belgique, Mardaga: 550-587.
- ANTIA S, KREIMEYER K (2003). Peer interactions of Deaf and Hard of Hearing Children. In MARSHARK M, SPENCER E (Eds.). *Oxford handbook of deaf studies, language and education*. Oxford, Oxford University Press: 164-176.
- ASSOCIATION FRAN AISE POUR LE D PISTAGE ET LA PR VENTION DES HANDICAPS DE L'ENFANT (AFDPHE) ET L'ASSURANCE MALADIE (2004). *Proposition d'un programme exp rimental de d pistage n onatal de la surdit  cong nitale en maternit *.
- BOREL-MAISONNY S (1954). *De la perception du langage et de la pens e   l'orthographe*. Soci t  Alfred Binet, 417, 385-408.
- BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V (2011). *Dictionnaire d'orthophonie*. Ortho  dition.
- CHOMEL-GUILLAUME S., LELOUP G., BERNARD I. (2010). Les aphasies, Evaluation et r education. Issy- les- Moulinaux: Elsevier Masson, p23.
- COMIT  CONSULTATIF NATIONAL D' THIQUE (CCNE) (2007). *Avis n  103:  thique et surdit  de l'enfant:  l ments de r flexion   propos de l'information sur le d pistage syst matique n onatal et la prise en charge des enfants sourds*. Paris, CCNE.
- CONF RENCE NATIONALE DE SANT  (CNS) (2012). Avis du 21 Juin 2012 sur "le d pistage, le diagnostic et l'accompagnement pr coces des handicaps chez l'enfant", annexe: analyse compar e du carnet de sant  ou de ses  quivalents au plan international.

- DAUMAN R, ROUSEEY M, BELOT V, DENOYELLE F, ROMAN S, GAVILAN-CELLIE I, RUZZA-SURROCA I, CALMELS MN, LINA-GRANADE G, HOUSSIN E, CHARLEMAGNE A, GARABEDIAN N (2009). Screening to detect permanent childhood hearing impairment in neonates transferred from the newborn nursery. *International Journal of Pediatr Otorhinolaryngol.* 73, [457-465]: 1er Décembre 2014. URL: <http://www.ijporlonline.com/article/S0165-5876%2808%2900584-3/abstract>
- DELAGE H (2008). *Evolution de l'hétérogénéité linguistique chez les enfants sourds moyens et légers: étude de la complexité morphosyntaxique*. Thèse de doctorat en linguistique, Université François-Rabelais de Tours.
- DENOYELLE F, MARLIN S, PETIT C, GARABEDIAN E-N (2000). Surdités neurosensorielles d'origine génétique. *La Revue du Praticien*, 50, [146-149].
- DUARA S, SUTER C, BESSARD K, GUTBERLET L (1986). Neonatal screening with auditory brainstem responses: Results of follow-up audiometry and risk factor evaluation. *Journal of Pediatrics*, 108, [276-281].
- DUFOUR C (2010). *Étude exploratoire du développement phonologique de l'enfant sourd*, Maîtrise universitaire en logopédie, Université Genève.
- DUMONT A (1988). *L'orthophoniste et l'enfant sourd*. Paris, Masson.
- FLOOK K (2012). *Critical Review: The Impact of Early Hearing Detection and Intervention Programs on language development of children with hearing loss*, M.Ci.Sc AUD Candidate, University of Western Ontario: School of Communication Sciences and Disorders.
- FRACHET B (2001). Traumatismes et nuisances sonores: panorama. In: ROBIER A (Eds.) *Les surdités de perception*. Paris, Masson: 82-86.
- FRANZONI M (2006). Quelle place pour l'orthophoniste dans la prise en charge précoce de l'enfant sourd?, *Connaissances Surdités n°17 (ACFOS)*, [12-18].
- FUET F, JACQ G, TULER L. (1999). *La spécificité des aspects morpho-syntaxiques du langage oral de l'enfant sourd: étude comparative*, Gaëlle Jacq, Laurice Tuller et Fabienne Fuet, *Glossa*, n°69 (4-14), 1999 --> Version plus détaillée de l'étude dans FUET F, JACQ G (1998), *Mémoire d'orthophonie*, Ecole d'orthophonie de Tours
- HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ (HAS) (2009). *Recommandations de bonne pratique, Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire*. Saint-Denis la Plaine, HAS
- HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ (HAS) (2012). *Bon usage des technologies médicales. Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral*. HAS
- HELLOIN M-C, THIBAUT M-P (2006), *EXALang 3-6, Batterie d'examen des fonctions langagières chez l'enfant de 3 à 6 ans*, Orthomotus.

- HESS M, FINCH-KRAMER U, BARTSCH M, KEWITZ G, VERSMOD H, GROSS M, (1998). Hearing screening in at-risk neonate cohort. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 46, [81-89]. URL: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa054915#t=articleMethods>
- HILLIS A, CARAMAZZA A (1991). Category-specific naming and comprehension impairment : a double dissociation. *Brain*, 114(5), 2081-2094.
- INSTITUT NATIONAL DE LA SANTÉ ET DE LA RECHERCHE MÉDICALE (INSERM) (2009). *Santé de l'enfant. Propositions pour un meilleur suivi*. Paris, Les éditions Inserm.
- KEMP DT (1978). Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 64, [1386-1391].
- KENNEDY CR (1999). Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. *Acta Paediatrica Supplement*, 88, [73-75].
- KENNEDY CR, MCCANN DC, CAMPBELL MJ, LAW C, MULLEE M, PETROU S, WATKIN P, WORSFOLD S, YUEN HM, STEVENSON J (2006). *Language Ability after Detection of Permanent Childhood Hearing Impairment*, *The New England Journal of Medicine*, 354, [2131-2141]: 8 Décembre 2014
- LEDEBERG A R, PREZBINDOWSKI A K, SPENCER P E (2000). Word learning skills of deaf preschoolers: The development of novel mapping and rapid word learning strategies. *Child Development*, 53, [1055-1065]
- LEPEZ KRAHE J (2007). *Surdité et langage. Prothèses, LPC et implant cochléaire*. Presses Universitaires de Vincennes.
- MACHART L (2012-2013). *Les compétences linguistiques de l'enfant sourd : évaluation de la pragmatique et de la morphosyntaxe à partir de la batterie EVALO 2-6*. Mémoire de master 1 recherche mention Sciences du langage, Université Stendhal 3 Grenoble.
- MEINZEN-DERR J, WILEY S, GREYER S, CHOO DI (2011). Children with cochlear implants and developmental disabilities: a language skills study with developmentally matched hearing peers. *Research in Developmental Disabilities*, 32, [757-767]
- NELSON D, MPH, BOUGATSOS C, BS, NYGREN P, MA (2008). Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation, *Pediatrics*, 122, [266-276]: 7 Novembre 2014. URL: pediatrics.aappublications.org/content/122/1/e266.short
- PISONI D B, GEERS A (2000). Working memory in deaf children with cochlear implants: Correlations between digit span and measures of spoken language processing. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 109, [92-93].

- PONCET E, CHAPERON C, METREAU M, FRANCOIS M, RECEVEUR M, ROULLEAU P (1983). Results of 10 years of deafness screening and diagnosis in children and its implication. Early identification of the young deaf child. *An Otolaryngol Chir Cervicofac*, 100, [543-548]: le 10 Octobre 2014. URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6670806>
- SAMAILLE C (2014). *Experience from a newborn hearing screening pilot program in northern France*, ARDPHE.
- SURROCA-RUZZA I (2001). *Le dépistage précoce de la surdité de l'enfant*, Thèse de médecine, Université du droit et de la santé, Lille 2
- SZAGUN G (2002). Learning the h(e)ard way: The acquisition of grammar in young German-speaking children with cochlear implants and with normal hearing. In WINDSOR F, KELLY ML, NEWLETT N (Eds.). *Investigations in Clinical Phonetics and Linguistics*. Mahwah, NJ, Lawrence Erlbaum Associates: 131-144.
- THALER A (2004-2005). *Approche du développement lexical de 10 enfants sourds profonds congénitaux, proteurs d'un implant cochléaire*. Mémoire d'orthophonie, Université de Paris VI.
- TULLER L (2000). Aspects de la morphosyntaxe du français des sourds, *Recherches linguistiques de Vincennes*, 29, [143-156]: 5 Décembre 2014. URL: <http://rlv.revues.org/1204>
- VOHR B, MOORE P, TUCKER R (2002). Impact of family health insurance and other environmental factors on universal hearing screen program effectiveness. *Journal of Perinatology*, 22, [380-385]: 5 Décembre 2014. URL: <http://www.nature.com/jp/journal/v22/n5/pdf/7210750a.pdf>
- WATKIN PM, BALDWIN M, MCENERY G (1991). Neonatal at risk screening and the identification of deafness. *Archives of Disease in Childhood*. 66, [1130-1135].
- WILLEMS P, LEYBAERT J (2004). *The development of phonological working memory in children fitted with cochlear implant*. 5ème symposium international sur l'implant cochléaire pédiatrique, Genève.
- YOSHINAGA-ITANO C (2003). Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Mental retardation and developmental disabilities research reviews*, 9, [252-266]: 16 Janvier 2015. URL: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mrdd.10088/abstract>

Sites internet consultés

ACCÈS AU DROIT DE LA RECHERCHE ET DES ENSEIGNEMENTS SCOLAIRES ET SUPÉRIEUR-RLR: www.adressrlr.cndp.fr. Ministère de la Santé. (24 janvier 1977). *Circulaire n° 77-033 et n° 78: Dépistage et éducation précoces de l'enfant déficient auditif profond, de la naissance à six ans*.

AFDPHE: <http://www.afdphe.org/>, rubrique Dépistage, *Le dépistage néonatal*. Consulté le 17/08/2014 pour des recherches sur les maladies dépistées précocement.

BIAP: <http://WWW.BIAP.org/>, rubrique Recommandations:

CT 2: (1er Mai 1997) *Recommandation 02/1: Classification des surdités*. Consulté le 07/11/2014 concernant la classification internationale des surdités.

CT 21: (2 Mai 1989) *Recommandation BIAP 21/1: Handicaps multiples et atteintes de l'audition. Aspects préventifs chez l'enfant*. Consulté le 27/02/2015 pour préciser les caractéristiques d'une surdité centrale.

CT 6: (1^{er} Mai 2009) *Recommandation 06/11. Appareillage auditif chez l'enfant dans la première année*. Consulté le 29/11/2014 concernant le déroulement précis de la prise en charge audioprothétique du jeune enfant.

CT 6: (Mai 2000) *Recommandation 06/8. L'appareillage de l'enfant déficient auditif*, Consulté le 29/11/2014 concernant les recommandations internationales de mise en oeuvre de la prise en charge audioprothétique et les recommandations en matière d'appareillage.

CT 7: (1er Mai 2011) *Implant Cochléaire, Recommandation BIAP 7/4-25/5: Implantation cochléaire bilatérale de l'enfant*. Consulté le 27/11/2014 pour les recommandations en matière d'appareillage

HAUTE HAUTORITE DE SANTE (HAS), ex AGENCE NATIONALE D'ACCREDITATION ET D'EVALUATION EN SANTE (ANAES) <http://www.has-sante.fr>:

- Rubrique Évaluation et Recommandations, Dépistage et prévention, (Mai 2004) *Comment évaluer à priori un programme de dépistage, Guide méthodologique: comment évaluer a priori un programme de dépistage ?*. Consulté le 03/10/2014 concernant les objectifs d'un test de dépistage.
- Rubrique Evaluation et Recommandations, Santé publique et Organisation des offres de soin, Recommandations en santé publique, (Janvier 2007) *Rapport-Evaluation du dépistage néonatal systématique de la Surdité permanente bilatérale*. Consulté le 03/10/2014 concernant les intérêts du dépistage.

INSERM: <http://www.inserm.fr/>, Rubrique Neurosciences, Sciences cognitives, neurologie, psychiatrie, (6 Septembre 2006), *Dossier de presse: Déficiences auditives, recherches émergentes et applications chez l'enfant. Une expertise collective de l'INSERM*. Consulté le 19/09/2014 pour obtenir des données chiffrées concernant la surdité de l'enfant.

LABORATOIRE D'AUDIOLOGIE RENARD : <http://www.laborenard.fr/>, Rubrique La correction auditive dans nos laboratoires. *Les différentes aides auditives*. Consulté le 31/10/2014 pour des recherches concernant l'appareillage auditif.

LEGIFRANCE: <http://www.legifrance.gouv.fr> Journal Officiel n°0105 du 4 mai 2012, page 7915 texte n° 48, *Arrêté du 23 Avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale*. Adresse URL <http://legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2012/4/23/ETSP1210025A/jo/texte>

NCHAM (National Center for Hearing Assessment and Management) : www.infanthearing.org, Rubrique Meetings, 2005 Conference, Presentations and Handouts, Topical Sessions II, Grandori F. (Juillet 2012) *Present and Future of Early Hearing Detection and Intervention systems in the European area (5)*

OMS: <http://www.who.int/fr/>, rubrique Centre des médias, aide-mémoire n°300, Février 2014, *Surdit  et d ficiency auditive*. Consult  le 31/10/2014 pour rechercher une d finition consensuelle de la surdit .

Liste des annexes

Liste des annexes :

Annexe n°1 : Les différents types de surdité

Annexe n°2 : Les différents degrés de perte auditive et leurs conséquences

Annexe n°3 : Brochure d'information sur le dépistage de la surdité

Annexe n°4 : Lettre d'information sur la signification d'un test positif

Annexe n°5 : Système de programmes d'intervention et de dépistage précoces de la surdité en 2005 dans la zone européenne (Grandori F, 2012)

Annexe n°6 : Résultats de l'étude du Docteur Samaille C. (2014) concernant l'expérience du programme pilote de dépistage néonatal de la surdité

Annexe n°7 : Tableau comparatif des tests orthophoniques EXALANG 3-6 et EVALO 2-6

Annexe n°8 : Tableau descriptif des modalités des épreuves d'EXALANG 3-6 sélectionnées pour notre étude

Annexe n°9 : Formulaire d'autorisation parentale à destination de la population sourde et normo-entendante

Annexe n°10 : Demande de participation à l'étude à destination des orthophonistes en charge des enfants sourds

Annexe n°11 : Demande de participation à l'étude à destination des parents des enfants normo-entendants

Annexe n°12 : Questionnaire anamnestique concernant la population d'enfants sourds

Annexe n°13 : Questionnaire anamnestique concernant la population d'enfants entendants

Annexe n°14 : Tableau reprenant les adaptations appliquées au test EXALANG 3-6 dans le cadre de notre étude

Annexe n°15 : Tableau de synthèse des résultats qualitatifs

Annexe n°16 : Tableaux de synthèse des résultats de l'analyse statistique descriptive: moyennes des écarts à la norme (ET) et variances

Annexe n°17 : Tableaux de synthèse des résultats des tests de Student inter-groupe (calcul de « p ») par domaine langagier

Annexe n°18 : Représentation graphique des résultats de l'analyse statistique bivariée exploratoire

Annexe n°19 : Modèle simplifié du système lexical d'Hillis et Caramazza (1995) (Chomel-Guillaume et al., 2010, p. 23)