

QUELQUES NOTIONS SUR LA SURDITE DE L'ENFANT

PLAN

I NOTIONS SUR L'AUDITION NORMALE ET DEFICIENTE

- A Compétences psychoacoustiques de l'oreille
- B Anatomie de l'appareil auditif et vestibulaire
- C Développement de la fonction auditive
- D Types de surdit 
- E La d ficiency auditive en chiffres et ses causes

II NOTIONS SUR L'APPAREILLAGE

- 1 Les proth ses auditives
- 2 L'implant cochl aire
- 3 Le micro HF
- 4 Pr cautions avec l'appareillage

III CONSEQUENCES DE LA SURDITE SUR LE DEVELOPPEMENT DE L'ENFANT

- 1) Perturbation de la fonction auditive
- 2) D veloppement du langage
- 3) Fonction d'alerte et d'orientation
- 4) D veloppement moteur
- 5) D veloppement intellectuel et social

I NOTIONS SUR L'AUDITION NORMALE ET DEFICIENTE

A Compétences psychoacoustiques de l'oreille

L'oreille peut traiter les sons selon leur intensité, leur fréquence et leur durée.

1 L'oreille perçoit des sons d'intensité comprise entre zéro et plus de 120 décibels (dB). L'accès au monde sonore et à la voix dépend des seuils auditifs (intensité minimum perçue à une fréquence donnée) et est impossible sans appareillage en cas de surdité sévère ou profonde:

	0 dB	
	20 dB	audition normale
voix chuchotée	30 dB	surdité légère
	40 dB	
voix normale à 1 mètre	60 dB	surdité moyenne
	70 dB	
		surdité sévère
zone dangereuse	90 dB	
		surdité profonde
	120 dB	
zone de douleur	140 dB	

2 Fréquences audibles (annexe « audiogramme »)

L'oreille peut entendre des sons dont les fréquences se situent entre 20 Hz et 20000 Hz.

L'audition est testée en cabine sur les fréquences allant de 250 Hz à 8000 Hz, principales fréquences de la parole. Ce test ou audiométrie permet de définir l'intensité minimale perçue (seuil) pour ces fréquences et ainsi tracer une courbe appelée audiogramme. C'est à partir de ces chiffres qu'est défini le degré de surdité.

La baisse auditive peut concerner toutes les fréquences. Le plus souvent, ce sont les fréquences moyennes (1000 et 2000Hz) et aigues (4000 Hz et plus) qui sont touchées. La répartition des phonèmes selon leur fréquence est connue (annexe). En cas de surdité profonde, aucun phonème n'est perçu. Il n'y a pas de courbe type, toutes les surdités sont différentes. Une courbe ne permet pas de prédire si l'enfant parlera ou non car d'autres facteurs interviennent sur le développement du langage (âge du diagnostic et de l'appareillage, contexte familial, troubles associés...).

3 Au niveau de la **durée** d'un son, en cas d'audition normale à intensité suffisante, il n'y a pas de durée minimum connue. Reconnaître la durée d'un son est difficile en cas de surdité.

4 Le **champ auditif**, surface de l'audiogramme comprise entre les seuils de perception et le seuil de douleur, peut être pincé chez l'enfant sourd (intolérance aux bruits) rendant délicat l'appareillage auditif qui amplifie les sons.

5 Binauralité

Entendre avec ses deux oreilles permet de localiser le son dans l'espace, d'augmenter les seuils auditifs de 3dB et de diminuer la gêne pour entendre les sons aigus en ambiance bruyante (effet de masque). Aussi l'appareillage est le plus souvent réalisé sur les deux oreilles.

6 Propagation du bruit en champ libre

Le niveau sonore d'un bruit (de la voix) baisse de 6 dB chaque fois que la distance entre la source

(enseignant) et le récepteur (élève) est doublée. Ainsi un son perçu à 60 dB à 1 mètre n'a plus qu'une intensité de 60-6 soit 54 dB à 2 mètres, de 60-12 soit 48dB à 4 mètres et seulement de 60-18 soit 42 dB à 8 mètres. De plus, l'atténuation d'un son augmente avec la fréquence (disparition des sons aigus avec la distance, donc des consonnes comme les « f », « s »...). Ceci explique pourquoi un enfant malentendant doit être placé plutôt devant.

B Anatomie de l'appareil auditif et vestibulaire (annexe « l'audition normale »)

L'oreille est formée de trois parties:

- l'oreille externe, composée du pavillon et du conduit auditif externe (CAE) fermé par le tympan
- l'oreille moyenne, cavité contenant trois osselets (le marteau, l'enclume et l'étrier) et aérée par la trompe d'Eustache. Cette dernière assure l'équipression des deux côtés du tympan (ce qui favorise le mouvement des osselets) et le drainage de la caisse du tympan.
- l'oreille interne, située dans l'os temporal, se présente sous la forme d'un labyrinthe osseux (vestibule, canaux semi circulaires et cochlée) qui contient la périlymphe. A l'intérieur de ce dernier, se trouve le labyrinthe membraneux (sacculé, utricule, conduits semi-circulaires et canal cochléaire) qui contient de l'endolymphe (annexe vestibule).

Elle assure deux fonctions sensorielles :

L'équilibre par le système vestibulaire constitué de cavités : le sacculé, l'utricule (organes à otolithes) et trois canaux semi-circulaires, orientés dans les trois plans de l'espace,

L'audition par la cochlée qui contient l'organe de Corti où sont situées les cellules auditives.

Dans les deux cas, les cils des cellules sensorielles sont déplacés par les mouvements de l'endolymphe, provoqués pour l'équilibre, par les mouvements de la tête ou une accélération, et pour l'audition, par les vibrations sonores. Ceci déclenche une modification de la polarisation des cellules et l'apparition de potentiels d'action transmis par le nerf vestibulaire ou cochléaire à divers relais (bulbe, pédoncules cérébraux, thalamus) avant le traitement au niveau du cerveau.

Equilibre : le sacculé et l'utricule sont sensibles aux inclinaisons et aux translations de la tête (équilibre statique), les canaux semi-circulaires sont sensibles aux rotations (équilibre dynamique). Ces informations sont en lien avec les données visuelles, musculaires, articulaires et cutanées pour maintenir l'équilibre du corps. La fonction vestibulaire intervient dans l'acquisition de la marche et de l'équilibre, le développement de la motricité fine (oculomotricité), la stabilisation posturale et du regard, la capacité à percevoir les mouvements dans leur organisation séquentielle et spatiale (mouvements de la sphère oro-faciale, gestes de la LSF).

Audition : l'oreille externe capte les sons, les amplifie et les focalise sur le tympan. Celui-ci vibre et provoque un déplacement des osselets, successivement le marteau puis l'enclume et enfin l'étrier. Ce dernier appuie sur la fenêtre ovale et déclenche une onde vibratoire dans le liquide du vestibule (endolymphe). L'onde parvient à la cochlée au niveau de l'organe de Corti. C'est là que se trouvent -les cellules ciliées internes (3500) dont le rôle essentiel est de transformer cette énergie vibratoire en énergie électrique et qui vibrent pour des fréquences définies (tonotopie),
- et les cellules ciliées externes (12500) qui améliorent la sélectivité fréquentielle.

Les cellules ciliées internes codent le message qui peut alors être transmis par le nerf auditif aux aires auditives du cerveau (lobe temporal). Il existe une voie rapide et courte, de la cochlée au cortex auditif primaire et une voie non spécifique plus lente qui aboutit au cortex polysensoriel et permet de sélectionner les informations à traiter en priorité. Cette voie met en lien des fonctions essentielles : alerte, orientation, réactions motrices, émotions, réactions végétatives etc...

Le cortex auditif comprend :

- une aire auditive primaire activée par les informations transmises par la cochlée (réception au niveau du gyrus de Herschl)
- une aire auditive secondaire qui permet la perception et l'identification des messages auditifs (au niveau du gyrus temporal supérieur)
- des aires associatives, lieux d'interactions cross-modales qui mettent en lien les cortex auditif, visuel et somato-sensoriel.

Il existe une latéralisation des fonctions entre cerveau droit et gauche.

--le cortex temporal gauche permet la perception de la parole et se spécialise selon l'exposition aux stimuli auditifs. Il traite les indices temporels de la parole, permet l'analyse séquentielle du langage (nommer, décrire...) et contribue à l'organisation motrice nécessaire pour l'articulation.

--le cortex temporal droit est sensible aux indices fréquentiels de la parole, à la prosodie et intervient dans la compréhension orale et écrite des mots ainsi que dans l'organisation du discours et le traitement spatial (reconnaissance des formes et perceptions topographiques importantes en LSF).

C Développement de la fonction auditive

A la naissance, la cochlée et les aires auditives sont matures. La myélinisation du nerf auditif et la synaptogénèse se poursuivent jusqu'à 2 ans. La maturation des aires auditives se termine vers 6 ans. Les connexions entre les neurones évoluent sans cesse en fonction des nouvelles informations sonores.

Le cerveau mémorise les informations sonores qu'il a d'abord appris à différencier et identifier. La mémoire auditive de la parole se constitue lors de l'acquisition du langage, pour des mots simples puis de plus en plus compliqués. Elle est essentielle dans la compréhension car pour donner un sens à un mot nouveau, le cerveau va l'interpréter et le comparer à ceux déjà connus stockés dans cette mémoire.

Il permet de localiser un bruit, d'ignorer un bruit pour dormir ou se concentrer sur une tâche, d'isoler une source sonore parmi d'autres mais il ne sait traiter que les sons perçus régulièrement!

La perte auditive retentit sur

-l'organisation du système auditif. Il y a diminution des influx nerveux depuis la cochlée vers le cortex auditif primaire selon les fréquences et intensités lésées. De même les neurones devant les traiter ne sont plus sollicités, ils se réduisent, perdent leur connexions avec les neurones actifs et peuvent même disparaître. Les régions corticales auditives sont reprises par des circuits visuels.

Il y aurait deux périodes critiques au niveau de la plasticité cérébrale :

- la première vers deux-trois ans après laquelle un enfant né sourd non appareillé aura un accès difficile au langage oral,
- la deuxième vers sept ans, âge au-delà duquel les voies auditives prennent une configuration fixe limitant les possibilités de réorganisation. La surdité congénitale provoquerait un découplage entre le cortex auditif primaire et les aires associatives auditives.

-la mémoire auditive. Comme certains mots ne sont pas ou mal perçus, la mémorisation est plus difficile. La reconnaissance peut être plus lente car il faut plus de temps pour comparer le son à ceux dans la mémoire auditive.

Si l'audition est restaurée (en partie !) par l'appareillage avant la période critique, l'influx nerveux parcourt à nouveau les voies auditives, les connexions entre neurones se rétablissent permettant de retrouver ou non leur fonctionnalité selon la durée de la déprivation auditive. La plasticité cérébrale permet de réorganiser les capacités fonctionnelles du cortex auditif pour les adapter à l'amplification et la perception grâce au port des appareils.

D Types de surdité

Le fonctionnement de l'oreille permet de définir trois types de surdité selon la partie de l'oreille atteinte :

-les surdités de transmission : elles touchent l'oreille externe (ex: absence de pavillon) et/ou l'oreille moyenne (ex: otite séreuse). La perte auditive ne dépasse jamais 60 dB et touche plutôt les fréquences graves (250 et 500 Hz). Le traitement repose sur des médicaments anti-inflammatoires et/ou sur la chirurgie (plastie de l'oreille, diabolos, chirurgie des osselets...) et/ou un appareillage auditif type prothèses dès que la perte auditive atteint 30 dB.

-les surdités de perception: elles concernent l'oreille interne, les voies auditives et le cerveau. La perte auditive prédomine souvent sur les fréquences moyennes et aiguës. Si la perte auditive est totale, on parle de cophose. Le traitement ne repose que sur l'appareillage (prothèses ou implant) dès que la perte atteint 30 dB.

-les surdités mixtes : elles associent surdité de transmission et de perception.

Les surdités peuvent aussi être classées selon l'importance de la perte auditive (moyenne des seuils sur les fréquences 250, 500, 1000 et 2000Hz):

- perte de 20 à 40 dB : **surdité légère**. Acquisition du langage possible sans appareillage, articulation imprécise et compréhension aléatoire, diagnostic tardif.
- perte de 40 à 70 dB : **surdité moyenne**. Développement possible d'un langage très déformé, compréhension encore plus limitée, diagnostic tardif vers 4 ans.
- perte de 70 à 90 dB : **surdité sévère**. Langage absent ou très limité (mots-phrases, syntaxe absente...) sans appareils.
- perte de 90 dB et plus : **surdité profonde**. Acquisition du langage impossible sans appareillage. Diagnostic à faire le plus tôt possible.

E La déficience auditive en chiffres et ses causes

-Un nouveau-né sur 1000 présente une surdité congénitale soit 600 à 700 enfants par an en France.

-90% des enfants sourds naissent de parents entendants. Ce chiffre est important car il explique la difficulté à mettre en place une langue commune efficace pour les premiers échanges et le désir des parents de voir leur enfant oraliser.

-L'origine de la surdité est

-**génétique** dans deux tiers des cas :

récessive autosomique, non évolutive, d'emblée profonde à la naissance,

dominante autosomique, évolutive, apparaissant vers deux ans,

isolée ou associée à d'autres anomalies (cardiaques, rénales, thyroïde...) (syndromes)

-**acquis** dans un tiers des cas (méningite, infection congénitale, prématurité avec un poids de naissance inférieur à 1500 g, traumatique), ces étiologies ayant des conséquences multiples bien au-delà de la surdité (infirmité motrice, retard intellectuel, cécité etc.).

-La surdité est associée à d'autres difficultés dans près de 40% des cas. Le diagnostic se fera au fil des années et est une épreuve supplémentaire pour les parents.

-L'âge moyen du dépistage en France en 2005 était de 18 mois pour les surdités profondes. Le dépistage néonatal est mis en place depuis 2014.

-L'illettrisme des personnes sourdes sortant du système éducatif avait été évalué à 80 % dans le rapport Gillot de 1998. Ce chiffre prouve la gravité du retentissement scolaire puis social de ce handicap.

II NOTIONS SUR L'APPAREILLAGE

1 Les prothèses auditives:

Elles permettent d'amplifier et de modifier les sons pour qu'ils soient mieux perçus par l'oreille interne encore fonctionnelle.

Elles peuvent pallier un déficit auditif allant de 30 dB à plus de 90 dB mais ne permettent pas l'amplification des fréquences au-delà du 4000 Hz.

Le contour d'oreille est le plus utilisé et peut être mis en place dès 15 jours de vie. L'appareillage des deux oreilles est la règle pour obtenir la stéréophonie permettant l'orientation spatiale et l'intelligibilité dans le bruit. Elle fonctionne avec une pile qui doit être changée toutes les semaines ou tous les quinze jours selon les modèles, l'amplification et l'utilisation et nécessite un entretien régulier par son utilisateur (nettoyage des embouts, séchage chaque soir...).

Le suivi audioprothétique doit être de trois à quatre fois par an, voire beaucoup plus souvent au début de l'appareillage (adaptation des embouts, réglages des prothèses, surveillance de la tolérance).

1a) Composition d'une prothèse auditive:

Elle est formée:

- d'un microphone pour capter les ondes sonores de la parole et les transformer en variations de tension électrique
- d'un amplificateur dont le réglage sera adapté à la surdité
- d'un écouteur qui convertit les tensions en ondes sonores.
- d'un embout pour adapter la sortie de l'écouteur au conduit auditif. Cette pièce est très importante pour la qualité de la reproduction sonore. Elle est fabriquée sur mesure par moulage.

1b) Comment savoir si les prothèses fonctionnent ? Les pannes les plus fréquentes ?

Malheureusement la diversité des appareils ne permet pas de donner une « notice d'emploi » commune pour la mise en route : certaines démarrent après pression d'un bouton, d'autres après fermeture du compartiment à pile, avec délai ou non, avec voyant lumineux clignotant en cas de panne ou de bon fonctionnement etc...

Pour vérifier qu'une prothèse en place fonctionne, il suffit d'enfermer la prothèse dans sa main en couvrant l'oreille ou de décoller légèrement l'embout du conduit. Un sifflement franc doit être entendu (effet Larsen). Cela signifie que la pile est bonne et que la prothèse est en état de marche.

Si la prothèse siffle sans arrêt, cela peut venir de l'embout mal positionné ou en mauvais état ou trop petit (on peut pousser un peu l'embout dans le conduit), ou d'une coupure du tube, à

changer.

Parfois l'enfant éteint ses appareils, soit tout le temps ce qui est embêtant et signifie qu'il ne les supporte pas ou n'en a pas de bénéfique, soit sur les temps bruyants (cantine, préau qui résonne...) : information à transmettre aux parents.

Autre cas possible : vous connaissez l'enfant, il réagit moins bien que d'habitude : soit la surdité s'est aggravée (par une otite...), soit les réglages sont à vérifier, soit les prothèses dysfonctionnent ou sont arrêtées soit les piles sont à changer.

Dans tous les cas, vous devez signaler aux parents vos observations pour qu'ils aillent chez l'audioprothésiste.

2 L'implant cochléaire: (annexe « entendre avec l'implant cochléaire »)

Mis en place par voie chirurgicale dans la cochlée, il permet de stimuler le nerf auditif même en l'absence de cellules auditives fonctionnelles.

Il est réservé aux surdités profondes cochléaires dont le nerf auditif reste fonctionnel. Il doit être mis en place après essai de prothèses auditives (au mieux vers 1 an et pas après 8 ans, sauf en cas de surdité évolutive ou accidentelle). Il rétablit des seuils entre 25 et 35 dB même sur les fréquences aiguës (6000 ou 8000 Hz selon les marques).

Il fonctionne sur batteries rechargeables ou non qui durent de 1 à 3 jours. Il nécessite un contrôle régulier de ses éléments et un séchage nocturne.

Le suivi est très lourd les premières années (réglages, suivi orthophonique intensif) puis se limite à un ou deux contrôles annuels en milieu hospitalier.

a) Composition

Il comprend

-des éléments externes : un **processeur** qui transforme l'énergie acoustique en signaux numériques, doté d'un microphone et relié à l'**antenne externe** par un cordon.

-des éléments internes : une **antenne interne réceptrice** qui envoie les impulsions au **récepteur** où elles sont converties en signaux électriques transmis au **faisceau d'électrodes** glissé dans l'oreille interne pour stimuler les fibres du nerf auditif.

L'antenne externe tient en face de l'antenne interne par aimantation à travers la peau et est en lien avec elle par radio-fréquences.

b) Binauralité

Si l'implantation est unilatérale, l'enfant bénéficie de la stéréophonie s'il porte une prothèse auditive contro-latérale. L'implantation bilatérale se développe rapidement depuis l'accord de prise en charge du deuxième implant par l'ARS depuis 2013.

c) Comment savoir si l'implant fonctionne ? Les pannes les plus fréquentes ?

Il existe des témoins lumineux mais selon les marques, ils ne signifient pas la même chose. Le mieux est de demander aux parents. Les batteries tiennent en général la journée mais si l'enfant comprend moins bien, elles peuvent être en cause bien qu'il existe une foule d'autres pannes possibles (cordon ou micro défectueux) que seuls les professionnels peuvent élucider. L'enfant peut aussi grimacer ou arrêter son appareil si les bruits sont trop forts. Toute anomalie doit être signalée aux parents.

3Micro HF

Il permet à l'enfant d'entendre plus clairement la voix du porteur du micro HF (intensité augmentée de quelques décibels, suppression de l'atténuation liée à la distance au locuteur, gommage du bruit de fond) . La portée peut atteindre 50 mètres et peut faciliter les sorties à vélo par exemple.

Il comprend un micro fixé à une vingtaine de centimètres de la bouche du locuteur (enseignant, éducateur, parent...), centré sur la poitrine, relié à une batterie portée à la ceinture et un récepteur porté par l'enfant au niveau de ses appareils.

Ce système peut être adapté aux prothèses et à l'implant (sabots clipsés sur l'implant ou les prothèses ou boucle magnétique portée en collier).

Le fonctionnement est simple mais mieux vaut demander aux parents des explications surtout pour le branchement des sabots sur les appareils (fragile). On peut s'assurer de son fonctionnement en parlant à distance de l'enfant et observer s'il a entendu le message.

Si plusieurs enfants portent un micro dans la même classe, une fréquence identique doit être réglée sur les micros pour que l'orateur ne porte qu'un seul micro. Si des enfants porteurs d'un micro sont dans des classes différentes, il faudra faire intervenir une personne du laboratoire Phonak (fournisseur de micro HF) pour qu'il coordonne les fréquences afin d'éviter les interférences (perception de la voix d'un autre enseignant !).

Le micro HF est indiqué en cas de surdité sévère ou profonde mais peut se discuter pour certaines surdités moyennes. Il est souvent proposé au CP mais peut être utilisé en maternelle si le comportement de l'enfant le permet.

Les modalités de la demande de micro HF diffèrent souvent d'une année sur l'autre : en 2015, matériel pédagogique à noter lors de l'ESS sur le Gevasco, pris en charge par l'Inspection Académique après accord de la MDPH (dossier de la MDPH à faire par les parents, complété par un formulaire de demande de matériel pédagogique rempli par l'école et le médecin scolaire).

4Précautions avec l'appareillage

a) enfant appareillé avec des prothèses

Il n'y a aucune contre-indication sportive.

Mais les prothèses n'aiment pas l'eau.

Il faut bien sûr les enlever pour les activités aquatiques (piscine ou jeux d'eau) (l'enfant doit fournir une boîte de rangement des appareils).

Mais les prothèses n'aiment pas la sueur.

Soit l'enfant peut les enlever s'il accepte, soit il peut porter un bandeau pour maintenir les appareils et les protéger de la sueur (les parents peuvent utiliser une pochette séchante la nuit).

Mais les prothèses n'aiment pas les chocs et coûtent cher.

Pour éviter les chocs et la perte pendant les activités collectives, le port d'un bandeau peut être conseillé (tous les enfants ne signalent pas immédiatement qu'ils ont perdu leur appareil !).

Mais les prothèses n'aiment pas être enfermées dans un casque.

Cela crée un bruit de Larsen. Il n'est pas possible de garder les appareils s'il faut mettre un casque fermé.

b) enfant appareillé avec un ou deux implants

Il n'y a aucune contre-indication sportive.

Mais l'implant n'aime pas l'eau et doit être enlevé lors des jeux aquatiques et piscine.

Mais l'implant n'aime pas les chocs.

Mieux vaut éviter les roulades lors de la gymnastique au sol.

Pour tous les sports avec risques de traumatisme crânien (patinage, ski, vélo, rugby), le port d'un casque est vivement conseillé (pas d'effet Larsen).

Mais faire très attention à ne pas inverser les deux implants sur un enfant ou mettre à un enfant l'implant d'un autre, si vous avez dû les enlever car cela peut les endommager.

Bien penser à demander aux parents (selon l'âge et les possibilités de l'enfant) un minimum sur le fonctionnement des appareils et éventuellement une boîte de rangement à son nom s'il doit enlever

son matériel.

III CONSEQUENCES DE LA SURDITE SUR LE DEVELOPPEMENT DE L'ENFANT

Connaître les conséquences de la surdité permet de comprendre les difficultés de l'enfant sourd et mettre en place les adaptations nécessaires.

Les répercussions de la surdité sont multiples :

1) Perturbation de la fonction auditive:

Les bruits faibles ne sont pas perçus mais les bruits intenses peuvent l'être de façon douloureuse (recrutement). La perception de la parole est rendue difficile car l'enfant n'entend pas tous les sons correctement malgré l'appareillage et n'est pas toujours **attentif** au monde sonore.

2) Développement du langage:

a) langage oral

Le niveau de langage oral dépend de multiples facteurs : précocité de la prise en charge, niveau de surdité, présence de troubles associés, stimulation familiale...

Les conséquences les plus graves sont observées en cas de surdité profonde. A l'annonce de la surdité avant qu'une guidance parentale ne se mette en route, les parents cessent souvent de s'adresser à leur enfant puisqu'il n'entend pas. La carence des échanges ne permet pas l'appariement correct mot/référent et la reconnaissance des intentions du locuteur. L'enfant sourd doit regarder sa mère ou l'objet et ne peut faire de lien signifiant-signifié. Cette situation ne se produit pas si l'enfant naît de parents sourds car ils savent s'adapter pour bien communiquer avec leur enfant.

La différenciation de la langue maternelle étant maximale pendant les neuf premiers mois de la vie, l'enfant sourd ne pourra sélectionner les caractéristiques phonétiques et prosodiques discriminantes de sa langue. Sans appareillage, le langage restera déficitaire tant en perception qu'en expression. Le message verbal ne pourra prendre de sens sans support visuel (gestes, mimiques, lecture labiale complétée par le langage parlé complété LPC, langue française signée LFS) .La boucle audio-phonatoire ne pourra se mettre en place.

Pour info : le LPC est un code autour de la bouche qui permet de lever les ambiguïtés entre sésies labiaux, la LSF est une langue à part entière avec une grammaire spécifique à ne pas confondre avec le français signé qui juxtapose des signes sur un message oral ordonné selon la syntaxe habituelle.

Même appareillé, l'enfant rattrape difficilement le niveau de langage de son âge et peut présenter :

- **une absence ou un retard de langage.** Le vocabulaire est limité même sur les mots courants. Les mots sont mal articulés ou déformés. Les pronoms ne sont pas ou peu utilisés, la conjugaison des verbes et l'utilisation des temps mal maîtrisés.

- **un décalage entre un niveau d'expression parfois très correct et un niveau de compréhension plutôt faible.** L'enfant fait illusion en parlant « bien » mais ne comprend pas tout du message oral qui lui est adressé. Il s'aide du contexte et de la lecture labiale pour tenter de comprendre, fait souvent des hypothèses, s'appuyant sur un lexique limité et rigide (un mot ne peut souvent avoir qu'un sens). Cela l'amène à des erreurs de compréhension qu'il a du mal à accepter. L'accès aux expressions toutes faites, aux jeux de mots, à l'humour et à l'abstraction est difficile (ex: avoir l'estomac dans les talons...). Il ne peut saisir les inférences, si fréquentes dans notre

communication, ce qui peut créer des malentendus.

-une voix particulière en tonalité (parfois nasalisée), la modification de son rythme et de sa mélodie, son intensité trop forte ou trop faible.

-la mémoire auditive est souvent fragile

Le niveau de langage oral atteint après implantation a été largement étudié et les résultats sont variables. Ainsi le premier rapport du CTNERHI (Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations) sur le suivi longitudinal, durant cinq ans, de 50 enfants sourds pré-linguaux implantés entre 1998 et 1999, montre que 43 % seulement ne communiquent qu'en langue orale, 35 % en langue orale et LSF, 17,5 % en langue orale et LPC, 2 % en langue orale, LPC et LFS, 2 % en LSF.

b) langage écrit

Si « lire, c'est reconnaître sous une autre forme une langue que l'on connaît déjà » selon Alain Bentolila, la difficulté à s'approprier une langue serait l'obstacle majeur à l'entrée dans l'écrit pour l'enfant sourd, difficulté non résolue par l'implantation. La compréhension de lecture est pénalisée par le déficit lexical. La lecture est souvent plus superficielle que chez l'entendant, par repérage de mots-clés et un accès au sens aléatoire. De plus le contexte non linguistique qui souvent étaye la compréhension du message n'existe pas.

L'expression écrite est déficitaire sur le plan morphosyntaxique et surtout lexical et reflète les lacunes du langage oral : les mots abstraits, les verbes d'état, les pronoms, les articles, les prépositions, les adverbes, tous les éléments déjà difficiles à percevoir et à comprendre à l'oral sont peu ou mal utilisés. L'accès à la voie passive et aux phrases complexes est très difficile.

3) Fonction d'alerte et d'orientation:

L'enfant appareillé semble souvent distrait et peu sensible aux bruits du monde ambiant. En fait, il ne peut soutenir un effort permanent d'attention auditive pour isoler la voix du bruit de fond et lui chercher un sens. Ainsi il peut ne pas se retourner quand on l'appelle s'il n'est pas attentif et ne sait pas toujours d'où la voix vient si l'appareillage est unilatéral. Il est parfois bruyant, car inconscient des bruits qu'il génère.

4) Développement moteur

La surdité entraîne des perturbations du développement psychomoteur :

-la régulation tonique et les mouvements sont mal ajustés car l'enfant sourd n'a pas d'anticipation ni de localisation de la source sonore (absence de la fonction d'alerte et d'orientation, perception des distances altérée par la surdité)

-l'organisation temporo-spatiale, la perception de l'image du corps ainsi que l'équilibre sont modifiés. L'enfant sourd ne dispose pas ou mal des informations temporelles (sensation de durée et de hauteur d'un son), ni des notions de distance par l'absence d'écho qui permet de structurer l'espace. Il vit dans une temporalité immédiate, l'espace étant limité à l'espace vu. Ainsi il a des difficultés à situer un événement dans le temps ou évoquer des événements à distance

Peut s'ajouter une atteinte vestibulaire, très fréquente (60%) qui entraîne une hypotonie, une lenteur du développement postural, des difficultés à prendre des informations visuelles par l'instabilité du regard et la perception des relations spatiales et du corps faussée.

5) Développement intellectuel et social:

Les difficultés de communication sont très inconfortables pour l'enfant et l'entourage, si l'enfant est sourd de parents entendants. Si les parents sont sourds et qu'une langue maternelle est en place (langue des signes), le développement de la communication et des échanges se fait de façon plus naturelle.

En l'absence d'un mode de communication efficace, la surdité profonde entraîne un trouble majeur de la relation qui peut se manifester par des troubles du comportement (communication très

physique, agitation ou repli...) et de la personnalité (manque de flexibilité et d'empathie, besoins de rituels rassurants) ainsi qu'une connaissance très insuffisante des règles de vie et du monde. Les troubles s'apaisent au fur et à mesure que le langage oral ou signé se développe avec l'aide de l'appareillage.

Le retard de langage oral et écrit a des conséquences sur l'accès aux apprentissages. Dans l'étude citée plus haut, la scolarité en milieu ordinaire ne concerne que 45 % des enfants implantés, 36 % sont en CLIS et 17 % en milieu spécialisé. 77 % sont en difficulté en français (compréhension, poésie, vocabulaire, lecture) et 23 % en mathématiques. L'appareillage ne règle pas tout ! et il ne faut pas oublier les difficultés associées fréquentes.

En conclusion, la partie apparente du handicap est le retard linguistique et ses répercussions sur les apprentissages scolaires. Des troubles du développement psychomoteur existent souvent à bas bruit. Mais la surdité crée avant tout, des difficultés de communication qui peuvent retentir sur le développement psycho-affectif et rendent difficile l'appréhension du monde et de ses règles, lacune que les prises en charge ne pourront pas toujours combler.

Malgré toutes ses difficultés, l'enfant déficient auditif peut surprendre par ses facultés d'analyse du contexte et des indices dont il s'empare pour réussir à comprendre la demande des entendants. **Il faut lui faciliter la tâche en lui apportant les éléments qui compléteront ce qu'il perçoit imparfaitement sur le plan auditif** (mimo-gestualité, expression du visage, manipulation, dessins, photos, pictogrammes,...).

Conséquences :pour bien communiquer avec un enfant déficient auditif, il faut :

- Se placer en face de lui mais pas trop près pour qu'il voit votre bouche, et attirer son attention avant de lui donner le message.
- Porter le micro HF le plus souvent possible s'il en a un.
- Essayer de limiter le bruit de fond créé par les autres enfants si possible.
- Formuler les messages avec des mots simples, des phrases courtes, en laissant des pauses entre les phrases, à voix soutenue et en articulant correctement avec un débit pas trop rapide (imaginez-vous devant un enfant qui ne parlerait pas votre langue).
- Ne pas hésiter à répéter la consigne avec d'autres mots
- **Ne pas être satisfait s'il dit qu'il a compris** (il répond toujours « oui »), Effectuer devant lui l'activité pour qu'il la reproduise ou le faire agir en duo avec un entendant qui le parrainera si besoin.

Il faut favoriser son intégration (isolement fréquent lié aux problèmes de communication)

Expliquer aux autres enfants les difficultés de l'enfant concerné.

Essayer de ne pas dramatiser les contraintes liées aux appareils pour que l'enfant puisse faire le maximum d'activités comme les autres.

Adapter les activités aux possibilités sensorielles de l'enfant.