



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations

A.M.E.S	:	L'association Marocaine des enfants sourds.
A.M.E.S.S	:	La fondation Lalla Asmaa pour les enfants sourds du sud.
APCEI	:	Protocole d'évaluation des capacités audiophonatoires.
BAHA	:	Bone anchored hearing Aid.
BIAP	:	Bureau international d'audiophonologie.
CHU	:	Centre hospitalier universitaire.
CMV	:	Cytomégalovirus.
CNOPS	:	Caisse nationale des organismes de prévoyance sociale.
CNSS	:	Caisse nationale de sécurité sociale.
dB	:	Décibels.
FAR	:	Forces Armées royales marocaine.
HZ	:	Hertz.
IRM	:	Imagerie par résonance magnétique.
IT MAIS	:	Echelle de la perception.
MAMDA	:	Mutuelle agricole marocaine d'assurances.
MUSS	:	Echelle de la parole.
Nb	:	Nombre.
OMS	:	Organisation mondiale de la santé.
ONG	:	Organisations non gouvernementales.
ORL	:	Oto-rhino-laryngologie.
RAMED	:	Régime d'assistance médicale.
RMA watanya	:	Royale marocaine d'assurances.
TDM	:	Tomodensitométrie.
THADA	:	Trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention.



PLAN



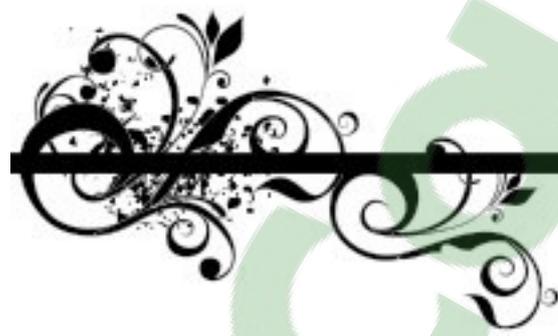
INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
I. Type d'étude	5
II. Critères d'inclusion et d'exclusion	5
III. Méthodologie du travail	5
RESULTATS	7
I. Données cliniques	8
I.a Epidémiologie	8
1. Age	8
1.1 Age de diagnostic	8
1.2 Age de l'appareillage	9
2. Sexe	10
3. Origine géographique	10
4. Niveau socio-économique	11
5. La couverture sociale	12
6. L'environnement familial	13
6.1 Niveau intellectuel des parents	13
6.2 Investissement parental	14
6.3 Acceptation de la surdité	15
I.b Clinique	15
1. Signes révélateurs	15
2. Surdité	16
2.1 Degrés de la surdité	16
2.2 Côté de l'atteinte	16
2.3 Type de surdité	17
2.4 Comorbidités	18
2.5 Les étiologies	18
2.6 Types selon l'âge d'apparition de la surdité	19
2.7 Prise en charge prothétique de la surdité	20
a.Appareillage	20
b.Rééducation orthophonique	20
c.Evaluation des résultats de l'appareillage	21
c.1 Acceptation de l'appareillage (Protocole APCEI)	21
c.2 Perception auditive (Protocole IT-MAIS)	22
c.3 Compréhension du message oral (Protocole APCEI)	23
c.4 Production de la parole	23
c.5 Intelligibilité	25
II. Scolarité	27
1. Type de scolarisation	27
2. Niveau scolaire	28
3. L'absentéisme scolaire	29
4. Mode de communication en classe	29
5. L'apprentissage en lecture	30
6. L'apprentissage en production écrite	30

7. Acquisition du vocabulaire	31
8. L'apprentissage en mathématiques	32
8.1 Maitrise du calcul	32
8.2 Résolution des problèmes	32
8.3 Compréhension des énoncés	32
9. Mémorisation	33
10. Troubles de concentration	34
11. Comportements en classe	34
12. Accompagnement scolaire	36
13. L'échec scolaire pour l'année en cours	36
DISCUSSION	38
I. Anatomie et physiologie de l'oreille	39
1. Anatomie de l'oreille	39
2. Physiologie de l'oreille	43
3. Transmission de l'influx électrique au cerveau	47
4. Perception du son	50
II. La boucle audio-phonatoire	52
III. L'audition prénatale	53
IV. La production du langage chez l'enfant	54
1. Premières étapes du développement du langage chez l'enfant normo-entendant et l'enfant atteint de surdité profonde pendant la période pré linguistique	54
a. L'étape de la phonation (0 à 2 mois)	55
b. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive (1 à 4 mois)	55
c. Les stades du babillage (3 à 10 mois)	56
2. Stade de développement proprement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd (à partir de 8 mois)	58
a. La constitution du répertoire phonétique	59
b. Le développement lexical	60
c. Le développement morphosyntaxique	64
V. Données cliniques	70
V.A Epidémiologie	70
1. Age	70
a. L'âge du diagnostic	70
b. L'âge d'appareillage	71
2. Sexe	71
3. L'environnement familial	71
V.B Surdité	72
1. Définition	72
2. Classifications de la surdité	72
a. Selon le mécanisme	72
b. Selon l'intensité	73
c. Selon l'âge d'apparition de la surdité	75
3. Surdité et organisation cérébrale	77

4. Conséquences de la surdité profonde	78
4.1 Langagières	78
4.2 Cognitifs	79
4.3 Psychomoteurs	79
4.4 L'image de soi	80
5. Caractère syndromique ou non de la surdité	81
6. Existence d'un handicap associé	82
7. Prise en charge prothétique de la surdité	84
7.1 Réhabilitation auditive prothétique	84
a.En conduction aérienne	84
b.En conduction osseuse	85
7.2 Réhabilitation auditive par stimulation électrique	86
7.3 Les indications	90
a.L'appareillage auditif conventionnel	90
b.L'implant cochléaire	90
8. Evaluation de l'appareillage	91
8.1 Profil APCEI	92
8.2 Protocole IT-MAIS (Echelle de la perception vocale)	97
8.3 Protocole MUSS (Echelle de la production vocale)	98
VI. Scolarité	100
1. Le droit de l'enfant en situation d' handicap auditif à l'éducation	100
2. La notion d'intégration scolaire des enfants en situation d'handicap	100
3. L'intégration scolaire des enfants en situation d'handicap auditif	100
4. Niveau scolaire	103
5. Retard scolaire	103
6. Mode de communication	104
7. L'apprentissage en lecture	104
8. L'apprentissage en écriture	105
9. L'échec scolaire	105
VII. Recommandations	106
CONCLUSION	111
RESUMES	113
ANNEXES	117
BIBLIOGRAPHIE	123



INTRODUCTION



L'audition est un sens infiniment précieux pour l'enfant. Elle permet non seulement de percevoir le monde extérieur mais aussi d'accéder à l'information et à la communication. Toute atteinte à la fonction auditive constitue un handicap avec un important retentissement sur l'acquisition langagière, cognitive psychomotrice et socio-professionnelle.

L'organisation mondiale de la santé classe le déficit auditif au troisième rang des handicaps par ordre de gravité, tant son retentissement est important sur le développement cognitif et linguistique de l'enfant.

La surdité représente un problème majeur de la santé publique.

C'est une affection fréquente dont la prévalence varie selon les pays et selon l'âge.

On compte environ 130 milles déficiences auditives profondes chez l'enfant au Maroc.

Les incapacités découlant de la surdité, congénitale ou prélinguale, sont significatives et persistantes. Elles se situent au plan du développement sensoriel et de l'utilisation fonctionnelle de l'audition dans les activités quotidiennes, mais sont plus importantes encore au plan du développement langagier.

Les limites que ces incapacités imposent aux communications interpersonnelles et à l'accès au monde sonore, peuvent induire également des incapacités sur le plan cognitif et altérer le développement affectif et social. L'apparition de la surdité peut donc compromettre de façon importante la scolarisation et l'intégration sociale de l'enfant sourd.

La prise en charge est difficile et coûteuse, elle doit être entreprise le plutôt possible dès que le diagnostic est posé. Pour ne pas perdre un temps précieux qui pénalise lourdement l'enfant, elle nécessite la participation active de l'enfant, de sa famille et de son entourage.

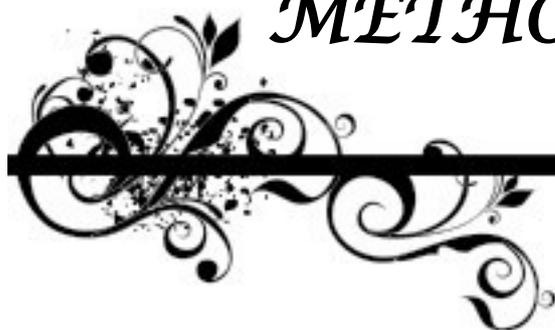
En cas de retard du diagnostic et de prise en charge, les surdités retentissent négativement sur le développement du langage, le développement psychique, émotionnel, social et par conséquent scolaire.

Les objectifs de notre travail sont :

- Montrer l'importance du problème de la surdité de l'enfant et l'intérêt de son dépistage et prise en charge précoce.
- Démontrer l'intérêt d'un appareillage précoce sur l'acquisition du langage sur la perception ainsi que sur les divers modes d'apprentissage.
- Faire une enquête du terrain sur le devenir scolaire d'un échantillon de nos enfants sourds diagnostiqués et traités par prothèses auditives ou implants cochléaires.
- Emettre des recommandations adaptées à notre contexte concernant la scolarisation de l'enfant sourd.



*PATIENTS ET
MÉTHODES*



I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique de la scolarisation des enfants sourds, à propos de 120 cas diagnostiqués et traités au service ORL du CHU Med VI de Marrakech.

II. Critères d'inclusion et d'exclusion :

Nous avons inclus tous les enfants d'âge scolaire de 4 ans à 18 ans, ayant bénéficié d'un appareillage auditif conventionnel ou implantable.

Nous avons exclu de notre étude les enfants d'âge préscolaire, et ceux qui ne sont pas scolarisés ou non appareillés.

III. Méthodologie du travail :

Nous avons conçu un questionnaire [voir annexe] qui a été rempli auprès de l'enfant, des parents, des orthophonistes et des enseignants, en se basant sur les protocoles d'évaluation (APCEI, IT-MAIS, MUSS).

Ceci afin d'appréhender les caractéristiques suivantes :

- Epidémiologiques : l'âge, sexe, l'origine géographique, l'âge du diagnostic, l'âge d'appareillage avec ainsi la durée du port.
- Cliniques : les signes révélateurs de la surdité, pathologies associés, les étiologies, les caractéristiques de la surdité (le type, le degré, le côté de l'atteinte) ;
- Type de prothèses auditives : appareil classique / implant cochléaire ;
- L'intégration scolaire et le type : spécialisée / ordinaire ;
- L'âge d'insertion scolaire
- L'établissement d'accueil
- Le mode de communication privilégié ;

- Les différents modes d'apprentissage ;
- L'environnement familial,
- Les difficultés rencontrées par les enseignants et l'établissement.

Une fois recueillies, les données ont été informatisées, leur saisie et leur validation ont été faites sur le logiciel Excel.



RESULTATS



I. Données cliniques :

I.a Epidémiologie

1. Age :

1.1 Age de diagnostic :

L'âge des enfants lors du diagnostic était entre 3mois et 16 ans, avec un âge moyen de 4ans et 10 mois.

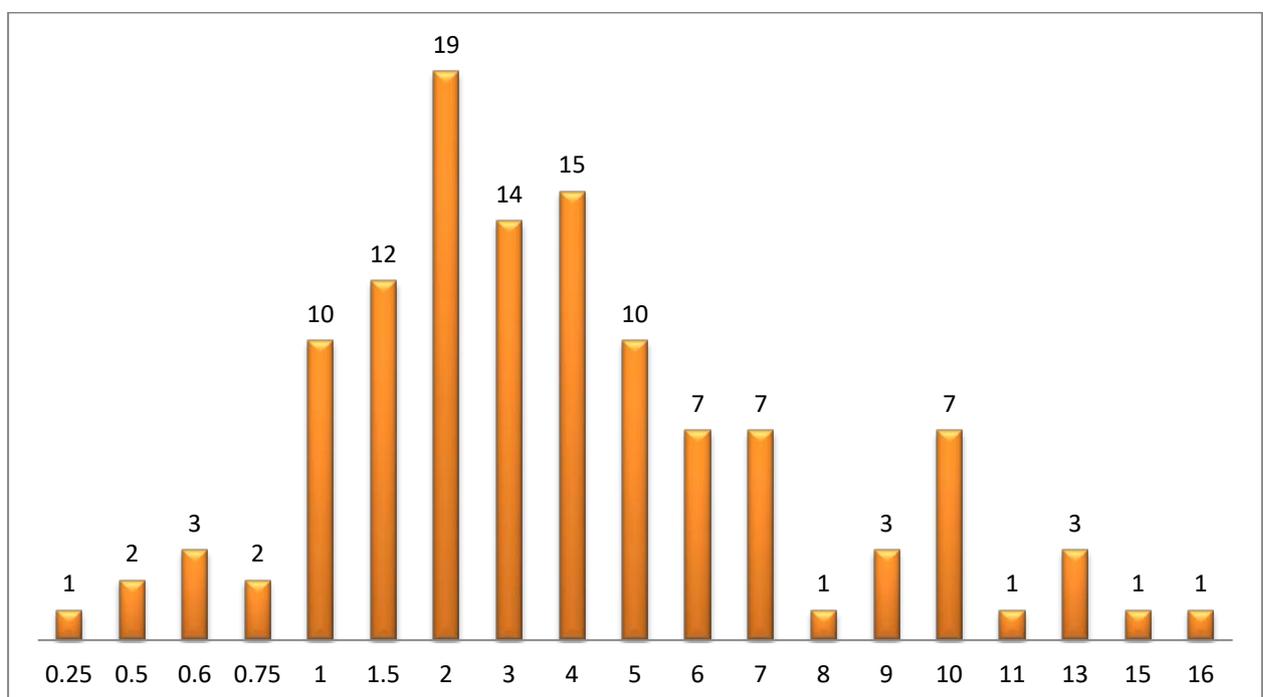


Figure 1 : Répartition des enfants selon l'âge de diagnostic

1.2 Age de l'appareillage :

L'âge du bénéfice d'une réhabilitation auditive chez nos patients était entre 18 mois et 16 ans, avec un âge moyen de 6ans et 1 mois. Ainsi le retard moyen de prise en charge était de 15 mois.

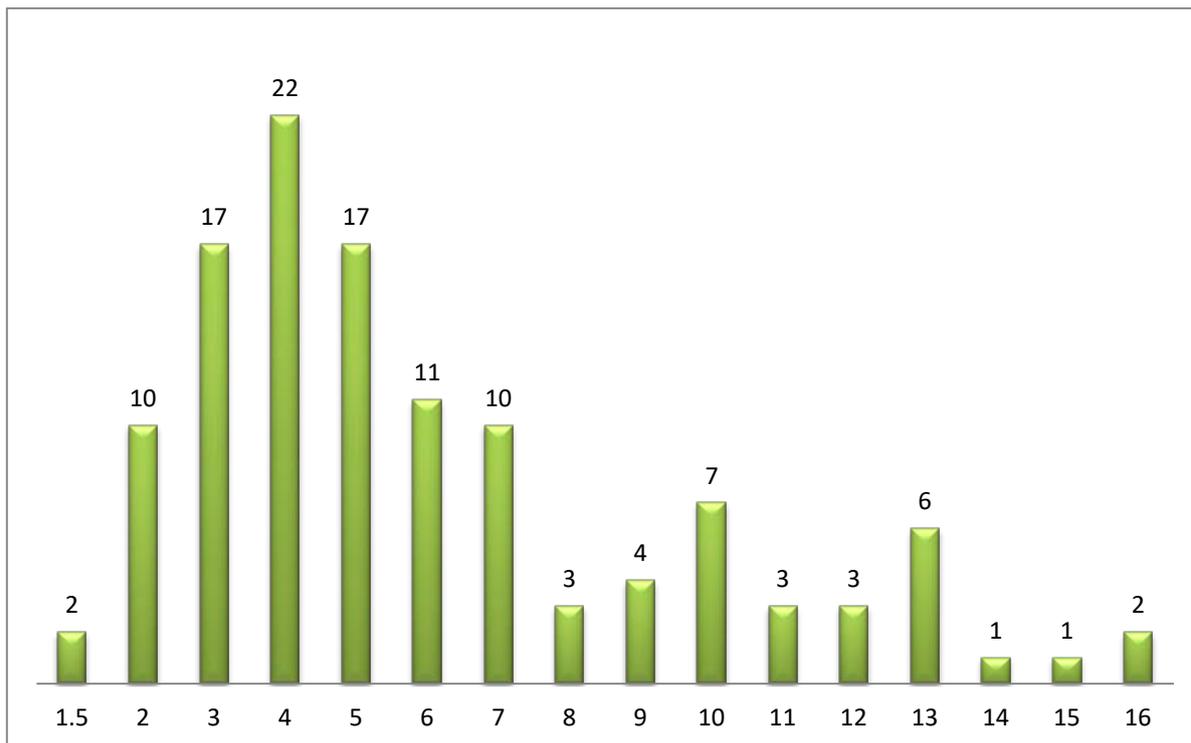


Figure 2 : Répartition des enfants selon l'âge d'appareillage

2. Répartition selon le sexe :

Parmi les 120 enfants de notre série il y avait 59 filles et 61 garçons.

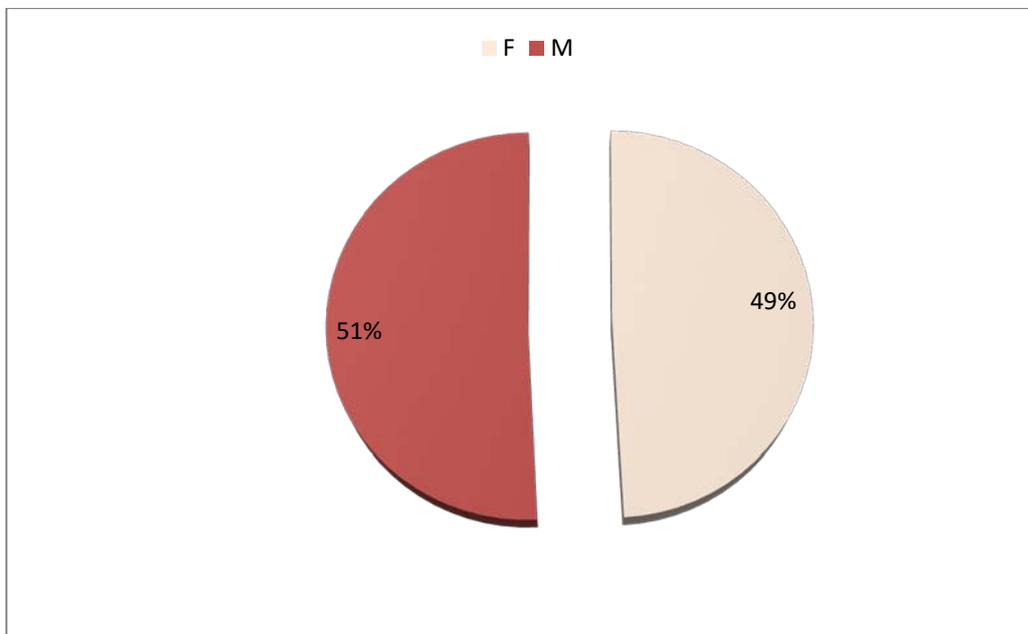


Figure 3 : Répartition des cas en fonction du sexe

3. Origine géographique :

Les enfants de notre série étaient majoritairement originaires de la ville de Marrakech et y résident, dans 51% (figure 4).

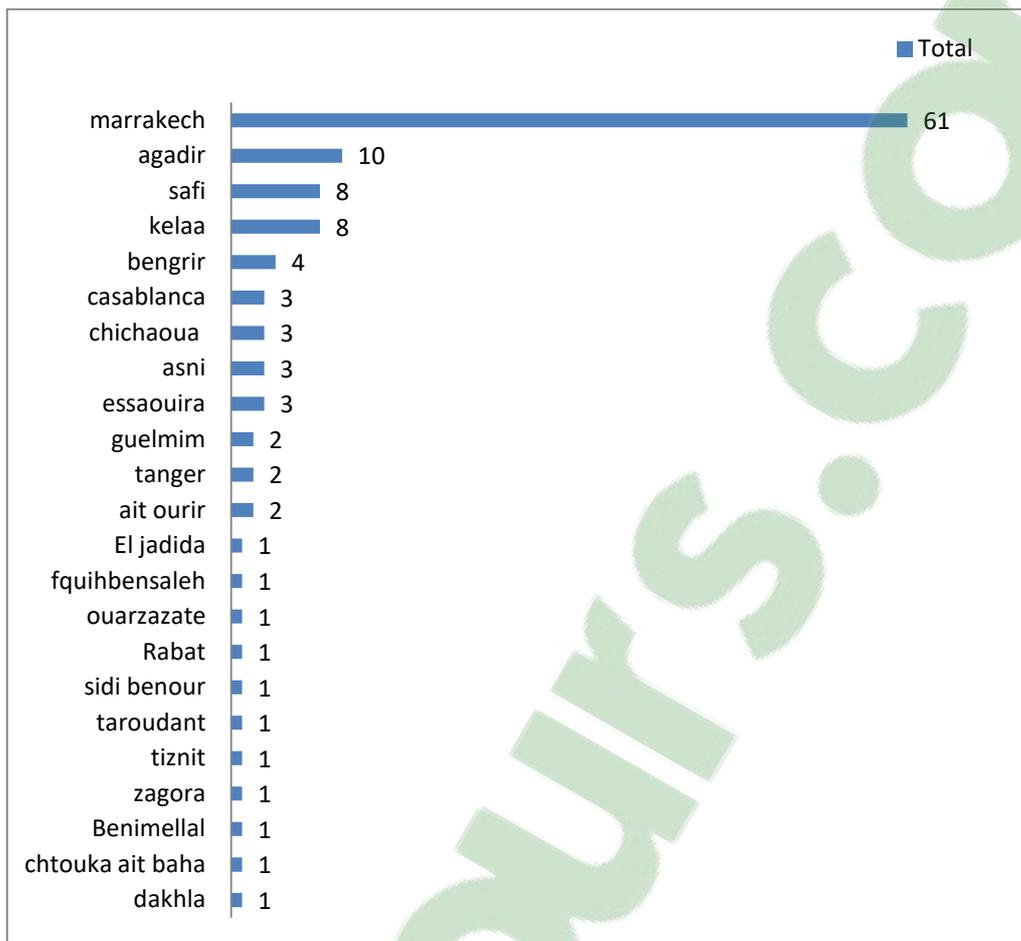


Figure 4 : Répartition des cas selon l'origine géographique

4. Niveau socio-économique :

Dans notre série, les cas étaient d'un niveau socio-économique de bas à bon.

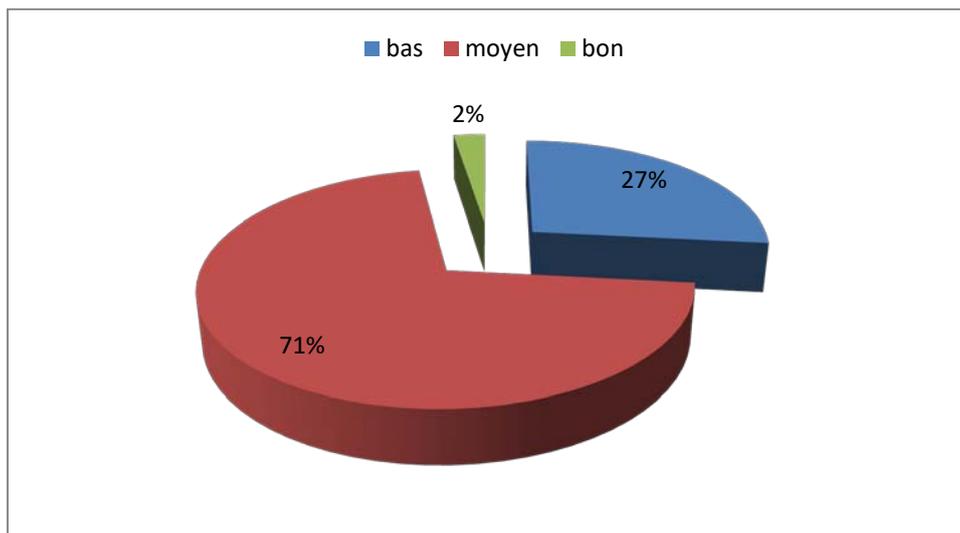


Figure 5 : Répartition des cas selon le niveau socio-économique

5. La couverture sociale :

Les enfants dont les parents étaient mutualistes représentaient 53%, alors que 47% étaient sans mutuelle.

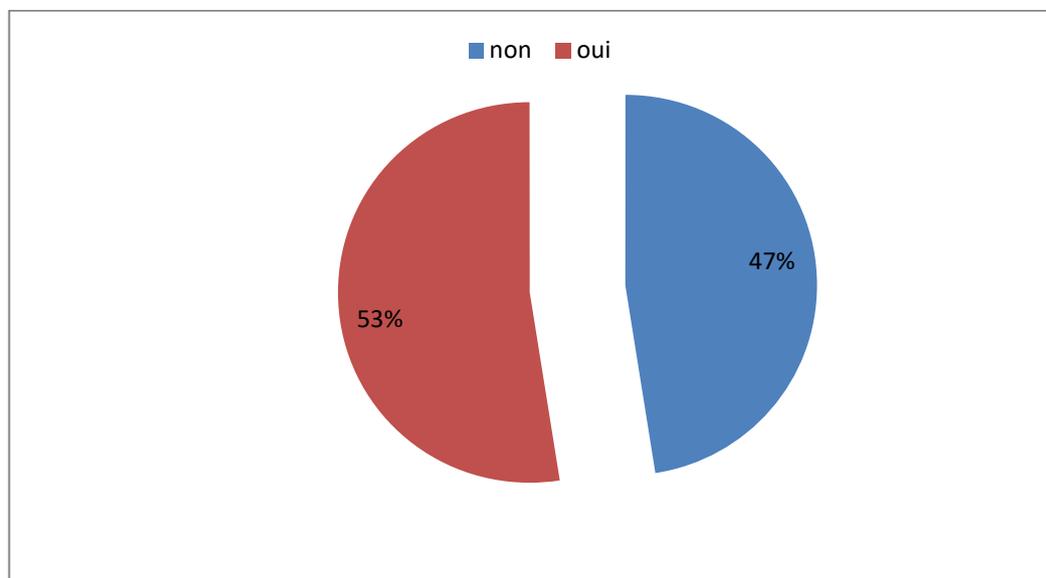


Figure 6 : La couverture sociale

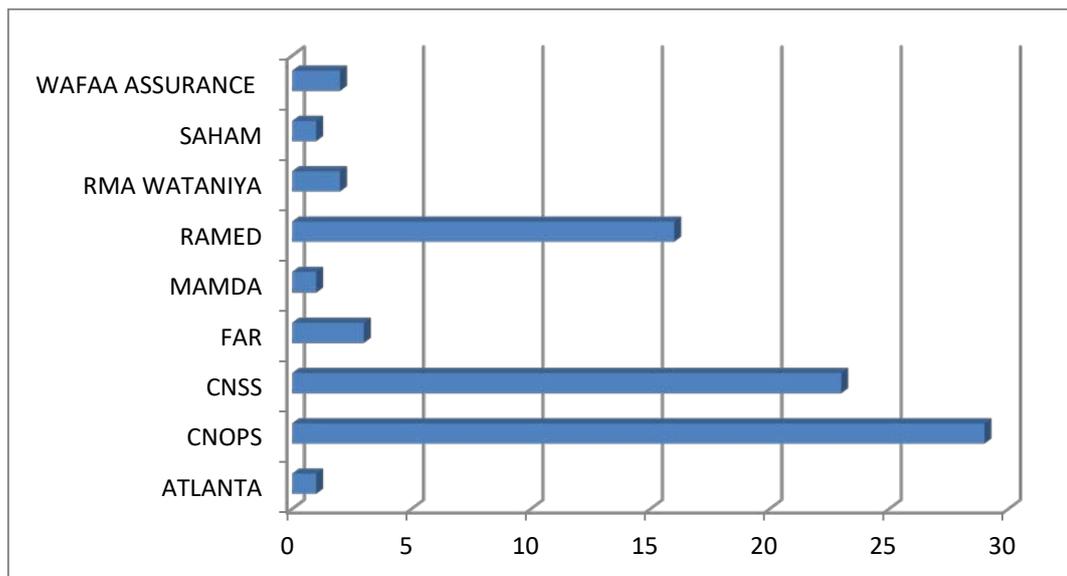


Figure 7 : Le type de la couverture sociale

6. L'environnement familial :

Le profil psychologique de l'enfant et de ses parents, dans leur contexte familial et socio-éducatif a été estimé. L'environnement familial dans notre série était jugé motivant dans 78% des cas.

6.1 Niveau intellectuel des parents :

Les enfants de notre série étaient issus de parents analphabètes dans 29% des cas.

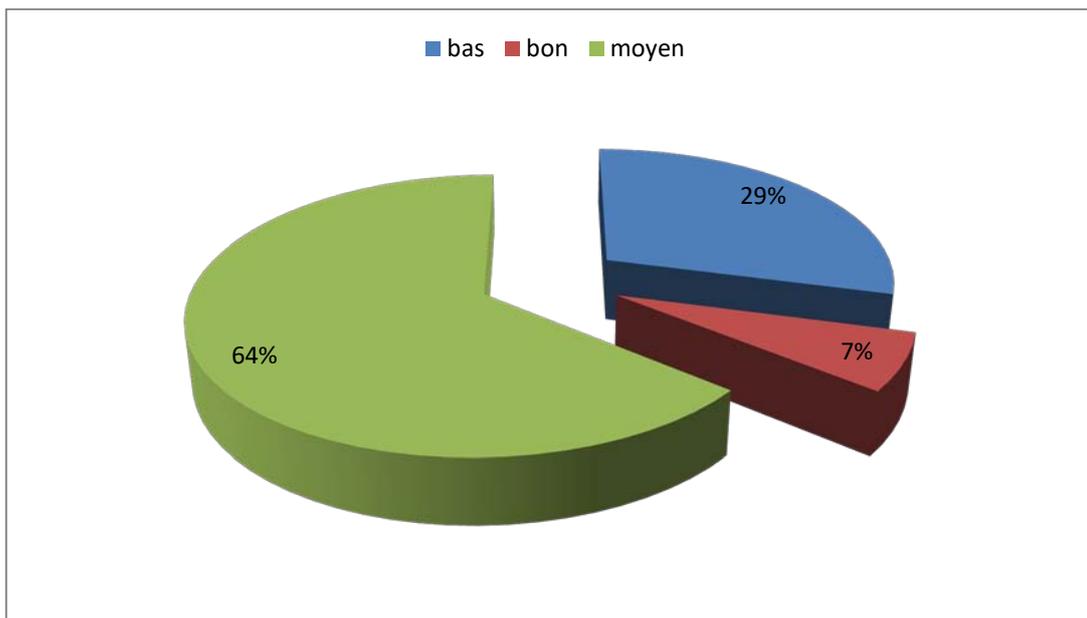


Figure 8: Répartition des cas selon le niveau intellectuel des parents

6.2 Investissement parental :

La stimulation parentale était estimée :

- Bonne dans 35/120 cas ;
- Modérée dans 59/120 cas ;
- Faible dans 26/120 cas.

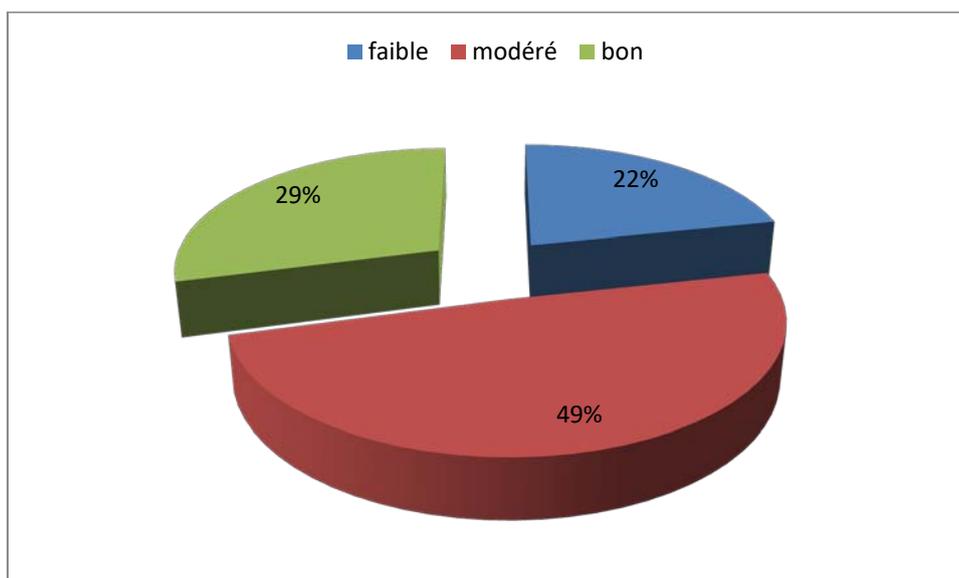


Figure 9 : Investissement parental

6.3 Acceptation de la surdité :

Dans notre étude 17% des parents, étaient en désaccord avec la situation de leur enfant.

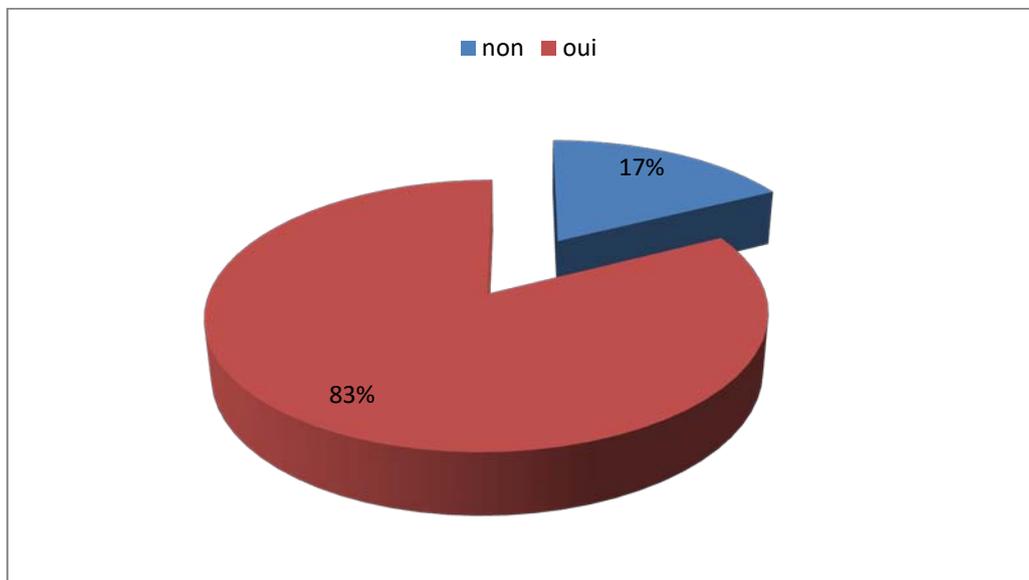


Figure 10 : Acceptation de la surdité

I.b Clinique :

1. Les signes révélateurs :

La surdité a été suspectée par les parents dans 70% ; devant l'absence de réaction à la voix et aux bruits dans 24.8% des cas, un retard du développement psychomoteur noté dans 5% des cas, un retard du langage observé dans 41.6%.

Dans les autres cas, soit 30% ce diagnostic a été suspecté par les enseignants devant des difficultés scolaires.

2. Surdité :

2.1 Degrés de la surdité :

Les surdités profondes dominaient largement 55.8%, les surdités sévères représentaient 15.8%, alors que les surdités moyennes étaient de 28.3%.

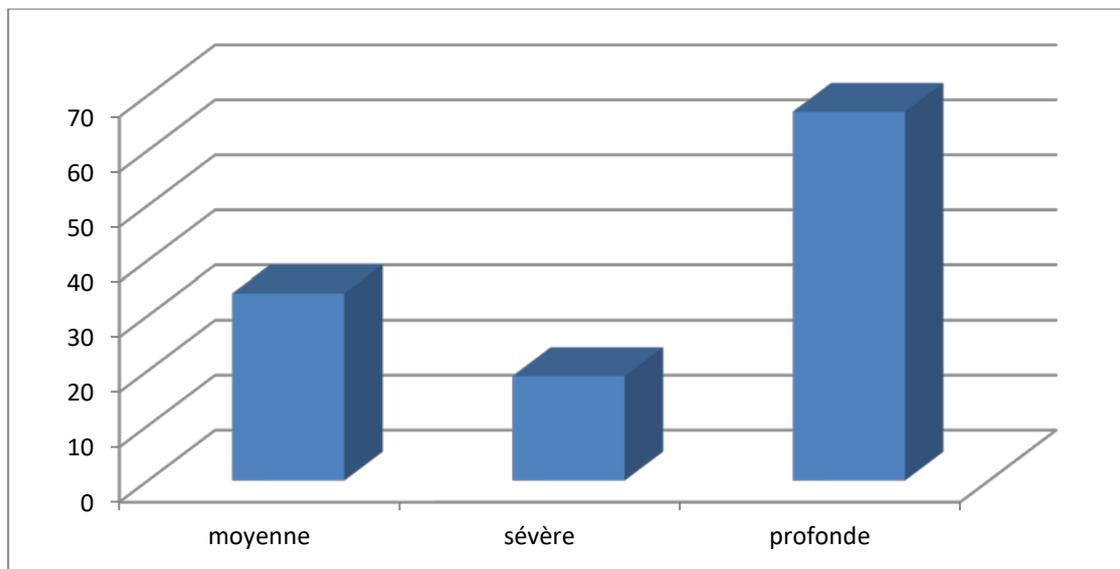


Figure 11 : Répartition selon les degrés de la surdité selon la classification du "BIAP"

2.2 Côté de l'atteinte :

Dans notre série, la surdité bilatérale a représenté 92%, alors que la surdité unilatérale ne représentait que 8%.

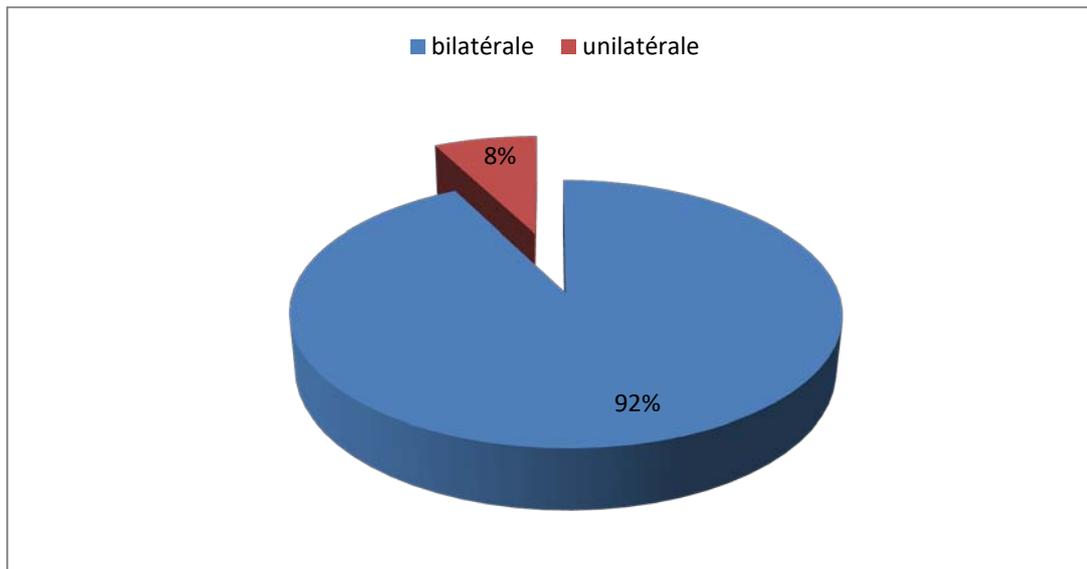


Figure 12 : Côté de l'atteinte

2.3 Type de surdité :

La surdité était de perception dans 59% des cas et mixte chez 41% .

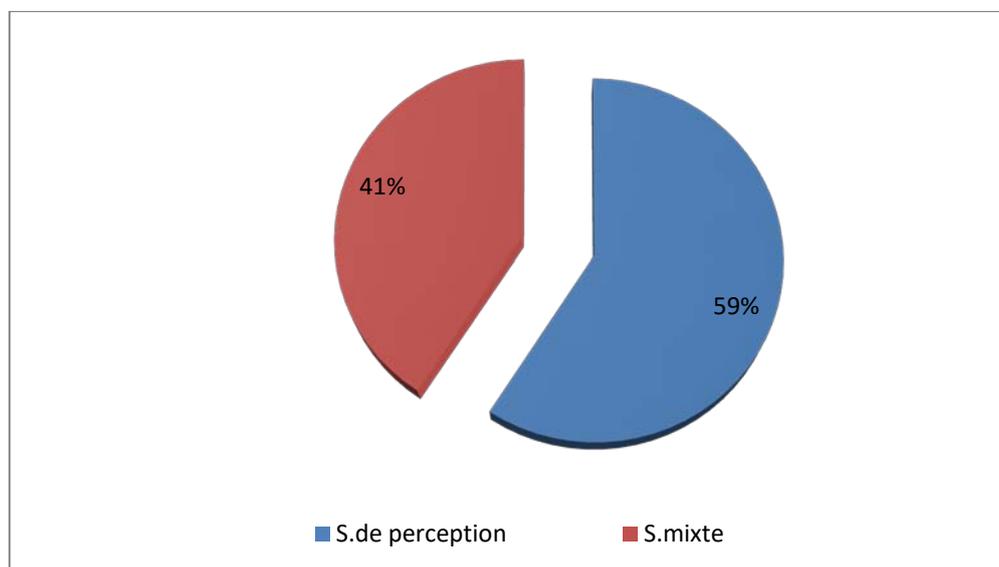


Figure 13 : Répartition selon le type de surdité

2.4 Comorbidités :

Une pathologie surajoutée à la surdité était retrouvée chez 10/120 cas soit (8 %) ; dont 2 cas avec maladie coeliaque, et un seul cas d'IMC.

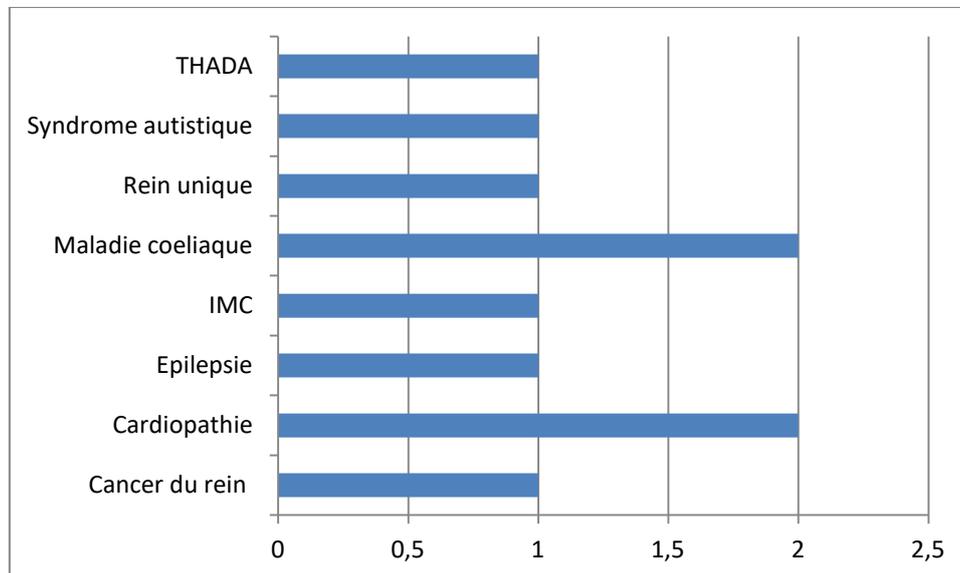


Figure 14 : Pathologies associés

(THADA =trouble d'hyperactivité avec déficit d'attention / IMC=infirmité motrice cérébrale)

2.5 Les étiologies :

Dans notre série, les étiologies acquises prédominaient largement, elles représentaient 30%. La méningite dominait les étiologies acquises dans 83% des cas.

La prématurité était retrouvée dans 2% des cas étudiés, la consanguinité représentait 19%. Dans 49% des cas, l'étiologie de la surdité demeurait inconnue.

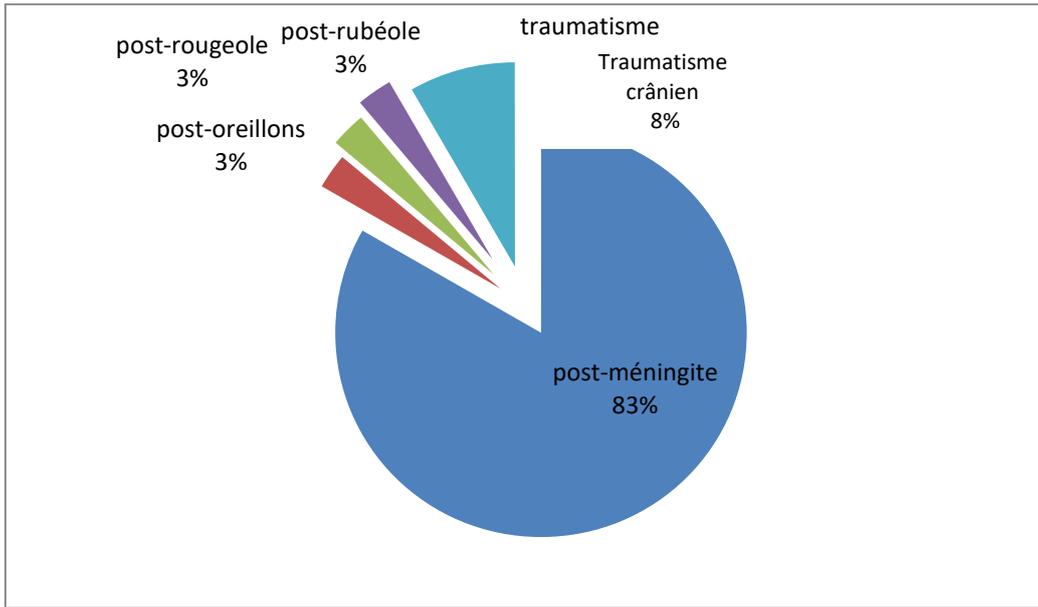


Figure 15 : Répartition des étiologies acquises

2.6 Types selon l'âge d'apparition de la surdité par rapport au langage :

La surdité dans notre série était majoritairement prélinguale, soit 82% des enfants, ainsi ses enfants n'avaient aucune période dans le monde sonore.

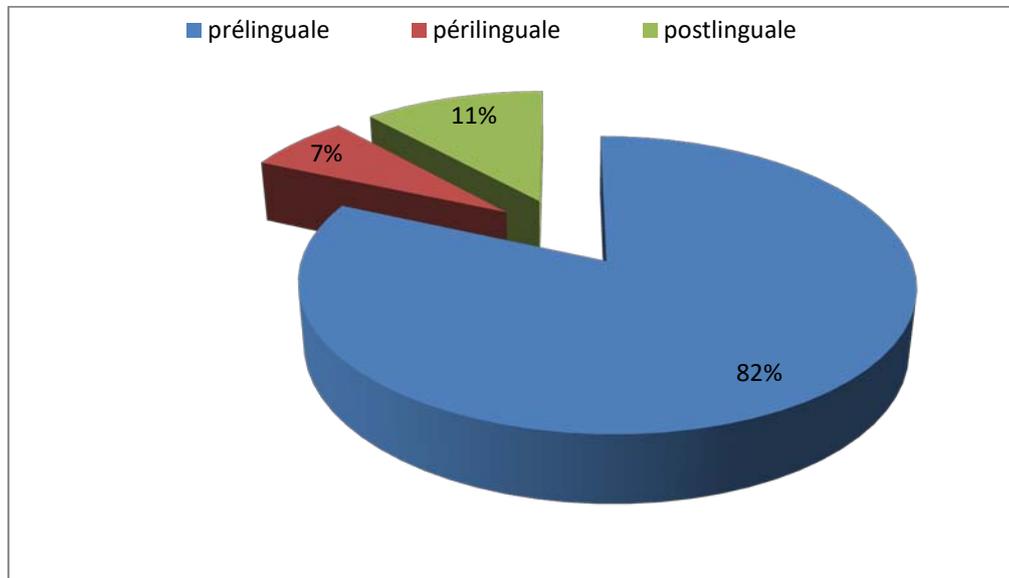


Figure 16 : Classification de la surdité selon l'apparition par rapport au langage

2.7 Prise en charge prothétique de la surdité :

a) Appareillage :

Le mode d'appareillage était choisi en fonction du type de la surdité de son degré et de l'étiologie présumée. Les prothèses auditives ont été employées chez 67 enfants. Un implant cochléaire chez 53 enfants. 25/67 des enfants ont continué à porter une prothèse conventionnelle au lieu d'un implant cochléaire par faute de moyens soit 37.3%.

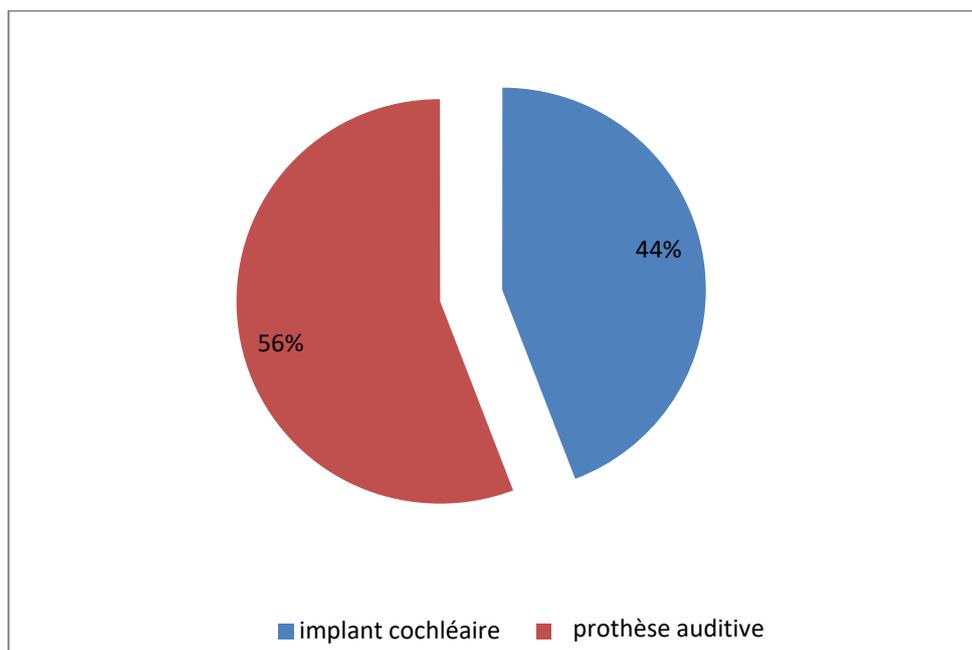


Figure 17 : Les types d'appareillages

b) Rééducation orthophonique :

Dans notre série, 60 enfants ont bénéficié d'une rééducation orthophonique soit 50%. Le reste des enfants; n'en bénéficiaient pas, par faute de moyens, manque de motivation et par le manque d'orthophonistes dans leurs régions.

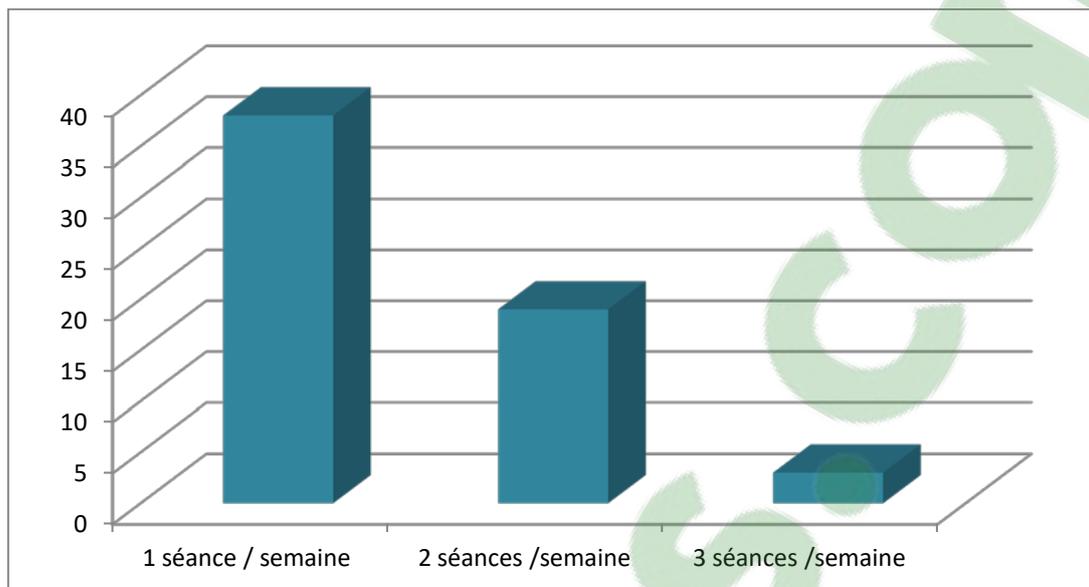


Figure 18 : La fréquence de la rééducation orthophonique

c) **Evaluation des résultats de l'appareillage :**

c-1 **Acceptation de l'appareillage (Protocole APCEI) :**

Parmi les enfants de notre série 92 portaient leur appareil de manière continue et régulière.

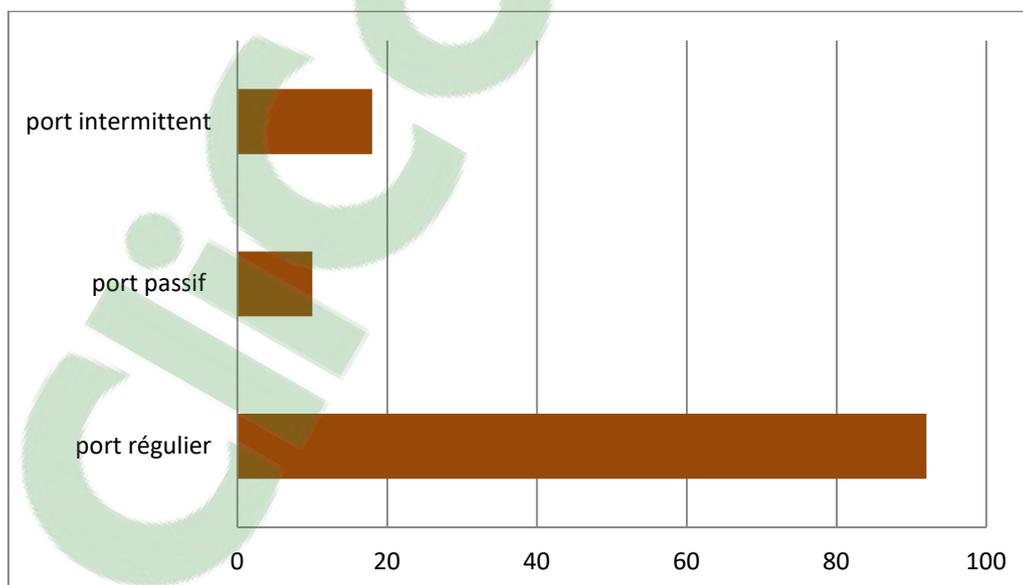


Figure 19 : Port de l'appareil (Acceptation selon le protocole APCEI)

c-2 Perception auditive (Protocole IT-MAIS) :

La perception a été évaluée par le protocole IT-MAIS lors des premières semaines du port.

Elle était bonne chez 45,3% des cas implantés, et chez 38,8% des cas porteurs de prothèses auditives.

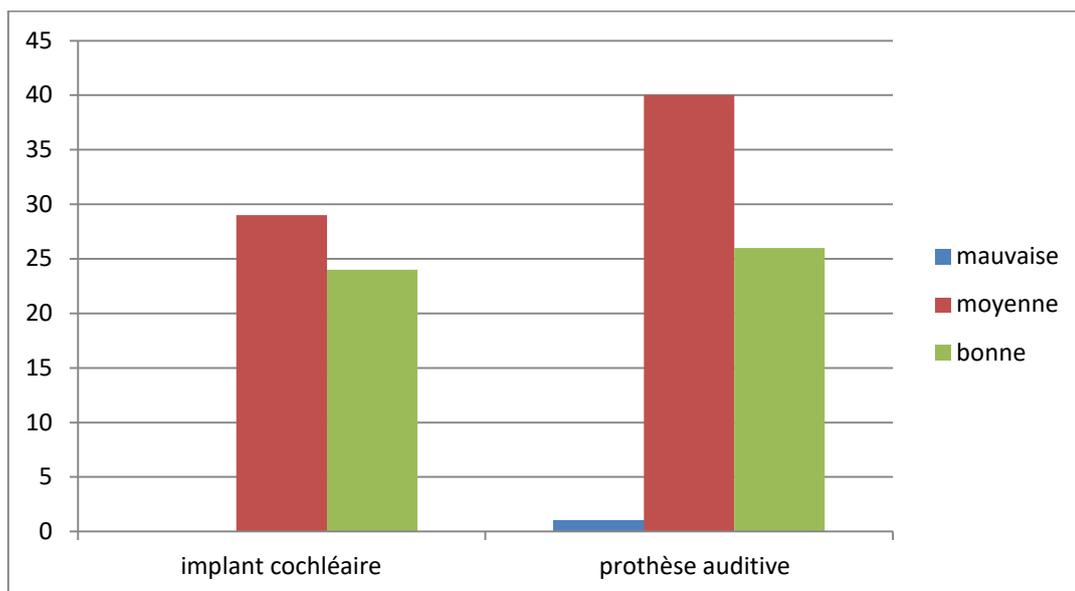


Figure 20 : Evaluation de la perception auditive

c-3 Compréhension du message oral (Protocole APCEI) :

La compréhension était sans lecture labiale chez 39.6% des implantés ; et majoritairement avec lecture labiale chez 86.5% des porteurs de prothèses auditives.

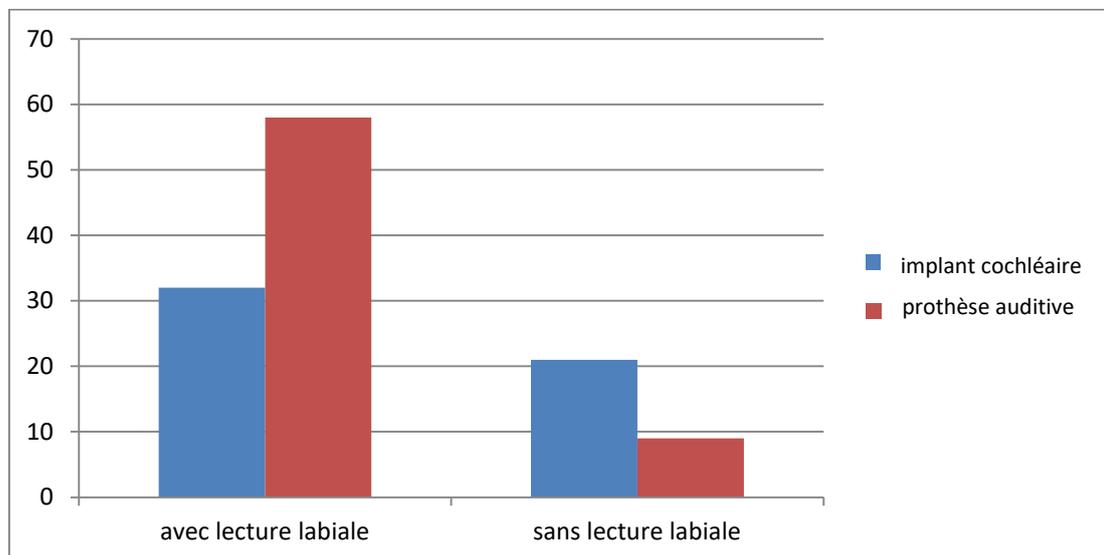


Figure 21: Compréhension du message oral chez les enfants appareillés

c-4 Production de la parole :

c-4.1 Niveau d'expression orale (Protocole APCEI / MUSS) :

Il était classé en : productions vocales dénuées de sens, mots isolés, phrases agrammatiques, phrases simples, langage structuré. Seulement 10% des enfants avaient un langage structuré, 31% arrivaient à produire des phrases simples, 11% produisaient des phrases agrammatiques, 30% exprimaient des mots isolés, 18% produisaient des vocalisations dénuées de sens.

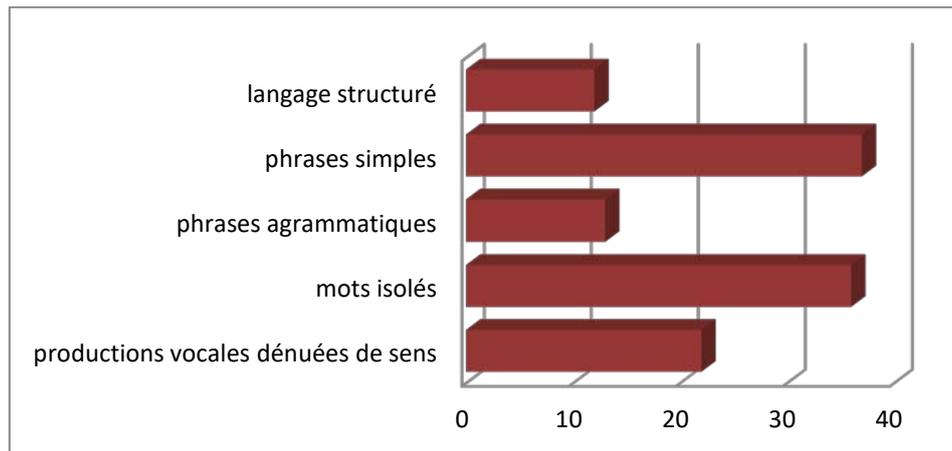


Figure 22 : Répartition selon les niveaux d'expression orale

c-4.2 Qualité de la syntaxe (Protocole APCEI) :

La syntaxe globale était mauvaise chez 70/120 cas soit 58.3% : chez 69.8% des implantés et chez 49.2% d'enfants porteurs de prothèses auditives.

Elle n'était bonne que chez 14/120 cas soit 11.7% des cas : chez 9.4% des implantés et chez 13.4% d'enfants porteurs de prothèses auditives.

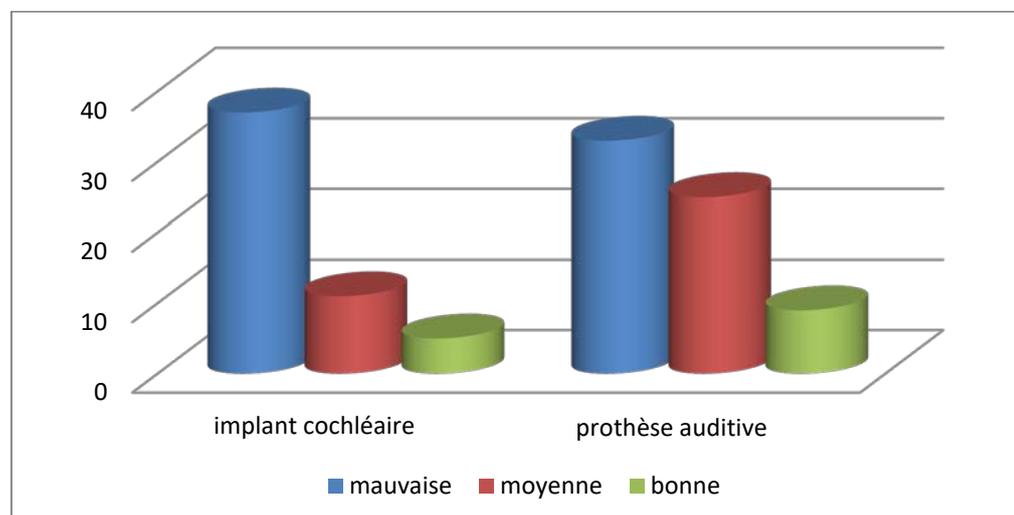


Figure 23: Qualité de la syntaxe

c-4.3 Système phonétique:

L'enfant répète les phonèmes émis par le testeur (parents, orthophonistes). Les voyelles étaient présentées de façon isolée, les consonnes dans une syllabe associant une voyelle, les réponses étaient notées et analysées.

Le système phonétique était majoritairement inexistant chez 29/53 des implantés soit 54.7%, alors qu'il était existant mais incomplet chez 42/67, des enfants porteurs de prothèses auditives soit 62.7%.

c-5 Intelligibilité (Protocole APCEI) :

Elle était évaluée selon la classification de Nottingham (voir chapitre de la discussion), la parole était moyennement intelligible chez 30 /67 enfants porteurs de prothèses auditives soit 44.8% ; et non intelligible dans 14.9%. Il s'agissait donc d'enfants avec une surdité profonde dont l'indication d'implantation était posée, mais par faute de moyens ils n'ont pas pu en bénéficier.

Alors que chez les implantés, elle était dans la majorité des cas peu intelligible ; 16/53 des cas soit 30.2%.

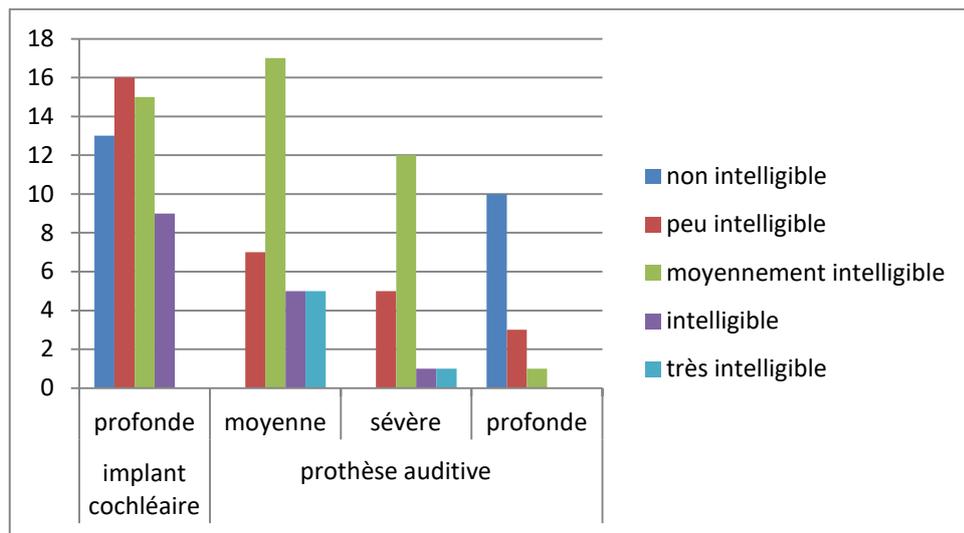


Figure 24 : Répartition des enfants selon l'intelligibilité de la parole et le degré de surdité chez les appareillés et implantés cochléaires

II. Scolarité :

1. Type de scolarisation :

Dans notre série, 22 des enfants étaient intégrés en structure spécialisée ; dont 7 enfants implantés et 15 cas porteurs de prothèses auditives.

Quatre-vingt-dix-huit de nos enfants étaient intégrés en école ordinaire ; dont 46 implantés, 52 avec prothèses auditives.

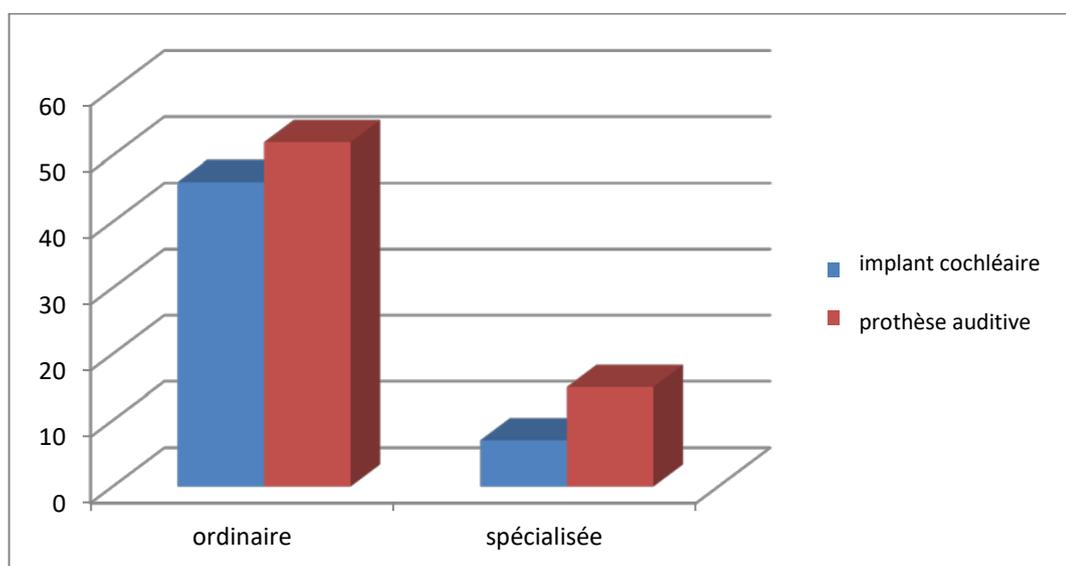


Figure 25 : Type de scolarité

2. Niveau scolaire

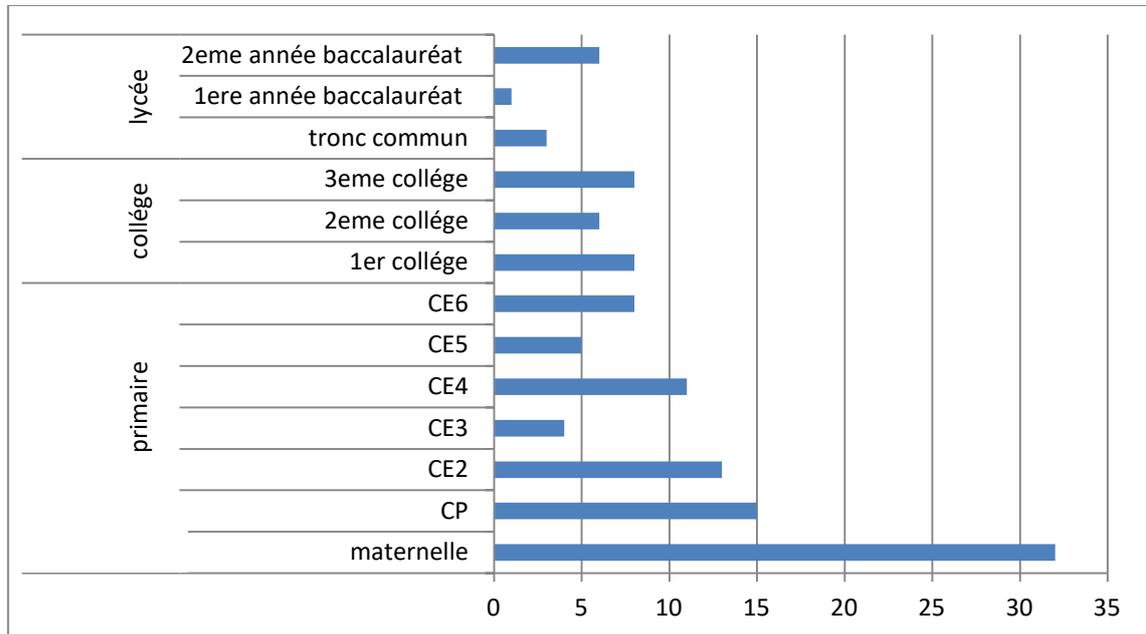


Figure 26 : Répartition des cas selon leur niveau scolaire

Parmi les enfants de notre série, 56 /120 cas avaient un retard du niveau scolaire soit 47%.

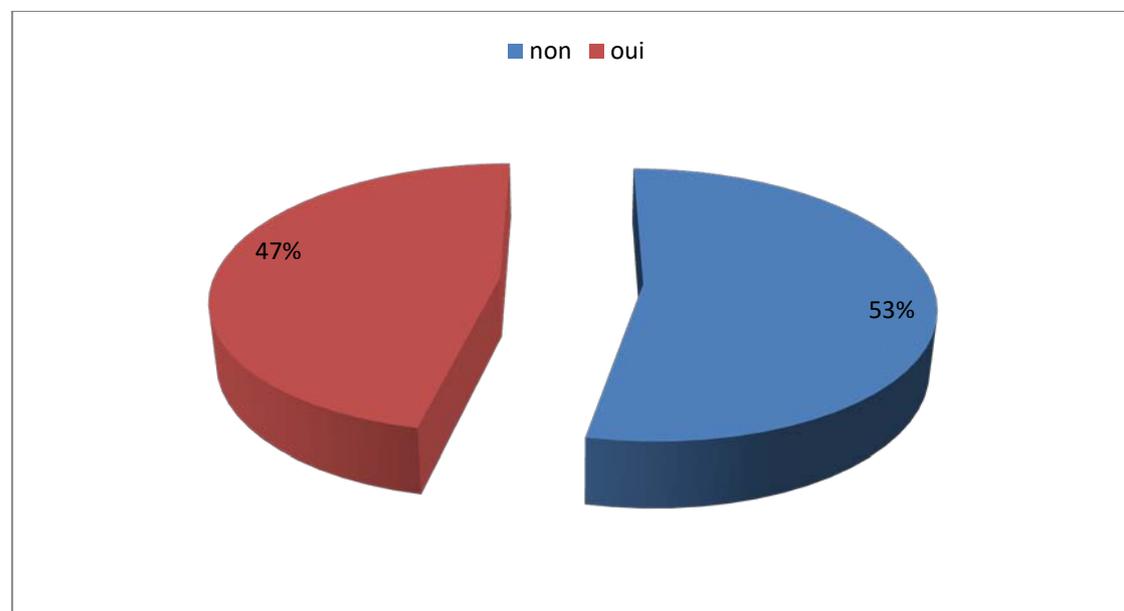


Figure 27 : Retard scolaire

3. L'absentéisme scolaire :

Le taux d'absentéisme scolaire était de 13%. Il était expliqué par les difficultés d'accessibilités en milieu rural ; et d'une autre part pour suivre des cours manuels professionnels (couture, coiffure) en parallèle.

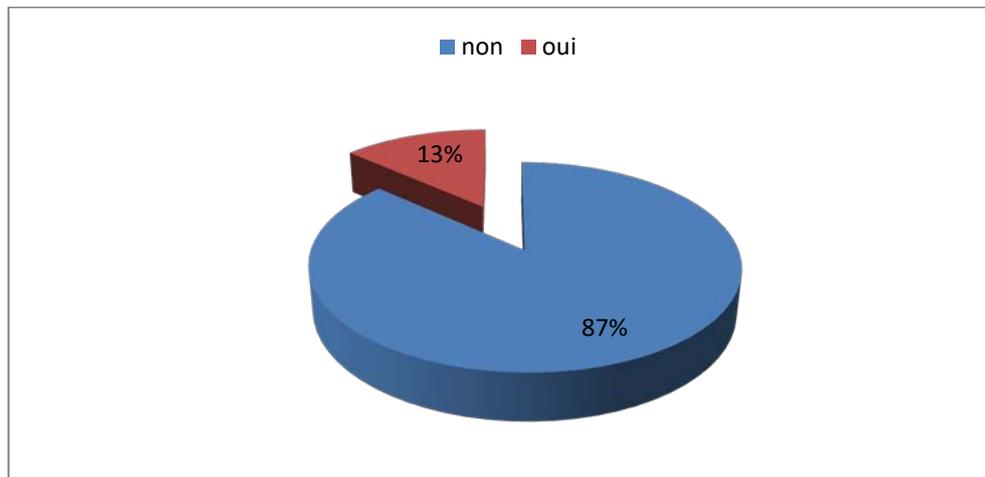


Figure 28 : Le taux d'absentéisme scolaire

4. Mode de communication en classe :

Le mode oral était dominant dans 82% des cas.

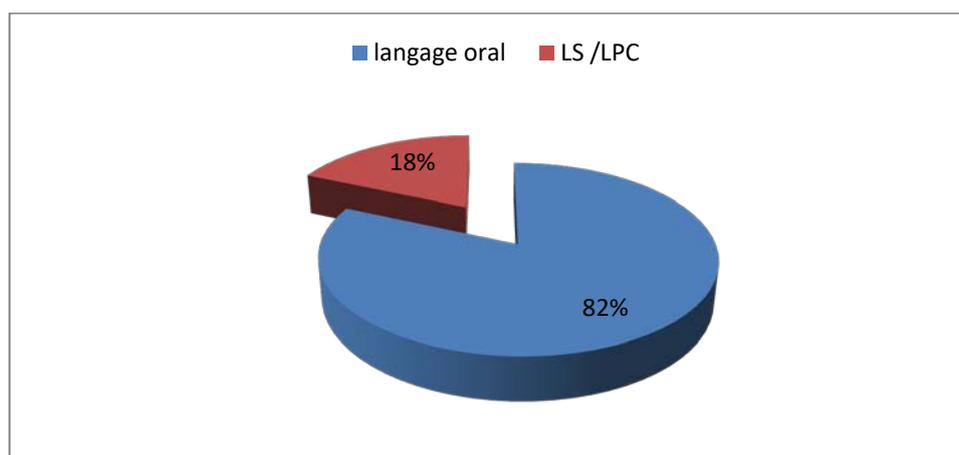


Figure 29 : Mode de communication en classe

(LS=Langue des signes, LPC=langage parlé complété)

5. L'apprentissage en lecture :

Parmi les enfants de notre série, 74.2% présentaient des difficultés en lecture.

Un retard lexical par rapport aux enfants de leur âge était noté chez 79.2% des enfants implantés, et 49.2% chez les porteurs de prothèses auditives

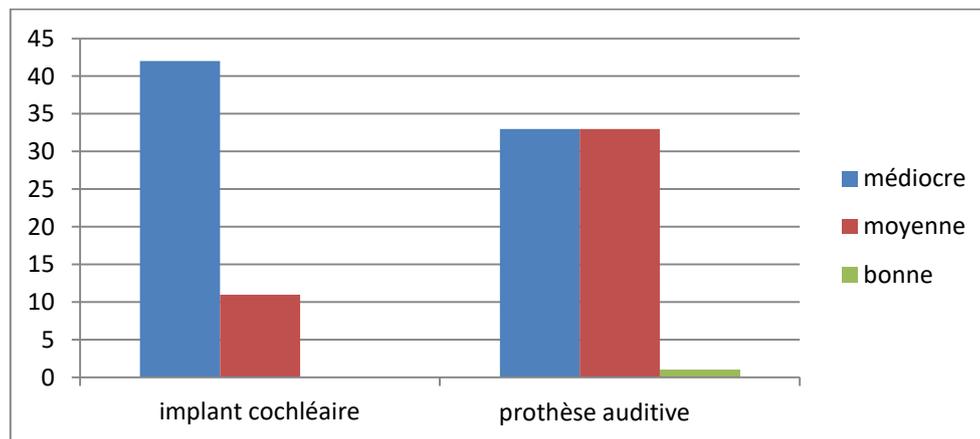


Figure 30 : Compréhension lexicale

6. L'apprentissage en production écrite :

Pour ce qui est niveau de base en orthographe, il n'était acquis que chez 3.7% des implantés, et 25.3% chez les porteurs de prothèses auditives.

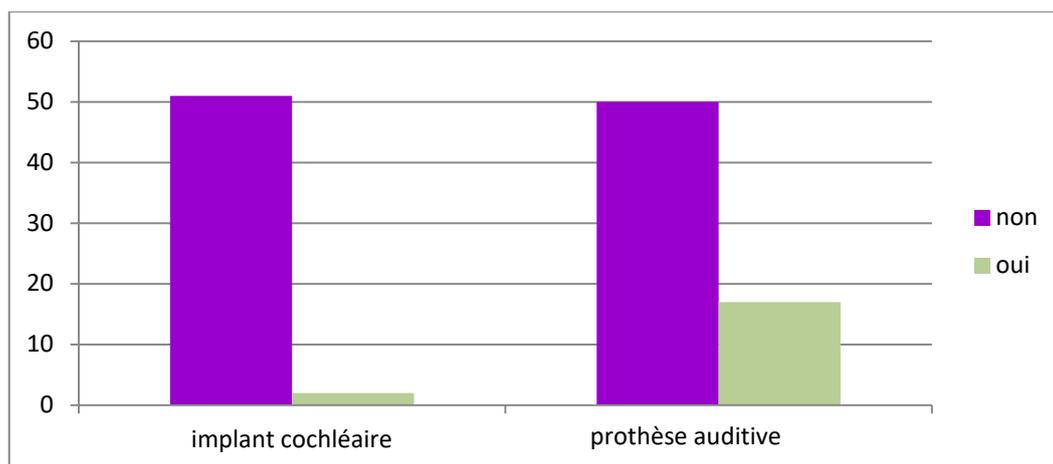


Figure 31 : Acquisition de l'orthographe

Un retard syntaxique était noté chez 79.2% des implantés et chez 52.2% des enfants porteurs de prothèses auditives.

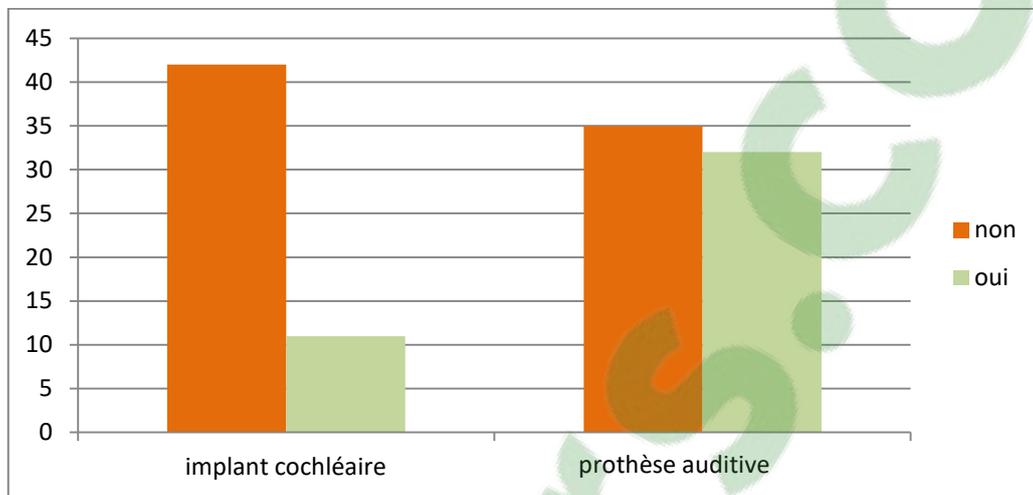


Figure 32: Synthèse des phrases

7. Acquisition du vocabulaire :

Seulement 26.4% des implantés ont acquis le vocabulaire nécessaire pour l'âge ; et 38.8% des enfants porteurs de prothèses.

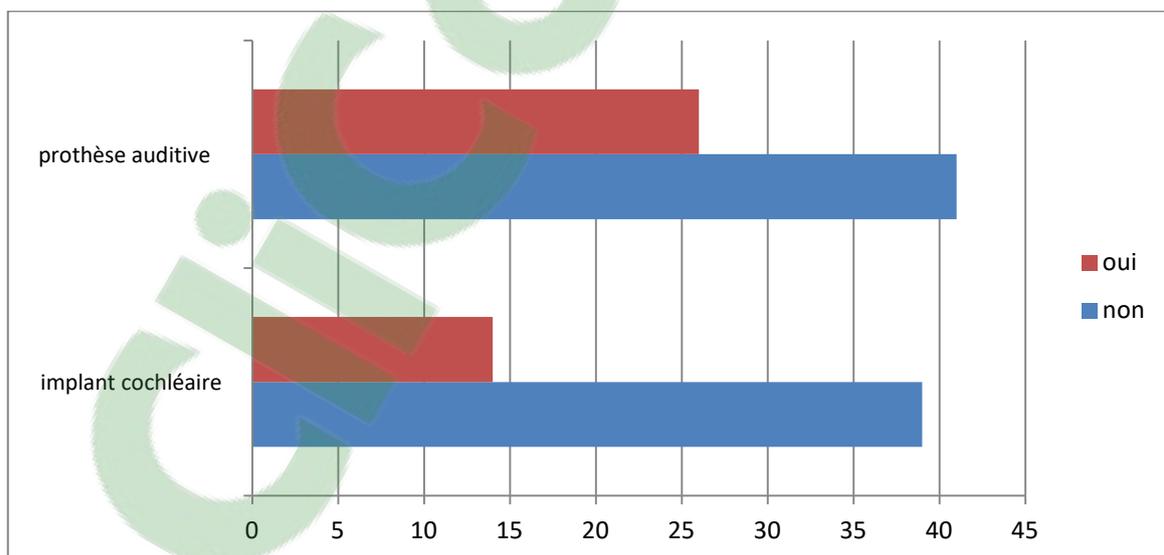


Figure 33 : L'acquisition du vocabulaire

8. L'apprentissage en mathématiques :

8.1 Maitrise du calcul :

Elle était majoritaire chez les enfants porteurs de prothèses auditives soit 47/67.

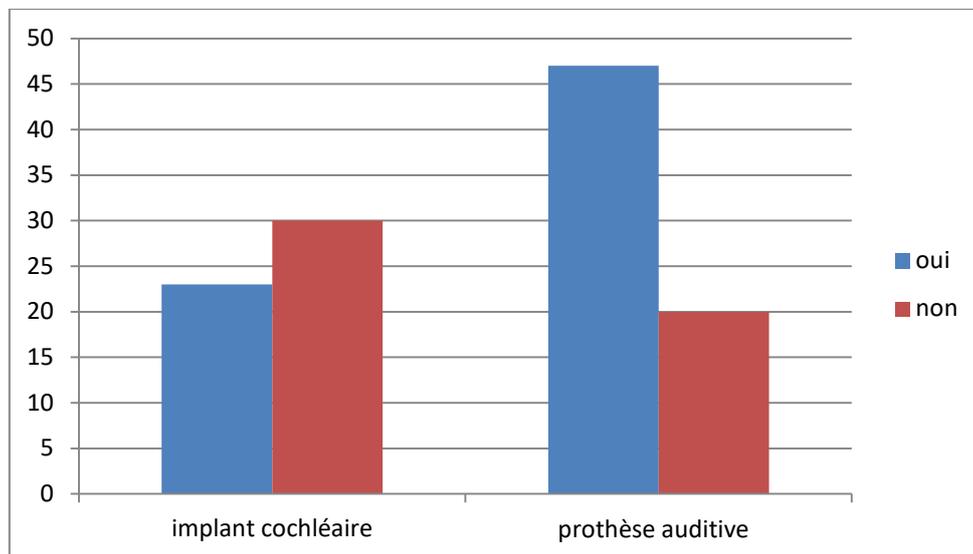


Figure 34 : Maitrise du calcul

8.2 Résolution des problèmes :

Seulement 11.3% des implantés avaient la capacité de résoudre les problèmes et de parvenir à un raisonnement logique, face à 43.2% des porteurs de prothèses auditives.

8.3 Compréhension des énoncés

Elle était de 43.3% chez les enfants porteurs de prothèses auditives ; et de 30.2% chez les implantés.

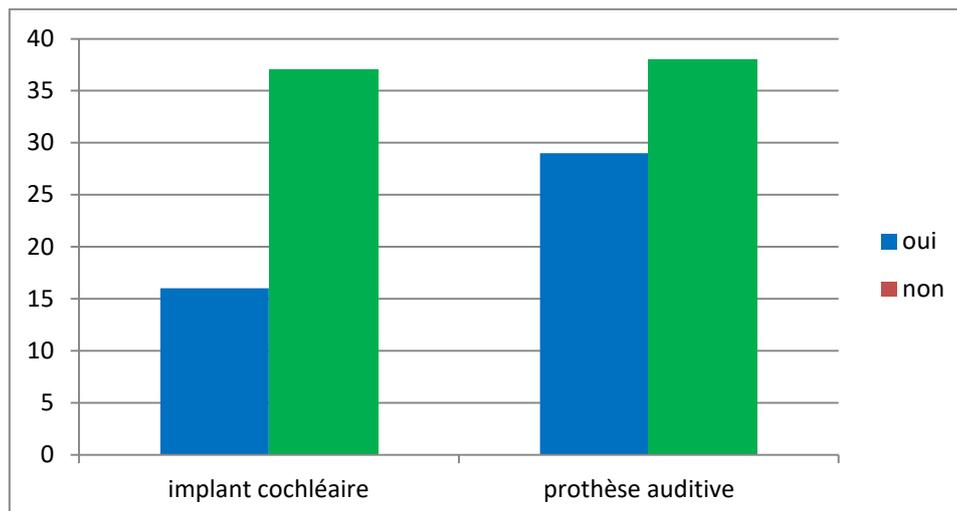


Figure 35 : Compréhension des énoncés

9. Mémorisation :

Dans la majorité des cas, elle était estimée moyenne par les parents ; les enseignants et les orthophonistes.

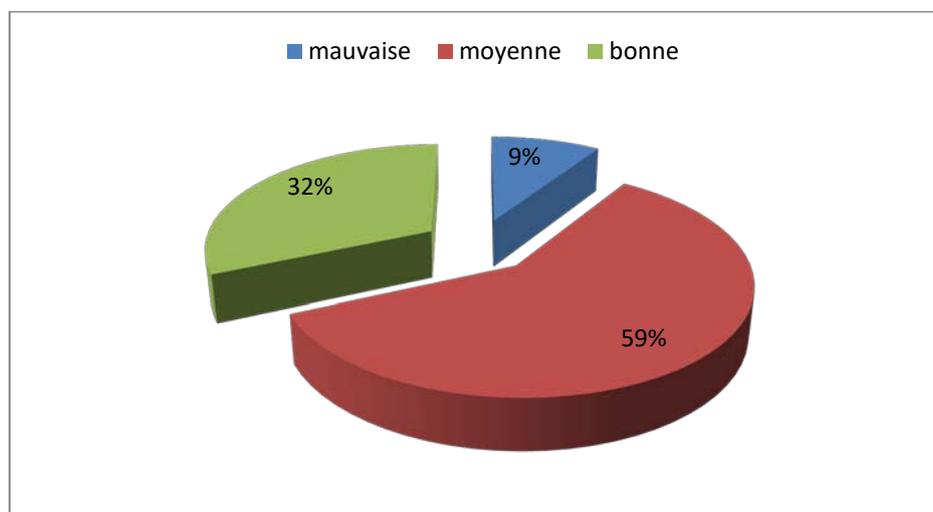
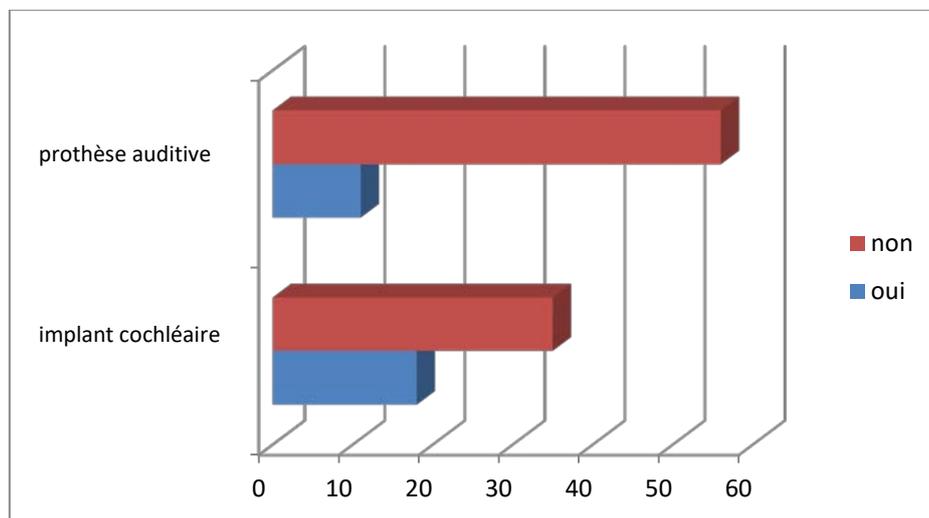


Figure 36: La mémorisation chez les appareillés

10. Troubles de concentration :

Selon les parents et les enseignants, les enfants implantés présentaient plus de troubles de concentration soit 33.9%.



11. Comportements en classe :

Les enfants dans notre série étaient intégrés dans 87% des cas et isolés dans 13% des cas.

Les enfants ont tendance à manifester des meilleures performances en groupe qu'individuellement.

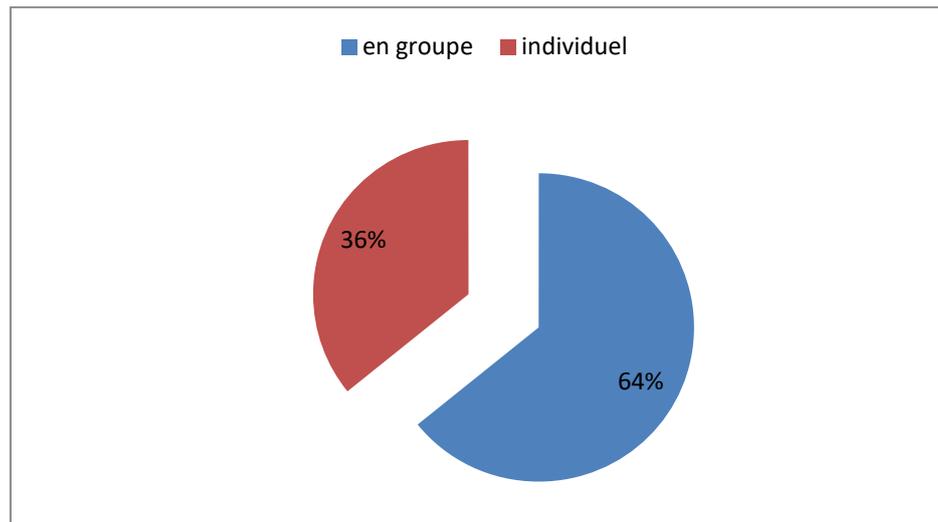


Figure 38 : Mode de travail en classe

Les enfants étaient jugés timides en classe (parents, enseignants) dans 57% des cas, seulement 43% y participaient de manière active.

Figure 37 : Troubles de concentration chez les appareillés

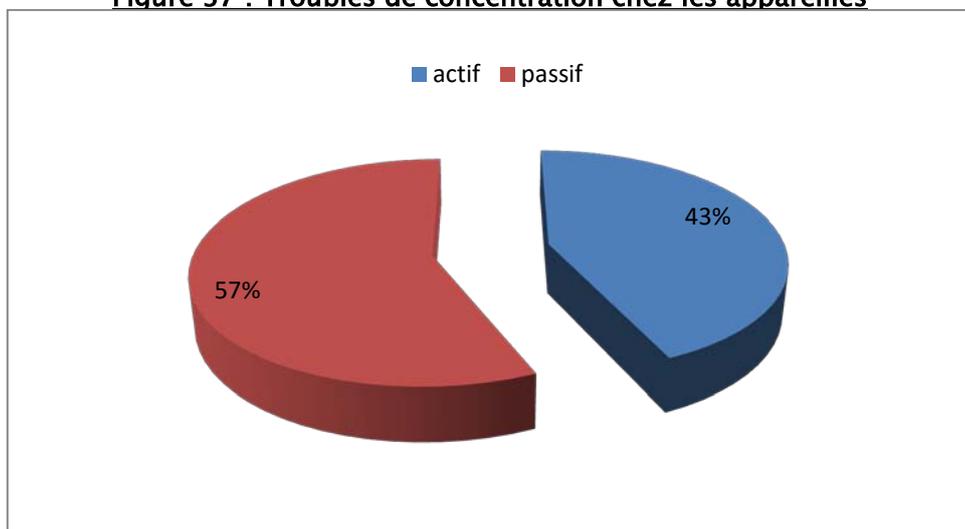


Figure 39 : Mode de participation en classe

12. Accompagnement scolaire :

L'accompagnement de l'enfant sourd était qualifié par les parents de moyen dans 67% des cas, et n'était bon que dans 15%.

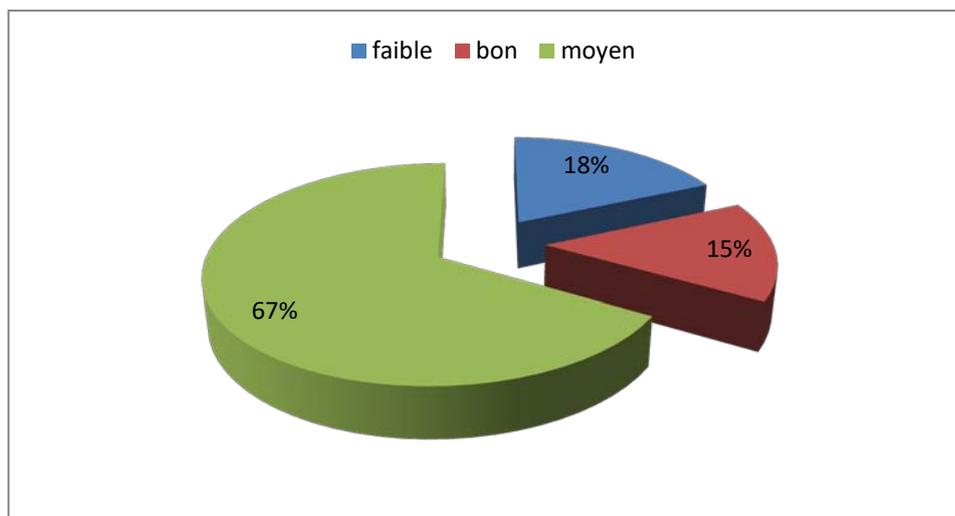


Figure 40 : L'accompagnement scolaire

13. L'échec scolaire pour l'année en cours :

Le taux global d'échec scolaire pour l'année en cours était de 44%. Il était de 41.5% pour les implantés et de 46.2% pour les porteurs de prothèses. On pourrait le lier au retard de la prise en charge, à l'absence de rééducation orthophonique ; qu'on va détailler dans le chapitre de la discussion.

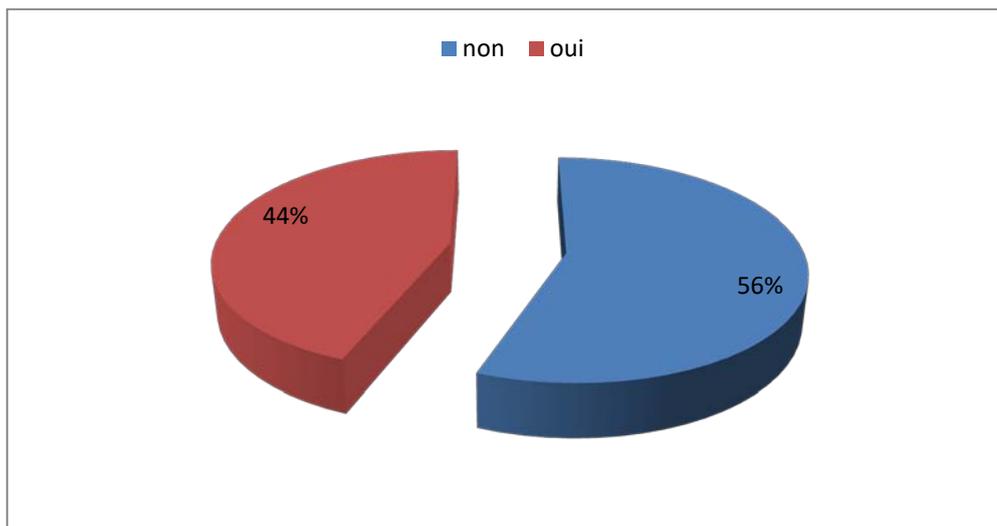


Figure 41 : L'échec scolaire



DISCUSSION



I. Anatomie et physiologie de l'oreille :

1. Anatomie de l'oreille : [1,2,3]

L'audition est le résultat de la mise en jeu complexe et simultanée de plusieurs mécanismes et structures anatomiques. Ces mécanismes et structures constituant *l'appareil auditif* sont présentés classiquement en trois compartiments : *l'oreille externe*, *l'oreille moyenne* et *l'oreille interne*. Chaque compartiment prend en charge le traitement des signaux acoustiques ou des ondes sonores aériennes pour les transformer en influx nerveux (potentiels électriques) lesquels sont par la suite interprétés par les centres cérébraux.

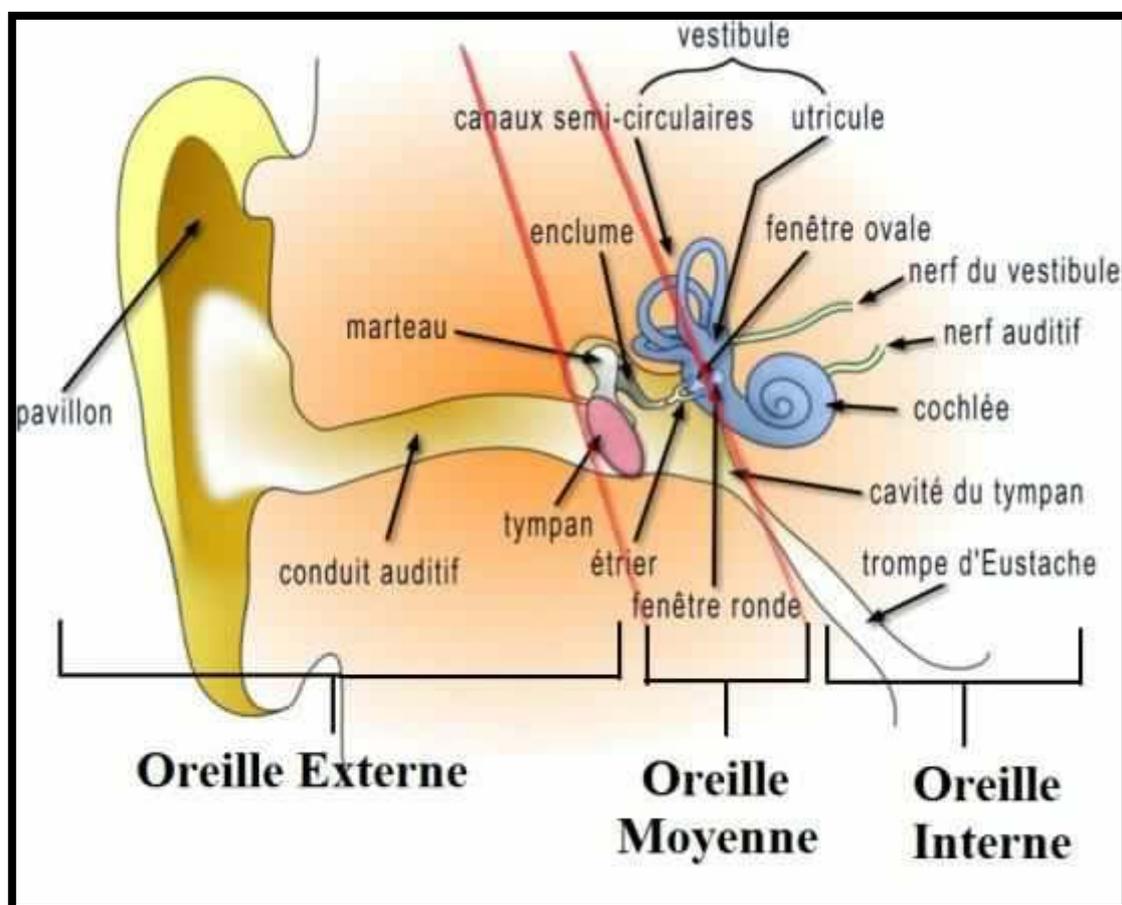


Figure 42 : Anatomie de l'oreille [1]

- **L'oreille externe: [1]**

L'oreille externe est composée du pavillon et l'auricule. Le pavillon est une sorte de cornet acoustique qui recherche la direction du son et capte les ondes provenant d'une source sonore cible. Il se prolonge vers l'intérieur en rejoignant le *méat ou conduit auditif externe*, sorte de résonateur de 25 mm de long et de 8 mm de diamètre environ. Ce conduit s'enfonce obliquement dans l'os temporal et se termine en dedans par la *membrane tympanique ou tympan*.

- **L'oreille moyenne: [2]**

L'oreille moyenne comprend le tympan qui constitue la frontière avec l'oreille externe. Le tympan est sensible aux variations de pression provoquées par l'arrivée d'une onde acoustique. C'est une fine membrane élastique, tendue, très résistante et concave en dehors. Son diamètre est d'environ 10 mm, et son épaisseur de 0,1 mm.

L'oreille moyenne est une cavité de forme irrégulière, pleine d'air, enserrée dans les os du crâne, mais susceptible d'être reliée au pharynx, pendant la déglutition, par la trompe auditive ou trompe d'Eustache. Ce passage permet l'égalisation fréquente de la pression de l'air de l'oreille moyenne et de celle de l'air extérieur afin d'éviter des différences de pression pouvant altérer l'audition.

On peut constater lors de la déglutition qu'on passe par un court moment de « surdité ». De même, lors d'une descente rapide en avion, des bourdonnements d'oreille se manifestent dus à l'augmentation de la pression atmosphérique. Pour éviter cet effet gênant, il suffit de déglutir plusieurs fois de façon à ramener à sa valeur extérieure la pression de l'oreille moyenne. L'oreille moyenne comprend également la *caisse du tympan* laquelle contient des *osselets* constituant une chaîne osseuse articulée à partir du tympan jusqu'à la frontière de l'oreille moyenne avec l'oreille interne : *le marteau, l'enclume et l'étrier*.

La grande apophyse du marteau est insérée dans la membrane tympanique. La tête du marteau repose sur l'enclume, laquelle se termine par un renflement, l'apophyse lenticulaire, qui s'articule avec l'étrier.

La variation de pression exercée sur le tympan entraîne un mouvement synchrone du marteau, répercuté sur l'enclume, puis sur l'étrier. La platine de l'étrier vient s'enfoncer dans la *fenêtre ovale* qui est située sur la paroi interne de la caisse tympanique, et transmet alors la vibration de l'oreille moyenne au vestibule de l'oreille interne. Les osselets sont considérés comme des adaptateurs car ils transmettent les pressions reçues par le tympan après multiplication par *soixante* environ, les vitesses sont réduites d'autant. De cette manière, l'oreille interne est protégée contre les perturbations trop intenses, en se déformant sous leur action.

- **L'oreille interne: [3]**

L'oreille interne est constituée de la cochlée en avant, organe proprement dit de l'audition, et de trois canaux semi-circulaires en arrière. L'ensemble de ces cavités est rempli de liquide : le liquide périlabyrinthique. La cochlée est formée d'un tube osseux enroulé en forme de colimaçon (2 tours et $\frac{1}{2}$) autour du nerf auditif.

Elle a une structure extrêmement complexe.

La cochlée est divisée en deux rampes sur toute sa longueur, la rampe vestibulaire et la rampe tympanique, par une cloison osseuse dans sa partie axiale (lame spirale), et membraneuse dans sa partie distale (membrane basilaire).

Entre ces deux rampes se trouve le canal cochléaire correspondant à la partie externe des tours de colimaçon de la cochlée. Ces rampes sont en contact avec l'oreille moyenne par la présence de deux fenêtres : la *fenêtre ovale* qui reçoit l'impulsion vibratoire par l'intermédiaire de l'étrier, et la *fenêtre ronde* qui, fermée par une membrane élastique appelée tympan

secondaire, sert de soupape de décompression. La membrane basilaire a une longueur de 32 mm. Sa largeur est de 0,04 mm à la base et croît progressivement jusqu'à 0,36 mm au sommet alors que la lame spirale osseuse diminue.

Le limaçon, ou petit sac membraneux situé à l'intérieur de la cochlée, présente une forme plutôt triangulaire lors d'une coupe transversale. Il est déterminé par la juxtaposition de trois membranes, dont la plus importante est la membrane basilaire.

Le limaçon est séparé de la rampe vestibulaire par la membrane de Reissner et de la rampe tympanique par la membrane basilaire. A la partie centrale de sa base d'implantation sur la membrane basilaire, son épithélium subit une haute différenciation cellulaire qui constitue un renflement : l'organe de Corti.

De part et d'autre de celui-ci sont implantées les cellules sensorielles, les cellules ciliées (Figure 18). Il en existe une seule rangée à l'intérieur du tunnel de Corti, les cellules ciliées internes qui sont au nombre de 3 500 et 3 à 4 rangées à l'extérieur du tunnel, les cellules ciliées externes, au nombre de 20 000 environ.

Au contact de la base des cellules ciliées se terminent les fibres nerveuses qui se réunissent en faisceau pour constituer le *nerf cochléaire* ou nerf de l'audition lequel est constitué de 30 000 fibres environ. C'est donc à ce niveau que la vibration jusqu'alors mécanique se transforme en influx électrique neurosensoriel. L'organe de Corti est recouvert de la *membrane tectoriale* qui s'insère à la face supérieure de la lame spirale en dedans et en contact très étroit avec les cellules ciliées internes et externes qui la pénètrent par leurs cils. L'ensemble est d'une remarquable régularité, toutes les dimensions subissent des altérations régulières de la base au sommet de la cochlée.

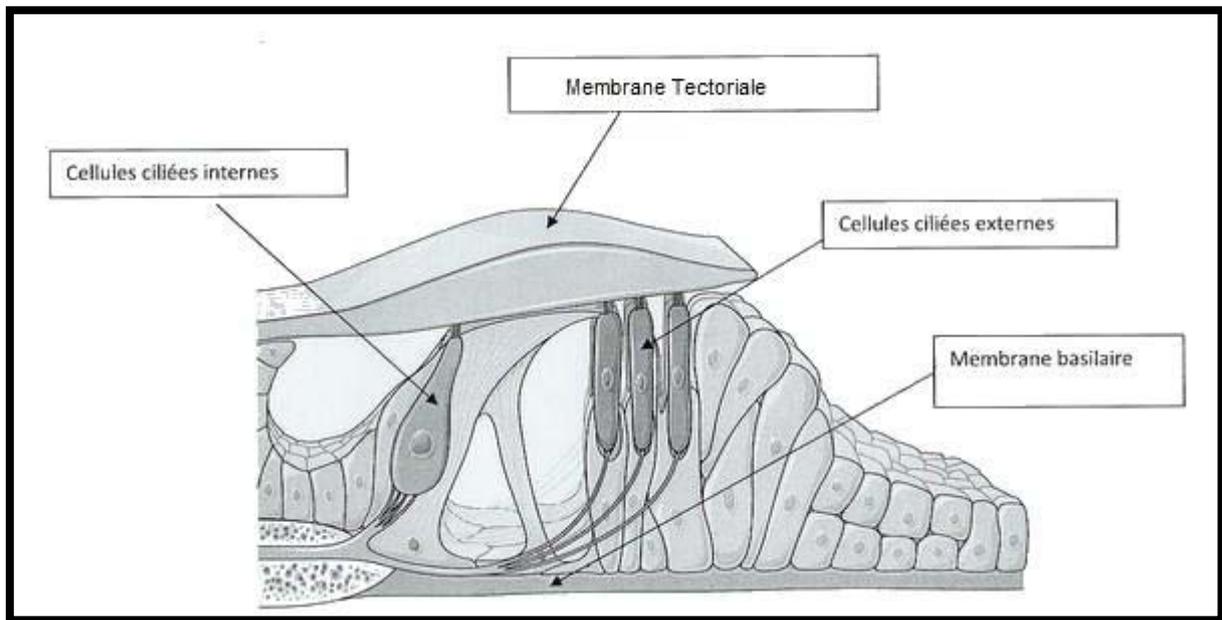


Figure 43: Vue détaillée de l'organe de Corti [4]

2. Physiologie de l'oreille :[4]

Les ondes sonores sont captées par le pavillon de l'oreille. Grâce à la forme du pavillon, la direction de la source sonore peut être relativement déterminée. L'onde sonore captée est ensuite amplifiée par le conduit auditif externe et transmise jusqu'au tympan lequel se met en vibration entraînant la chaîne d'osselets.

Le mouvement synchrone du marteau, répercuté sur l'enclume, puis sur l'étrier retentit sur la platine de l'étrier qui vient s'enfoncer dans la fenêtre ovale. Les osselets accomplissent un rôle d'adaptateurs de l'impédance dans la transmission des ondes.

Ils participent à l'amplification ou à l'atténuation de l'intensité des ondes perçues par le tympan.

Contrairement à l'oreille externe et moyenne, l'oreille interne n'est donc pas un milieu aérien mais liquidien. Le mouvement de la chaîne ossiculaire génère un déplacement de liquide

péri lymphatique dans la rampe vestibulaire par la fenêtre ovale. L'énergie de l'onde sonore transmise par le déplacement du liquide se dissipe dans les mouvements de la fenêtre ronde accomplissant un rôle de « soupape ». Ses mouvements facilitent la décompression de l'intérieur de l'oreille interne et s'effectuent de manière inverse aux mouvements de la fenêtre ovale. Quand la fenêtre ovale cède vers l'intérieur de l'oreille interne, la fenêtre ronde se déplace vers l'extérieur.

Les mouvements du liquide péri lymphatique provenant de la fenêtre ovale stimulent la membrane basilaire. L'onde se propage à partir de la base de la cochlée jusqu'à l'apex.

La position maximale atteinte de déplacement de cette onde dépend de la fréquence du son perçu. La réponse à l'onde sonore n'est pas donc la même en tout point : chaque section de la membrane basilaire a une fréquence de résonance précise. La stimulation de la membrane est la plus forte en ce point précis pour la fréquence donnée. C'est ainsi que les cellules de la région basale, près de la fenêtre ovale, sont sensibles aux fréquences aiguës tandis que les cellules de l'apex sont sensibles aux les fréquences graves. On dit que la cochlée a une « *organisation tonotopique* ».

Cette organisation couvre une plage fréquentielle entre 20 et 20 000 Hz. Une fois atteinte la position maximale de déplacement, l'onde s'estompe rapidement. La stimulation mécanique de la membrane basilaire est transmise aux cellules ciliées à travers l'effet de glissement entre l'ensemble formé par le tunnel de Corti et la membrane tectoriale.

Il en résulte une inclinaison de cils placés au sommet des cellules sensorielles. Si cette excitation mécanique est suffisante, la cellule délivre un influx électrique aux centres nerveux et au cerveau via le nerf auditif (nerf Cochléaire ou VIII paire crânienne) indiquant l'intensité de la stimulation.

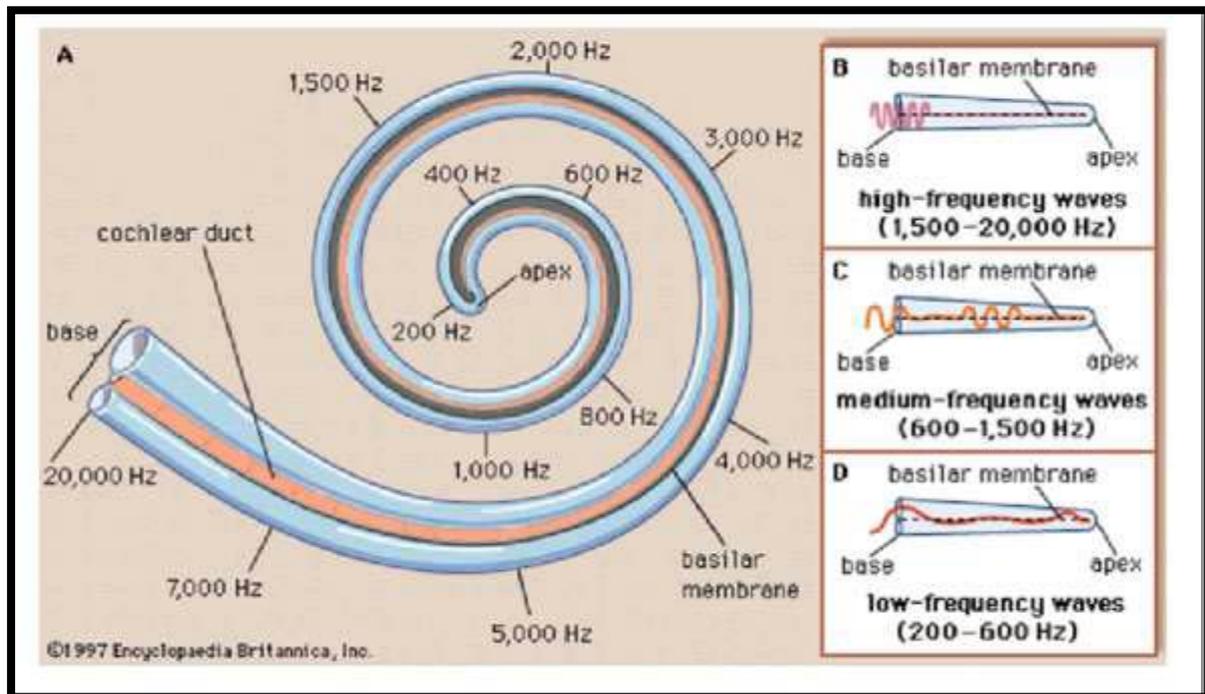


Figure 44 : La tonotopie cochléaire [4]

On compte le long de la cochlée humaine environ 3 500 cellules ciliées internes et 20 000 cellules ciliées externes, qui transmettent les ondes et qui sont reliées à environ 40 000 fibres nerveuses. La transformation de l'information mécanique en information électrique au niveau de la cochlée et plus précisément au niveau de l'organe de Corti a été largement étudiée. Pour Baring, la membrane basilaire jouerait le rôle d'un central téléphonique relié au cerveau par les fibres du nerf cochléaire dont l'ensemble constituerait un véritable fil de transmission.

Puis, l'analyse du son se produirait dans le cerveau. La plus grande objection de cette théorie, c'est qu'elle n'explique absolument pas le fonctionnement ni le rôle joué par la structure complexe de l'oreille interne dans l'audition.

Des études plus récentes ont mis en évidence que chaque fibre nerveuse est le siège d'un phénomène de propagation d'impulsions électriques. Pour l'onde d'un « son pur »,

schématiquement, une seule fibre va être mise en action. Pour l'onde d'un « son complexe», plusieurs fibres. Pour un son faible, les influx sont peu nombreux.

Ils augmentent jusqu'à 1000 par seconde quand l'intensité augmente, mais les fibres nerveuses ne peuvent émettre plus d'influx par seconde. Quand l'intensité augmente encore, les fibres voisines entrent en jeu même si elles ne correspondent pas exactement à la fréquence incitatrice. La spécificité de la perception diminue alors. De manière générale, ce phénomène d'excitation de fibres est soumis à deux lois:

La *loi du tout ou rien* qui déclare que le phénomène électrique n'apparaît que si le stimulus extérieur a une certaine valeur minimale, au-dessus de cette valeur, l'intensité des impulsions est toujours la même. D'une part, l'intensité des impulsions ne serait pas proportionnelle à l'intensité du stimulus. D'autre part, le nombre de fibres excitées donnerait l'impression d'intensité physiologique.

La *loi de la période réfractaire* déclare que les fibres du nerf cochléaire ne répondent à la cadence du stimulus que celle-ci ne dépasse pas une fréquence voisine de 1 000 Hz. Il est donc nécessaire de laisser le nerf au repos pendant 0,001 s (période dite réfractaire) pour qu'il récupère ses possibilités d'action.

A la lumière de ces dernières études, on peut dire que la discrimination des fréquences se produit essentiellement dans la cochlée laquelle est fortement affinée par l'effet très sélectif des fibres nerveuses. Cette discrimination se traduit enfin par une structuration de certaines zones du cortex cérébral.

3. Transmission de l'influx électrique au cerveau : [4]

Le nerf cochléaire, constitué par les fibres nerveuses qui rentrent en contact avec les cils des cellules ciliées de l'organe de Corti, achemine les influx nerveux au cerveau. Le nerf quitte le massif pétreux par le conduit auditif interne accolé aux nerfs vestibulaire et facial, pendant 2 ou 3 cm avant de pénétrer dans le bulbe.

Toutes les structures du tronc cérébral et du diencephale impliquées dans l'audition ont en commun des caractéristiques fonctionnelles telles que la tonotopie et la loi de l'iso fréquence (il existe dans les nombreux systèmes anatomiques des étages de cellules qui traitent chacune une seule fréquence).

La fibre nerveuse appartenant au mécanisme auditif, issue d'une cellule sensorielle réceptrice d'une fréquence donnée va faire synapse, dans les étages sus-jacents, avec une autre cellule nerveuse spécialisée dans le traitement de cette fréquence et ainsi de suite jusqu'au cortex cérébral.

Les fibres nerveuses sortant de l'organe sensoriel, et se dirigeant vers les étages supérieurs, vont se regrouper et former différents noyaux ou centres de relais. Le premier centre de relais est constitué par le noyau cochléaire dorsal et ventral du tronc cérébral (Figure45).

On observe sur la figure une projection bilatérale à prédominance controlatérale. Ces noyaux contiennent des projections nerveuses controlatérales et homolatérales qui se dirigent vers le mésencéphale.

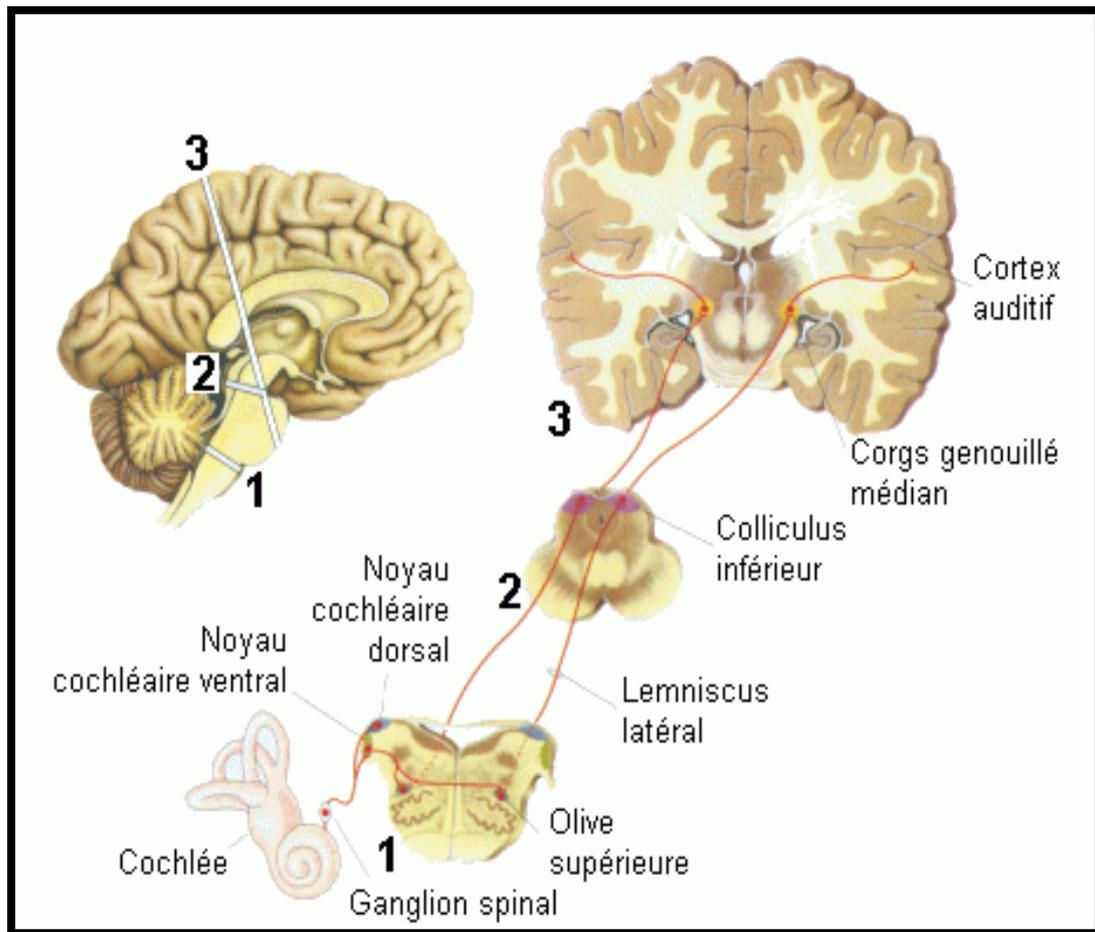


Schéma de P.kussel

Figure 45 : Présentation schématique des voies auditives, de la cochlée jusqu'au cortex auditif primaire [4]

La terminaison corticale des fibres est plutôt en « Y », à la fois sur l'aire auditive primaire (A1 ; ou 41) et sur l'aire auditive secondaire (A2 ou 42) (Figure 46).

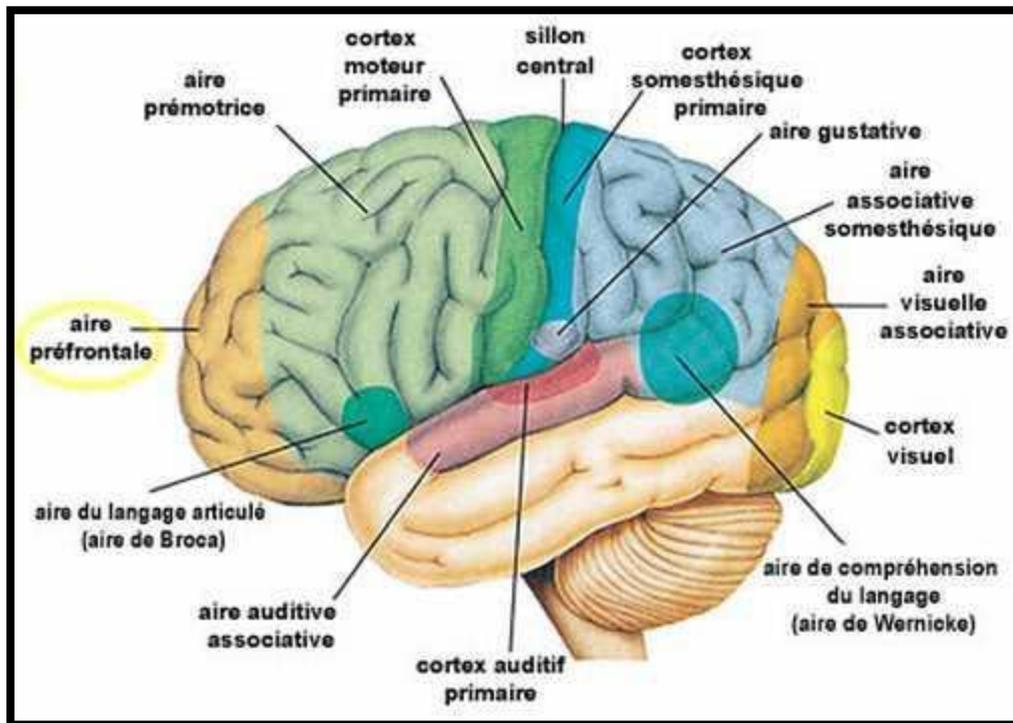


Figure 46: Vue latérale du cerveau : aires ou zones corticales primaires et secondaires [4]

Parallèlement, il y a l'affluence de fibres efférentes issues du tronc cérébral qui terminent dans l'organe de Corti au niveau des cellules ciliées.

Le *complexe olivaire supérieur* a une organisation tonotopique. Les différents noyaux de ce complexe interviennent dans la localisation du son en fonction de la différence du temps d'arrivée du stimulus à chaque oreille (une différence de 400 ms peut être appréciée). Les noyaux latéraux sont consacrés à l'appréciation de l'intensité sonore et donnent naissance à des fibres descendantes inhibitrices appelées « *corps trapézoïde* ».

4. Perception du son : [4]

En effet, le processus de perception auditive au niveau du cortex cérébral en quelque sorte pourrait être schématisé comme étant le résultat d'un stockage d'impulsions codées correspondant à des sensations. Néanmoins, ce processus est beaucoup plus complexe que l'on pense et une telle analogie resterait vague pour expliquer les principes sous-jacents de la perception du son et de la parole.

Les impulsions électriques créées remontent au cerveau où elles sont traitées par différentes zones. Certaines zones ou aires traitent toutes les modalités de sons perçus (par exemple, le bruit, la musique, le langage), d'autres s'occupent de manière spécifique de sons concernant plutôt une seule catégorie. De manière générale, les fibres du nerf auditif se terminent dans la circonvolution transverse de Heschl située dans l'aire primaire ou aire 41 (Figure 46). Celle-ci étant une aire commune à toutes les perceptions auditives.

Quant à la perception des sons de la parole, certaines aires telles que 22 (Wernicke), 44 (Broca) et 8 ont été classiquement déterminées comme étant les centres du langage. L'aire 22 était considérée comme un « processeur de sons » qui extrayait les phonèmes des sons verbaux, leur apportant une signification. De nos jours, l'aire 22 apparaît désormais comme une vaste zone d'un réseau neuronal diffus repartie en deux zones : une zone antérieure (aires 22, 42) traitant la composante phonologique de l'écoute et une zone postérieure (aires 22, 39) traitant la composante sémantique.

Si l'aire motrice secondaire apparaît comme une région primordiale dans l'initiation du langage, son rôle dans la perception est moins démontré.

Une des découvertes importantes dans ces dernières décennies porte sur la contribution de l'hémisphère droit dans le langage. Enfin, la perception de la prosodie et de la pragmatique serait assurée par l'hémisphère « mineur ».

En somme, la perception d'un son est un processus physiologique humain extrêmement complexe qui est relié aux propriétés acoustiques du signal sonore. Ce processus est le résultat de la mise en jeu de diverses structures anatomiques suivant différentes lois physiques.

II. La boucle audio-phonatoire :

Il n'y aurait pas de voix sans qu'il y ait d'oreille. En effet, la perception et la production de la voix sont deux processus physiologiques intimement liées, au point de s'influencer l'un l'autre par l'intermédiaire d'un mécanisme régulateur dénommé « boucle audio-phonatoire ». La production de la voix et de la parole est régulée par des centres auditifs.

La boucle audio-phonatoire représente un processus indispensable à l'établissement d'une communication orale :

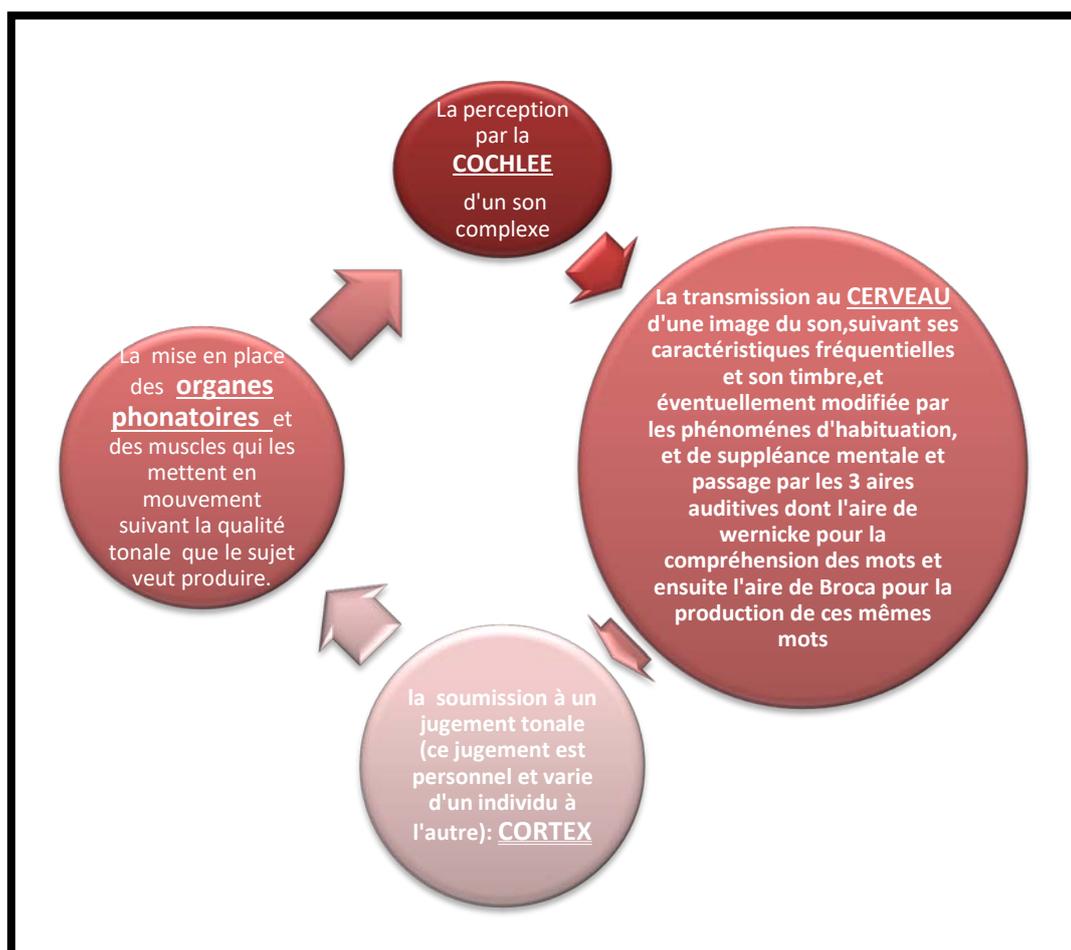


Figure 47: Boucle audiophonatoire fermée, nécessaire à l'apprentissage du langage

III. L'audition prénatale :

L'audition est un sens fonctionnel avant la naissance. La différenciation des cellules sensorielles de l'organe de Corti, et la formation des connexions avec le système nerveux central se développent entre la 9^{ème} et la 12^{ème} semaine post conceptionnelle.

Le début du fonctionnement foetal se fait entre la 18^{ème} et la 20^{ème} semaine. Le développement anatomique et fonctionnel est terminé entre la 28^{ème} et la 30^{ème} semaine [5].

Les structures de l'oreille interne étant en place et fonctionnelles au 6^{ème} mois de gestation, cela explique les incontestables observations de l'audition foetale [6].

- Les bruits endogènes d'origine maternelle et placentaire : bruits cardiovasculaires, borborygmes digestifs, « ressac » de la respiration, bruits du placenta lors des mouvements ne dépassent pas 40 dB et se situeraient dans les fréquences très graves, inférieures à 700 Hz.
- La voix maternelle, transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus : parlée à un niveau de 60 dB, cette voix « filtrée » émergerait à 24 dB [7].

Les bruits extérieurs ou plutôt certaines composantes de ces bruits : à travers le ventre maternel, les conditions de réception de l'onde acoustique sont très différentes de celles que nous connaissons. Le foetus baigne dans un milieu liquidien, les sons sont filtrés par le corps de la mère et recouverts par le bruit de fond des organes [7].

De nombreuses études expérimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu extérieur induisent chez le foetus des réponses cardiaques et comportementales dès l'âge gestationnel d'environ six mois et demi [7].

Les nouveau-nés sont très sensibles aux variations prosodiques de la parole : dès l'âge de 6 semaines, ils distinguent, sur la base des intonations, les discours de leur mère de ceux d'une inconnue. Face à un discours monotone, ils ne manifestent plus de préférence. A 4 mois, le

bébé « préfère » le discours qui lui est adressé, sur le « registre bébé » (voix haut perchée, un peu chantante, avec des intonations très marquées) plutôt que le discours adressé aux adultes [7].

Le nouveau-né entend à la naissance alors que les structures cérébrales auditives n'achèveront leur maturation que vers 4 ou 6 ans.

IV. La production du langage chez l'enfant :

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

De nombreuses études ont été menées pour étudier le développement langagier et les caractéristiques linguistiques de l'enfant, atteint d'une surdité profonde prélinguale apparue avant l'apparition du langage [8]. Au cours de la période prélinguistique, les premiers échanges entre l'enfant et son entourage ont lieu et les précurseurs du langage se mettent en place. Ces échanges permettent à l'enfant normo-entendant de développer naturellement les systèmes phoniques et phonétiques de la langue et donc d'acquérir les sons de la parole ainsi que les sons ayant une valeur linguistique. En revanche, ce n'est pas le cas pour l'enfant sourd, même s'il a habituellement le contact facile et qu'il entre en communication au moyen des mimiques, du regard et du toucher. D'ailleurs, la richesse de ces échanges fait que la surdité n'est souvent pas soupçonnée.

Nous détaillons les étapes de développement du langage chez l'enfant sourd sévère et profond en atteinte pré-linguistique, en référence au développement du langage chez les enfants normo-entendants [8].

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

a.1 Chez l'enfant normo-entendant :

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

a.2 Chez l'enfant sourd :

Les réflexes innés et les productions vocales des enfants sourds ne diffèrent pas de ceux des enfants normo-entendants [8].

b. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive (1 à 4 mois) :

b.1 Chez l'enfant normo-entendant :

C'est le stade de la production des syllabes archaïques. Après l'émergence du sourire, premier signe de la communication sociale, on voit apparaître chez l'enfant la production de séquences phoniques constituées de sons vocaliques, ainsi que des sons proto-consonantiques articulés en arrière de la gorge. Ce sont donc généralement les voyelles qui font leur apparition en premier dans le répertoire phonétique de l'enfant. À la fin de cette étape, tous les schémas mélodiques sont présents dans la production de l'enfant entendant.

D'autre part, des petits dialogues vocaux s'initient entre l'adulte et l'enfant, grâce à l'imitation réciproque. Ainsi, en encourageant l'imitation vocale et en la récompensant affectivement, le taux de vocalisations augmente. Ces premiers échanges vocaux sont soutenus par la mère qui, en répétant les productions vocales de son enfant, les interprète et leur donne une valeur de communication.

L'enfant, en observant l'impact de ses productions vocales sur l'entourage, les produit alors de manière intentionnelle afin d'obtenir ce qu'il souhaite. Les vocalisations prennent sens et donc valeur entière de communication.

b.2 Chez l'enfant sourd :

Les enfants sourds, quel que soit le degré de la perte auditive, produisent des sons (vocaliques et quelques consonantiques) dans un répertoire stéréotypé.

Les courbes mélodiques de leurs productions vocales varient peu et celles-ci restent de courte durée. Plus l'enfant est sourd, plus ses énoncés vocoïdes sont courts.

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

c.1 Chez l'enfant normo-entendant :

Au cours du développement normal se succèdent deux étapes:

c.1-1 L'étape exploratoire ou d'« expansion » (3-8mois):

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

c.1-2 L'étape des syllabes canoniques (5-10 mois):

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

impliquant des consonnes puis des voyelles différentes dans les syllabes successives ([pataka] puis [pabotu]).

c.2 Chez l'enfant sourd :

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

Dans les surdités profondes, l'enfant babille même s'il n'entend pas sa voix.

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

Le babillage canonique apparaît en moyenne à l'âge de 7 mois chez les enfants entendants, alors que dans le cas de surdités profondes ou sévères appareillées, ces productions canoniques n'apparaissent en moyenne qu'à 24 mois. Comme dans l'étape précédente, les productions vocales de l'enfant sourd sont de courte durée, et se cantonnent à un répertoire phonique restreint. Au même âge, les enfants sourds possèdent un répertoire moins varié et moins étendu. Ils restent aux formes « quasi résonnantes ». De plus, chez les enfants sourds, les schémas mélodiques sont plats et stéréotypés. Ce n'est qu'après l'appareillage que la durée moyenne des énoncés s'accroissent et l'intonation varie. Nous ajoutons que la privation d'information acoustique affecte la qualité de l'articulation, qui est imprécise et déviante [8].

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

- Babillage d'apparition plus tardive que chez les enfants entendants [8].
- Production de sons consonantiques stéréotypés et atypiques, conditionnés non par des facteurs acoustiques mais par la lecture labiale et par la perception kinesthésique.
- Absence de corrélation entre la quantité de vocalisations produites par l'enfant sourd et le développement ultérieur de son langage.

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

2. Stade de développement proprement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd (à partir de 8mois):

Le développement langagier de l'enfant implique à la fois une dimension phonologique, sémantico-lexicale ainsi que morphosyntaxique [10].

Nous passons donc en revue les études faites sur le sujet en trois parties distinctes. Au sein de chacune des trois composantes linguistiques, nous abordons dans un premier temps l'évolution chez l'enfant normo-entendant, dans un deuxième temps nous comparons ces données à celles de l'enfant sourd profond.

a. **La constitution du répertoire phonétique :**

a.1 **Chez l'enfant normo-entendant:**

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

a.1-1 **Le développement vocalique**

Sur le plan du développement de l'articulation chez l'enfant normo -entendant:

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

a.1-2 **Le développement consonantique:**

Ensuite les consonnes émergent progressivement dans les productions de l'enfant. C'est avant l'âge de 2 ans que surviennent les nasales bilabiales [m] et alvéolaires [n], les semi-consonnes [w], [j] ainsi qu'une série d'occlusives bilabiales [p] et [b]. À 2 ans et 3 ans apparaissent les dernières occlusives [t], [d], [k], [g]. Puis c'est au tour des fricatives de se mettre en place avec [f], [v], [s] et [ch]. Le répertoire consonantique se clôt avec le son [z] [8].

a.2 Chez l'enfant sourd

Chez l'enfant sourd, il est difficile d'obtenir les formes articulatoires et les modalités d'émissions propres à chaque phonème. En effet, si regarder la bouche de son interlocuteur lui permet d'obtenir des informations quant au rythme, au lieu d'articulation des consonnes et à l'arrondissement des voyelles, les autres traits phonétiques (nasalité, voisement, etc.) ne sont eux que peu ou pas distincts. Pour mieux percevoir la parole et en améliorer sa production, les capacités visuelles démontrées ci-dessus doivent se combiner aux informations auditives permises par l'appareillage ou l'implant [8].

Différents traits de la parole viennent perturber l'intelligibilité de la parole chez les enfants déficients auditifs. On observe en règle générale: une arythmie, des anomalies d'intonations, une articulation défectueuse, une nasalisation excessive et enfin la distorsion voire l'omission de certains phonèmes [8].

L'articulation du [r], la fluidité des transitions phonétiques dans le flux de parole ou encore l'écoulement des consonnes constrictives avec une sonorisation ou non bien distincte sont difficiles à acquérir, et ce malgré la mise en place d'une rééducation orthophonique.

b. Le développement lexical :

En linguistique, le lexique désigne l'ensemble des unités de langue (les lexèmes) que possède un individu ou une communauté linguistique. Il comprend le vocabulaire actif, qui correspond aux unités connues et employées par le locuteur, et le vocabulaire passif, qui correspond aux termes dont le locuteur connaît la définition mais qu'il n'utilise pratiquement pas [9].

L'apparition des premiers mots de vocabulaire chez l'enfant constitue la première manifestation de son accès au langage formel. De nombreuses recherches mettent en avant

qu'il existerait de fortes corrélations entre le développement lexical et le développement grammatical [10].

b.1 Chez l'enfant normo-entendant :

b.1-1 Généralités :

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

Les capacités en compréhension précèdent toujours les capacités en expression. Ainsi, vers 8/10 mois, l'enfant commence à comprendre ses premiers mots en contexte, à 12/16 mois, il comprend en moyenne 100 mots et vers 16/20 mois, 200 mots. Entre 3 ans et 3 ans et demi, l'enfant comprendrait 2000 mots. Jusqu'à cet âge, la compréhension est à dominante lexicale [11].

b.1-2 Les premiers mots :

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

b.1-3 L'explosion lexicale:

Suite à cette étape, l'enfant entre dans la phase de l'explosion lexicale, qui désigne la période où l'enfant accroît rapidement son lexique. Elle se produit la plupart du temps entre 1 an et 2 ans, lorsque le lexique se compose en moyenne de 50 mots [10].

À ce stade, l'enfant apprend en moyenne 9 à 10 mots de vocabulaire par jour et ces derniers ne sont utilisés uniquement qu'en contexte puisque l'enfant a accès à une signification référentielle des mots qu'il connaît. Au fur et à mesure que l'enfant apprend à produire de nouveaux mots, il observe des différences entre ces objets; c'est ainsi qu'il précise son lexique en modifiant le sens initial de ces premiers mots [11].

L'enfant restructure son lexique et différencie les items lexicaux les uns par rapport aux autres. Il précise les définitions, crée des expansions (exemple : chaise- tabouret) et des associations entre les mots (exemple : chaise-table) [11].

Graduellement, sous l'influence de l'explosion lexicale, les patterns acoustico-phonétiques s'affinent et une organisation phonémique des représentations lexicales se met en place. Vers l'âge de 4 ans, la syllabe peut être identifiée ou reconnue au sein d'un mot puis, vers l'âge de 6 ans, une catégorie plus fine de représentations lexicales émerge : le phonème. C'est ainsi que l'enfant passe d'une représentation peu précise des mots à une reconnaissance organisée autour des segments phonémiques [11].

b.1-4 L'organisation du lexique [10] :

Au fil des années, le vocabulaire continue à s'accroître de manière relativement linéaire et s'organise autour de définitions et de relations sémantiques de plus en plus précises. L'enfant doit aussi maîtriser d'autres dimensions du lexique, entre autres, les relations d'inclusion (par exemple, chien-animal), les relations partie/tout (par exemple, doigt-main-bras), les incompatibilités lexicales (un « chien » ne peut pas être aussi un « chat » sauf à violer le principe général d'identité, ce qui n'est pas habituellement admis), les différentes significations d'un même mot (polysémie), les synonymies, et les relations que les significations entretiennent les unes avec les autres. Il faut encore ajouter les connaissances portant sur la morphologie inflexionnelle (genre, nombre ; temps et aspect pour les verbes), l'appartenance grammaticale (nom, verbe, etc.) de chaque terme lexical. Cette liste, non exhaustive, met en évidence la

multidirectionnalité des connaissances, et donc des apprentissages et, en conséquence, souligne les difficultés que provoque la maîtrise lexicale [15] .

b.1-5 Le développement qualitatif du lexique:

Généralement, les premiers mots de l'enfant sont des noms (phénomène de «nounbias», qui se définit comme la prédominance initiale des noms, qui se réfèrent aux personnes ainsi qu'aux objets concrets les plus présents dans leur univers ainsi que des mots-fonctionnels tels que « oui » et « non ». Puis, la composition du stock lexical change. Les onomatopées, les jeux et routines, très présents lors de la première phase de développement lexical, laissent place à l'utilisation de substantifs. Parallèlement, deux nouvelles catégories apparaissent dans les productions de l'enfant : les verbes et les adjectifs. Ils permettent l'expression des actions ainsi que des qualités des choses [11].

b.1-6 Les qualificatifs:

Vers 3 ans, le vocabulaire de l'enfant s'enrichit de nombreux adjectifs qualificatifs qui précisent la qualité ou la caractéristique (couleur, taille, matériel, forme, position, volume, quantité, valeur, etc.) d'un mot auquel ils se réfèrent.

Ainsi, à partir de 3 à 4 ans, l'enfant peut nommer la taille et les principales couleurs et formes.

b.1-7 Les termes topologiques :

L'acquisition du vocabulaire topologique est complexe et se fait donc progressivement. Selon les différentes données, entre 2 ans et 6 ans, l'enfant maîtrise progressivement les termes suivants :

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

b.2 Chez l'enfant sourd :

Si l'enfant normo-entendant acquiert son vocabulaire naturellement par le biais du bain de langage avec une alternance entre des périodes de forte expansion et de stagnation, il n'en va pas de même pour l'enfant sourd dont l'enseignement du langage évolue selon une constante et dépend en grande partie de l'adulte. Entre ces deux populations, le stock lexical ne se forme pas avec la même dynamique et est qualitativement différent. Afin de comparer le vocabulaire expressif de l'enfant sourd profond par rapport à celui de l'enfant normo-entendant, les enfants sourds ne pourraient acquérir que 10 mots par mois [15].

Enfin, la combinaison de deux mots ne serait possible qu'à partir d'un stock lexical d'au moins 50 mots ; cette étape se produirait vers 18 mois pour les enfants entendants et vers 30 mois pour les enfants sourds. Un enfant déficient auditif profond éduqué dans un environnement oraliste possède un répertoire de mots à l'âge de 4/5 ans n'excédant pas 200 mots [16].

Ces compétences sont comparables à celles d'un enfant entendant de 2 ans et demi.

c. Le développement morphosyntaxique :

La morphosyntaxe comprend la morphologie, qui étudie les unités linguistiques ; et la syntaxe, qui étudie la relation entre les unités minimales, les mots, en vue de former une unité maximale, la phrase. En linguistique, la syntaxe représente la partie de la grammaire qui étudie les règles par lesquelles se combinent les unités linguistiques dans un énoncé. Elle recherche donc les rapports possibles entre les mots. Elle se distingue traditionnellement de la morphologie, qui traite des formes ou des parties du discours, de leurs flexions et de la formation des mots ou dérivations [16].

Ce sont les règles morphosyntaxiques qui sous-tendent le processus génératif de la langue. En effet, ce n'est pas par imitation, en répétant un certain nombre de phrases apprises,

que la langue se met en place. Il s'agit de capter et de générer les éléments à combiner ensemble afin de créer des énoncés uniques [16].

c.1 Chez l'enfant normo-entendant :

c.1-1 L'halophrase:

Les premiers énoncés de l'enfant sont des énoncés à un mot, ou halophrase.

Ils apparaissent donc à l'âge des premiers mots de l'enfant, c'est à dire vers 12 mois. Les mots sont utilisés isolément par l'enfant afin de désigner toute une catégorie d'objets [15].

Ces objets ne se ressemblent pas nécessairement mais ils évoquent la même chose à l'enfant, c'est-à-dire que les différents éléments intervenant dans une situation précise sont désignés par l'enfant par le même terme. « Papa » peut vouloir dire aussi bien « le chapeau de papa » que « la montre de papa » [15].

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

c.1-2 Les premières combinaisons:

Vers 20/24 mois, nous observons les toutes premières combinaisons chez l'enfant, qui associe deux mots ensemble. Cette association de plusieurs mots au sein d'un même message verbal constitue une étape très importante puisqu'elle permet de renforcer la valeur informative de l'énoncé et d'obtenir une signification qui dépasse celle des mots isolés. En combinant les mots, l'enfant parvient à transmettre des nuances et à introduire des relations sémantiques pour exprimer par exemple un rapport de possession, de localisation ou même d'existence. Durant cette période, il faut distinguer parmi les combinaisons produites par l'enfant les

structures qui semblent figées, que l'enfant a appris globalement (« la voiture ») ; de celles que l'enfant construit lui-même avec deux mots qu'il maîtrise isolément (« voiture donne »). La production de ces structures prédéfinies s'explique par le fait que l'enfant reprend les structures linguistiques entendues dans son environnement, qui sont presque toujours constituées d'un nom et son déterminant ou d'un verbe et son pronom. Il n'est pas capable de segmenter correctement ces deux mots qu'il conçoit comme une entité. A cet âge, l'enfant ne s'est pas encore lancé dans le mécanisme d'appropriation des règles de grammaire et ses énoncés sont trop courts pour pouvoir observer les marqueurs syntaxiques. C'est pourquoi nous ne parlons pas vraiment de morphosyntaxe chez le très jeune enfant [12].

c.1-3 La phrase simple et les premiers marqueurs flexionnels :

La morphosyntaxe s'observe vers l'âge de 3 ans, quand l'enfant commence à s'approprier les règles grammaticales et à combiner les formes lexicales et les mots de plus en plus habilement afin de former des énoncés plus longs (entre 2 et 4 mots). Avant, la plupart des mots sémantiques (nom, verbe, adjectif) étaient utilisés isolément ou accompagnés d'un seul morphème (« il donne ») alors que maintenant on observe souvent deux morphèmes ou plus pour marquer grammaticalement le mot sémantique (« il le donne »). On parle ici de phrase simple, avec un énoncé constitué de 3 à 4 éléments comprenant un sujet, un verbe ainsi qu'un objet. Mais il ne suffit pas de juxtaposer des éléments lexicaux pour construire une phrase, il s'agit de respecter leurs contraintes d'agencement dans l'énoncé et/ou les marquages morphologiques flexionnels pour traduire en surface les relations de sens qu'on veut exprimer. Ce sont les règles morphosyntaxiques qui définissent ces contraintes. Elles définissent : l'ordre des mots, l'ajout des marques morphologiques aux items lexicaux ou encore les modifications du contour prosodique pour marquer les limites entre les constituants principaux. L'enfant produit des flexions nominales, adjectivales (en ajoutant le pluriel ou le féminin) et verbales (il peut exprimer, grâce à l'utilisation de temps composés, l'action en cours, le passé et le futur). Il intègre le et les pronoms personnels [12].

Lors de cette phase, l'enfant acquiert les phrases avec la conjonction « et », puis développe ses premières fausses relatives avec « en » et « qui » et un peu plus tard, forme des relatives par phrases juxtaposées et coordonnées et des phrases subordonnées par discours direct [12].

c.1-4 Les dernières étapes des acquisitions morphosyntaxiques :

Après 4 ans, la morphosyntaxe continue à se développer pour devenir bientôt très proche de celle de l'adulte. L'enfant maîtrise de mieux en mieux la langue et peut inclure dans sa parole des constructions syntaxiques complexes sans pour autant commettre d'erreurs grammaticales. Ainsi, du point de vue syntaxique, l'enfant commence à créer des extensions grâce aux prépositions. Sa capacité à créer des groupes prépositionnels lui permet d'étendre une structure simple avec un seul verbe fléchi à l'infinitif à une structure plus complexe se composant d'au moins deux propositions et ayant plus d'un verbe fléchi : la phrase complexe. L'enfant commence par lier les phrases de manière additive (et), puis il devient capable de suivre une séquence temporelle (puis) et enfin d'établir un lien de causalité (donc, parce que). Les subordonnées s'acquièrent donc par ordre de complexité au fur et à mesure qu'évoluent les habiletés cognitives de l'enfant. Il maîtrise les phrases relatives et développe ses premières complétives de circonstance et la phrase négative [12].

Au cours de cette étape, l'enfant découvre les différents fonctionnements de la langue et le caractère multifonctionnel de certains mots.

A 6 ans, on estime que l'essentiel du système morphosyntaxique est acquis [12].

c.2 Chez l'enfant sourd

c.2-1 La morphosyntaxe :

Si l'enfant entendant possède en moyenne la majorité du contenu morphosyntaxique à l'âge de 6 ans, l'enfant sourd a de nombreuses lacunes en ce qui concerne cet aspect du langage. En effet, l'aspect sémantique peut faire l'objet d'un entraînement et donc permettre à

la personne sourde de développer un stock lexical riche, mais les aspects syntaxiques sont plus difficiles à acquérir [16].

On observe donc souvent des absences ou des substitutions d'articles, de prépositions, de conjonctions ainsi que des erreurs de cohérence des temps verbaux. Ce domaine serait donc le plus affecté dans le langage de l'enfant sourd, [17] surtout au niveau des classes grammaticales (qui comprennent les mots indépendants ou encore les morphèmes flexionnels liés, s'organisant dans des classes fermées) et des constructions syntaxiques qui y sont associées [16].

c.2-2 Hypothèse explicative:

Les difficultés perceptuelles peuvent expliquer certains problèmes morphosyntaxiques puisque les éléments grammaticaux sont souvent courts (mots brefs) voire monosyllabiques (les suffixes) et sont donc peu saillants dans le flux de la parole. De plus, ces éléments ont une faible valeur sémantique, ils ne sont donc pas perçus en priorité par l'enfant sourd, qui s'attache d'abord au sens [18].

Ces difficultés dans l'analyse du traitement phonologique seraient les mêmes que celles à l'origine de la dysphasie et empêcheraient la segmentation correcte de l'input langagier et par conséquent, l'extraction des régularités phonologiques, lexicales et grammaticales. Si l'utilisation de signes permet de favoriser l'accès au sens et le développement lexical, ses effets sont considérablement limités quant à la morphosyntaxe [18].

c.2-3 Les distorsions morphosyntaxiques:

On observe dans le discours de l'enfant sourd plusieurs erreurs et ce dès la production de phrases simples [19 ,20] :

- ❖ Une absence ou une confusion entre les différents déterminants ainsi que la présence de prépositions superflues ou l'absence de prépositions, qui rend la complexification de la phrase difficile;

- ❖ L'absence de sujet, qui empêche l'utilisation des flexions ;
- ❖ Des difficultés majeures dans la production de phrases passives;
- ❖ Des difficultés quant aux anaphores ;
- ❖ Des confusions entre l'auxiliaire être et avoir ;
- ❖ L'absence de conjonction de subordination ;
- ❖ L'absence d'anaphores ou des confusions anaphoriques, qui entravent la construction de la proposition subordonnée relative dont le pronom est anaphorique ;
- ❖ Des difficultés de concordance des temps pour les verbes ;
- ❖ Les problèmes concernant les phrases passives et complexes.

V. Données cliniques :

V.A Epidémiologie :

La prévalence de la surdité selon des données européennes est estimée entre 1 et 3,4 pour mille à la naissance et pourrait atteindre 1 pour 100 en cas de pathologie périnatale sévère. Elle est donc plus importante que d'autres pathologies néonatales qui bénéficient d'un dépistage. Elle est associée à un handicap dans 20 à 30 % des cas, rendant la prise en charge plus difficile et coûteuse. La surdité profonde représente un tiers des enfants sourds [29].

1. Age :

a. L'âge du diagnostic :

La privation sensorielle chez le petit enfant influence le développement futur du langage, les études réalisées jusqu'à présent avaient permis de montrer que l'âge du diagnostic de la surdité avait un impact sur le développement de l'enfant tant au niveau du langage que sur le plan comportemental et cognitif.

Selon une étude menée par Margaret Harris, portant sur une comparaison de cohorte de 32 enfants sourds pour la cohorte 1, et 42 enfants sourds pour la cohorte 2 (une étude comparant les performances linguistiques et phonologiques de deux groupes d'enfants recrutés à 10 ans d'intervalle). L'âge moyen de diagnostic était respectivement de 14.1 mois et de 11.7 mois [30].

Un âge plus élevé était retrouvé dans notre étude, l'âge moyen du diagnostic était de 4 ans et 10 mois, d'autres études étrangères rapportent des chiffres plus au moins variés. Une étude menée par Schmidt P en 2007 retrouve un âge moyen de diagnostic plus bas, 17 mois [31].

Le diagnostic précoce va permettre de remettre l'enfant dans le monde sonore, celui des perceptions efficaces et utiles, le plus tôt possible, avant même que les parents n'aient pris conscience des effets délétères de la surdité sur le langage et la communication [32].

b. L'âge d'appareillage :

La réhabilitation précoce de la déficience auditive est indispensable au développement des propriétés cognitives de l'enfant sourd, à l'acquisition de la parole et du langage. Yoshingo et Itano ont montré la supériorité d'une prise en charge précoce avant l'âge de 6 mois par rapport à une prise en charge plus tardive [33].

Dans notre étude, l'âge moyen d'appareillage était de 6ans et 1mois .Un âge plus élevé était retrouvé dans une étude réalisée au Cambodge ; l'âge moyen du premier appareillage auditif était de 10ans. [34]

2. Sexe :

Dans notre étude, une égalité entre les garçons et les filles a été notée ; 51% garçons et 49% filles. Une étude Nantaise avait montré plutôt une prédominance pour le sexe féminin soit 54.5% par rapport au sexe masculin soit 45.4% [37].

Selon T.Razafimahefa–Raolina, une prédominance pour les garçons a été retrouvé soit 59.4% par rapport aux filles soit 40.6% [38].

3. L'environnement familial :

Vingt-huit enfants (12 %) étaient issus d'un milieu social et familial très défavorisé, selon une étude réalisée au service d'ORL de l'hôpital Robert–Debré à Paris [35].

Dans notre étude 27% étaient issus d'un milieu social très défavorisé et 29% de parents analphabètes.

En effet plusieurs études montrent que l'implication familiale peut expliquer une part importante de la variabilité observée dans les résultats perceptifs et langagiers obtenus par les enfants sourds post appareillage ou post implantation [36].

V.B Surdit 

1. D finition :

Selon l'organisation mondiale de la sant  (OMS), l'enfant hypoacousique est celui dont l'acuit  auditive est insuffisante pour lui permettre d'apprendre correctement et sans retard sa propre langue, de participer aux activit s normales de son  ge et de suivre avec profit l'enseignement scolaire g n ral [21].

2. Classifications de la surdit  :

a. Selon le m canisme [28] :

a.1 D ficiences auditives de transmission :

Elles sont caus es par une atteinte de l'oreille externe ou moyenne (tympan et cha ne ossiculaire). Elles sont pour la plupart r versibles par un traitement m dical ou chirurgical. Elles n'entra nent donc quasiment plus, aujourd'hui, de surdit  prolong e. Elles n'entra nent par ailleurs jamais de d ficience auditive sup rieure   -60 d cibels (dB).

a.2 D ficiences auditives de perception :

Elles sont secondaires soit   une atteinte de l'oreille interne au niveau des cellules sensorielles de la cochl e (organe de Corti), soit   une atteinte dite r trocochl aire, ou centrale.

a.3 Déficiences auditives mixtes :

Relèvent d'une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne et interne.

Dans les données de la littérature, les surdités de transmission sont les surdités les plus fréquentes chez l'enfant, 10 fois plus fréquentes que les surdités de perception. Notre étude a porté sur les surdités avec prothèses (donc les surdités de perception).

b. Selon l'intensité :[28]

L'audiogramme permet de chiffrer le degré de la perte auditive en dB. On distingue groupes de surdités et il est à noter qu'une déficience de 0 à -20 dB est considérée comme normale. La profondeur de la déficience auditive est calculée à partir de l'oreille ayant le meilleur seuil auditif.

b.1 Surdité légère :

La perte auditive se situe entre -20 à -40 dB (plus précisément, le seuil d'audition, seuil à partir duquel un signal sonore est perçu, est situé entre -20 et -40 dB par rapport à la moyenne). Elle concerne 55 % de la population sourde [14]. Son retentissement fonctionnel est assez faible, se limitant à la non perception de la voix basse et des interlocuteurs éloignés.

b.2 Surdité moyenne :

La perte auditive se situe entre -40 à -70 dB. Elle concerne 33 % de la population sourde. Beaucoup de bruits familiers ne sont plus perçus, et la discrimination fine du message parlé demande que l'on élève à la voix.

b.3 Surdité sévère :

La perte auditive se situe entre -70 à -90 dB ; 9 % de la population sourde a une surdité sévère. Les seuls bruits perçus sont les bruits forts émis près de l'oreille.

b.4 Surdité profonde :

La perte auditive est supérieure à -90 dB. Il est d'usage de diviser cette catégorie en trois : perte de 90 à 100 dB : surdité profonde de groupe I ; perte de 100 à 110 dB : surdité profonde de groupe II ; perte supérieure à 110 dB : surdité profonde de groupe III, ou cophose ; 3 % de la population sourde est concernée, pour une très grande majorité des personnes souffrant d'une surdité prélinguale. La parole n'est pas perçue comme telle, et seuls certains bruits violents le sont par les sujets des groupes I et II.

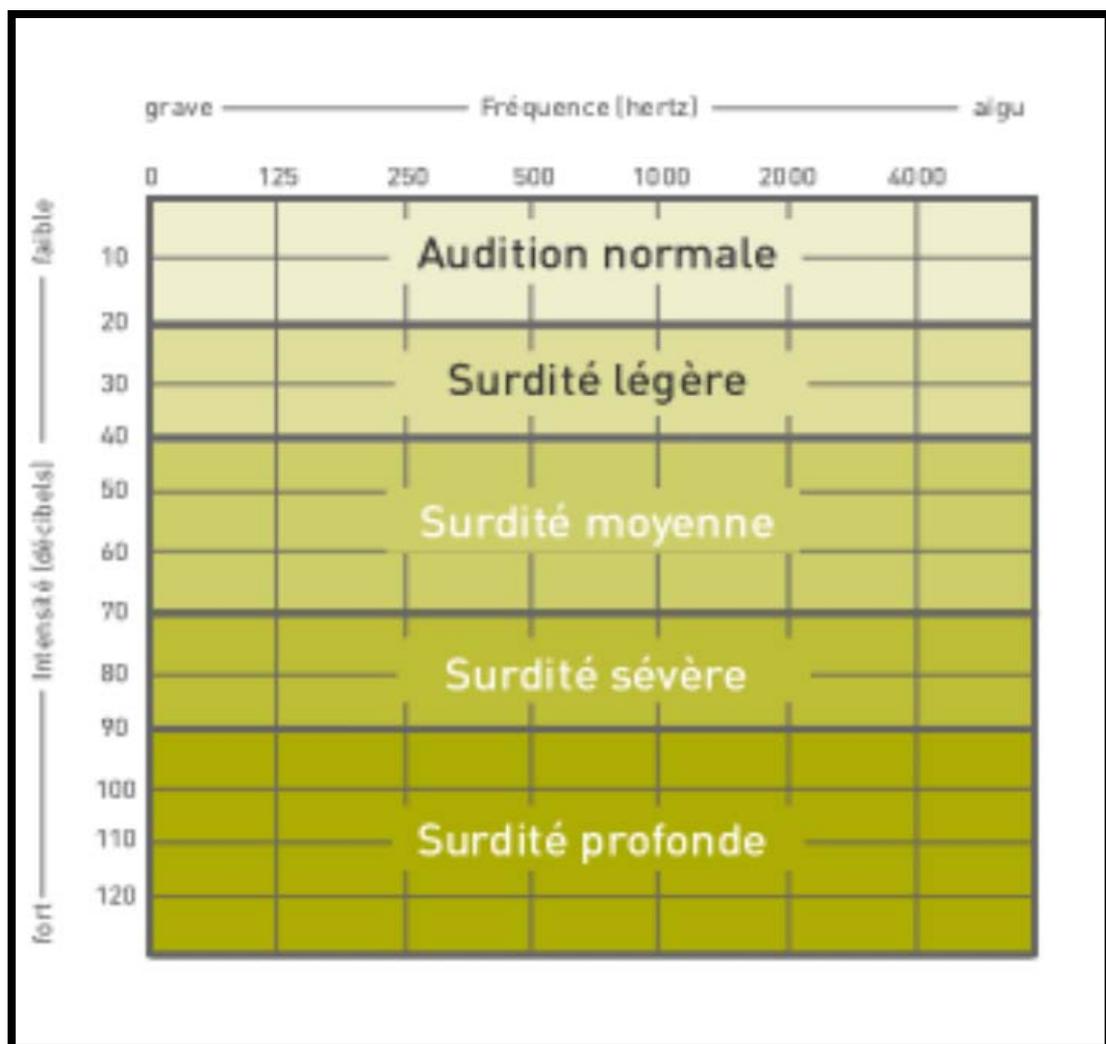


Figure 48 : Classification BIAP (Bureau international d'audiophonologie)

Des études réalisés au Cambodge , montrent une prévalence pour les surdités profondes de 81% , alors que les surdités sévères présentaient 17% et 2% pour les surdités moyennes [34] .

Une autre étude réalisée par M.François à l'hôpital Robert Debré Paris, avait montré plutôt une prévalence pour les surdités moyennes soit 76% et 24% pour les surdités sévères [35].

Notre étude a montré un pourcentage important pour les surdités profondes soit 55.8% et ce en accord avec l'étude réalisée au Cambodge, ayant montré des résultats proches de ceux de notre étude [34].

Les surdités profondes et sévères ont des conséquences majeures sur le développement du langage, de la parole, et des facultés cognitives. Des données expérimentales ont montré que l'absence de stimulation cochléaire amène à une dégénérescence des voies auditives centrales.

c. **Selon l'âge d'apparition de la surdité [27,28] :**

La boucle audiophonatoire est nécessaire pour le développement du langage et de la parole de l'enfant, son interruption n'a donc pas les mêmes conséquences en fonction de l'âge d'apparition de la surdité. On distingue:

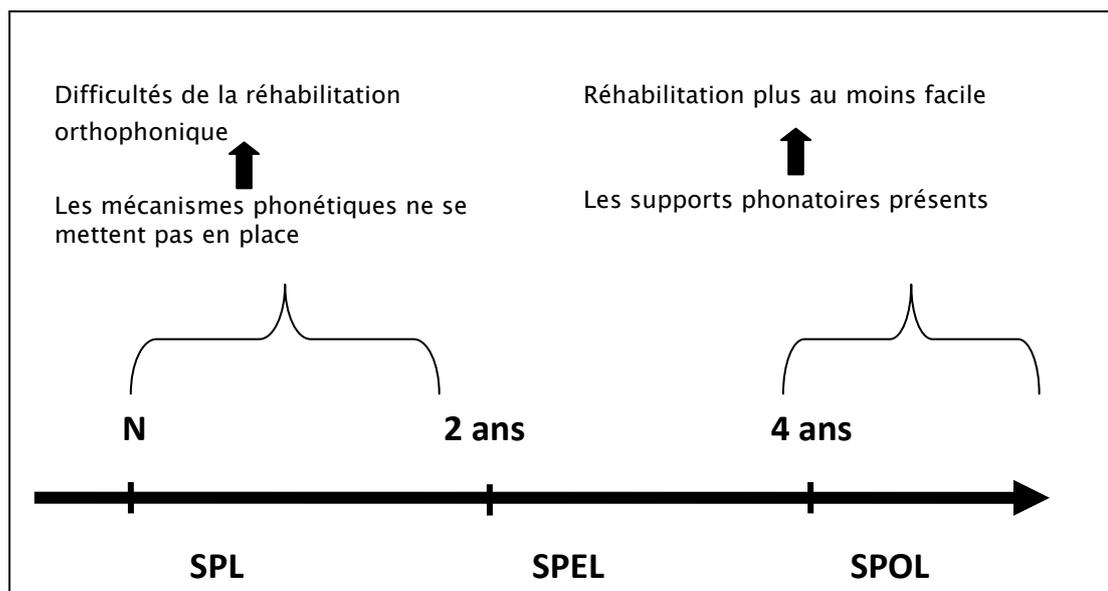


Figure 49 : Date d'apparition de la surdité, par rapport au langage, et ses conséquences

N = naissance

SPL = surdité prélinguale

SPEL = surdité périlinguale

SPOL = surdité postlinguale

Les surdités les plus graves sont les surdités survenant avant l'âge de 2 ans, car les acquisitions précoces indispensables au développement ultérieur du langage ne se font pas.

En effet, les deux premières années de vie présentent une période critique pour l'acquisition du langage parlé, grâce à des capacités d'apprentissage et une plasticité cérébrale très importante.

Les aires sensorielles du cortex cérébral ne se développent que par les stimulations des divers organes sensoriels. Si le nouveau-né est sourd, les aires auditives en particulier les aires de discrimination et de compréhension du langage, ne se développent pas, sans compréhension l'expression orale ne se fera pas, ces données ont été largement démontrées par l'imagerie fonctionnelle chez des sourds congénitaux selon l'âge de la réhabilitation.

Ces répercussions sur le langage sont d'autant plus graves que la surdité est importante.

Si la surdité survient après 2 ans, le cerveau de l'enfant a déjà mis en place les mécanismes de base du langage. Le développement du langage va stagner au stade initial avant la surdité, et une prise en charge permettra plus aisément la poursuite de ce développement.

La répartition selon la date d'apparition dans notre étude était :

- ❖ S.prélinguale : 82%
- ❖ S.pérlinguale : 7%
- ❖ S.postlinguale : 11%

Une étude réalisée en Algérie par O.Zemirli, avait montré une prédominance pour les surdités prélinguales soit 69.6% et 1.6% pour les S.pérlinguales ; 28.8% pour les surdités postlinguales [39].

3. Surdité et organisation cérébrale : [22]

La réorganisation cérébrale constitue une autre conséquence de la privation auditive. Suite à des processus de compétitions et de compensations, les aires cérébrales privées d'inputs sont recrutées par d'autres régions, ce qui entraîne des représentations cérébrales atypiques. Par exemple, le cortex strié privé d'intrants visuels durant une longue période est recruté pour le traitement d'inputs tactiles et auditifs. Chez les sourds congénitaux, la stimulation visuelle évoque des réponses plus grandes sur la surface du cortex temporal, une région normalement associée au traitement auditif.

Des études ont démontré que la dominance cérébrale gauche pour le langage était remplacée par une dominance droite ou une implication bilatérale pour la production de la parole chez des enfants sourds précoces, ce qui ne se retrouvait pas chez les sourds post-linguaux.

4. Conséquences de la surdité profonde :

4.1 Langagières :

Toutes les études montrent que les enfants déficients auditifs présentent d'importantes limitations dans les trois aspects principaux du langage : compétences lexicales/sémantiques, compétences syntaxiques/morphologiques, compétences pragmatiques/fonctionnelles [23].

Limitation des compétences sémantiques et syntaxiques+++

Les retards d'acquisition dans les domaines sémantiques et syntaxiques/morphologiques peuvent être qualifiés de moyens à profonds. Moeller et al. et Osberger et al. [23] ont étudié le langage dans une population d'enfants sourds âgés de 4,5 à 20 ans : en moyenne, leurs performances dans les mesures des connaissances sémantiques étaient comparables à celles d'enfants bien-entendants âgés de 6 à 8 ans et sur le plan syntaxique très peu atteignaient un niveau supérieur à celui d'enfants bien-entendants âgés de 5 à 7 ans.

De nombreuses études montrent que les enfants sourds ont des difficultés particulièrement importantes dans les aspects les plus complexes de la syntaxe.

Surtout, ces enfants semblent présenter un plateau inquiétant dans l'acquisition des compétences langagières. Dans une étude longitudinale prospective portant sur 382 enfants suivis entre l'âge de 8 et 19 ans, Clarke et Rogers [23] montrent qu'une fois le degré de perte auditive contrôlé, aucune augmentation des scores portant sur les compétences langagières n'est observée au-delà de l'âge de 11 ans.

En dépit de leurs difficultés d'apprentissage, les enfants déficients auditifs n'apparaissent pas comme un groupe homogène en termes d'acquisition du langage.

Certains peuvent avoir des compétences adaptées à leur âge, d'autres ont des déficits très nettement en décalage avec leur degré de perte auditive. Trois facteurs principaux semblent

pouvoir rendre compte de ces différences : le degré de perte auditive, l'âge de début de la perte auditive et la présence ou non d'autres handicaps associés [23].

L'altération de la perception auditive prive l'enfant d'informations sur la forme, le contenu et l'utilisation du langage. Cette perte d'informations peut être tenue pour directement responsable du retard dans l'acquisition du langage. Chez l'enfant déficient auditif sévère, l'absence d'informations suffisantes peut empêcher l'acquisition normale du langage à partir des stimuli auditifs. Chez ces enfants, l'intelligence non verbale apparaît aussi comme un facteur important dans le développement du langage.

4.2 Cognitifs :

La surdité en elle-même ne retentit pas sur l'intelligence de l'enfant sourd. Néanmoins, les conséquences directes de la surdité (telles que les troubles ou retard de langage) et un manque de soutien de l'environnement chez l'enfant peuvent rendre difficiles certaines acquisitions. En effet, l'insuffisance langagière que peut engendrer la surdité entraîne parfois un retard dans le développement cognitif, notamment dans les acquisitions intellectuelles liées à la perception du temps et de l'espace sur le plan du raisonnement et de l'abstraction. L'enfant déficient auditif se sert beaucoup de sa vision pour se souvenir (sa mémoire visuelle est surdéveloppée) en compensation des informations auditives dont il ne dispose pas [24].

4.3 Psychomoteurs :

L'audition a une importance capitale dans le repérage spatial par l'analyse des bruits qui rendent compte des volumes, des dimensions, des mouvements, de la profondeur, du relief...L'enfant déficient auditif, qui ne dispose pas ou peu de telles informations issues du canal auditif, a effectivement des difficultés à appréhender correctement l'espace, ce qui peut se manifester par un retard psychomoteur et une certaine maladresse (difficultés à coordonner certains mouvements, troubles de l'équilibre). De même, les rythmes et la notion de durée sont des éléments habituellement analysés par le système de l'audition. L'enfant sourd perçoit

mal la succession des événements ; son appréhension du temps est perturbée. Il est souvent figé, perdu, et il a du mal à anticiper [25].

4.4 L'image de soi :

Le corps se présente comme une entité vécue de soi où apparaissent trois aspects étroitement liés : la motricité corporelle, le processus de développement et l'interaction sociale et émotionnelle [26].

Le jeune enfant, quel que soit son état mental ou physique, s'approprie cette entité au fur et à mesure qu'il est en contact avec le monde environnant [26].

Ainsi, l'image du corps dépendra, en grande partie, de la personne qu'il est, de la situation dans laquelle il baigne (milieu, entourage, famille), de la nature et de la fréquence des stimuli environnants. L'enfant porteur d'un handicap est susceptible d'avoir une représentation déficiente de son propre corps (schéma corporel disproportionné ou déformé) et une image du corps altérée, s'il baigne dans un milieu non accueillant, voire rejetant.

L'image du corps se développe et se construit. Selon F. Dolto ceci dépendra des expériences vécues, de l'apprentissage et des attitudes émotionnelles : « le schéma corporel spécifie l'individu en tant que représentant de l'espèce, quels que soient le lieu, l'époque où les conditions dans lesquels il vit. L'image du corps est la synthèse de nos expériences émotionnelles : interhumaines, répétitivement vécues à travers les sensations érogènes, électives, archaïques ou actuelles » (Dolto Françoise, 1984).

Dans l'inconscient collectif, la déficience auditive est assimilée à un manque souvent irréversible et à une délimitation des capacités cognitives et langagières de la personne en question. Autrement dit, aux yeux des parents, en particulier et de la société en général, la surdité signifie : difficulté de communication ; difficulté sur le plan pédagogique (éducation et instruction) ; difficulté en matière d'insertion professionnelle.

Ainsi, dire qu'une personne est sourde c'est sous-entendre qu'elle est « muette » avec une capacité d'apprentissage limitée et une difficulté à acquérir la parole, à défaut d'audition. La préoccupation majeure de la plupart des parents reste l'apparition de la parole : ils veulent un enfant qui « parle ». Cette incapacité à s'adapter à la situation de son enfant déclenche des comportements souvent inadaptés chez l'un ou l'autre des parents ; des comportements allant du rejet à l'hyperprotection. Qui risquent de déstabiliser l'enfant sur les plans : affectif, relationnel et comportemental. Cet enfant qui se sent rejeté et non accepté a du mal à se représenter une image de soi saine.

5. Caractère syndromique ou non de la surdité : [27,28]

En effet, dans 30% des cas de surdité génétique, la surdité est syndromique s'associant à des atteintes d'autres organes. Il existe plus de 300 surdités syndromiques différentes, impliquant des organes très variables. Les atteintes associées peuvent avoir des conséquences graves (handicaps associés) ou bénignes (anomalies d'ordre esthétique).

Parmi les surdités non syndromiques, les mutations du gène GJB2 codant pour la connexine 26 et GJB6 codant pour la connexine 30 sont les plus fréquentes. Ces surdités sont des surdités sévères ou profondes prélinguales, à l'imagerie normale avec une très bonne efficacité de l'implantation cochléaire. Dans notre étude, les étiologies acquises prédominaient largement soit 30% et génétique dans 19% des cas ; 49% des cas demeurait inconnue. Alors qu'une étude réalisée par T.Razafimahefa-Raolina avait trouvé 31.3% d'étiologies acquises (CMV 6.3% ; Méningite 12.5% ; Souffrance natale 12.5), 37.5% génétique et 31.3% de cause indéterminée [38].

6. Existence d'un handicap associé : [25,26]

On distingue: le multi handicap et le polyandicap. Cependant 3 types de situations principales se rencontrent chez l'enfant déficient auditif :

- Handicap polysensoriel (multihandicap) : qui va obliger à une acquisition du langage oral et de l'audition afin de compenser un autre handicap. Comme c'est le cas de surdit  d'Usher.
- Handicap associ  interf rant avec l'apprentissage du langage: exemple d'un enfant pr sentant une surdit  par atteinte in ut ro par le CMV avec une enc phalopathie qui va perturber pour son propre compte l'apprentissage du langage.
- Handicap associ  n'interf rant pas avec l'acquisition du langage mais dont la lourdeur de la prise en charge va g ner l'action  ducative ou r  ducative, exemple: enfant sourd avec cardiopathie s v re dans le cadre d'un syndrome de jervel Nelson.

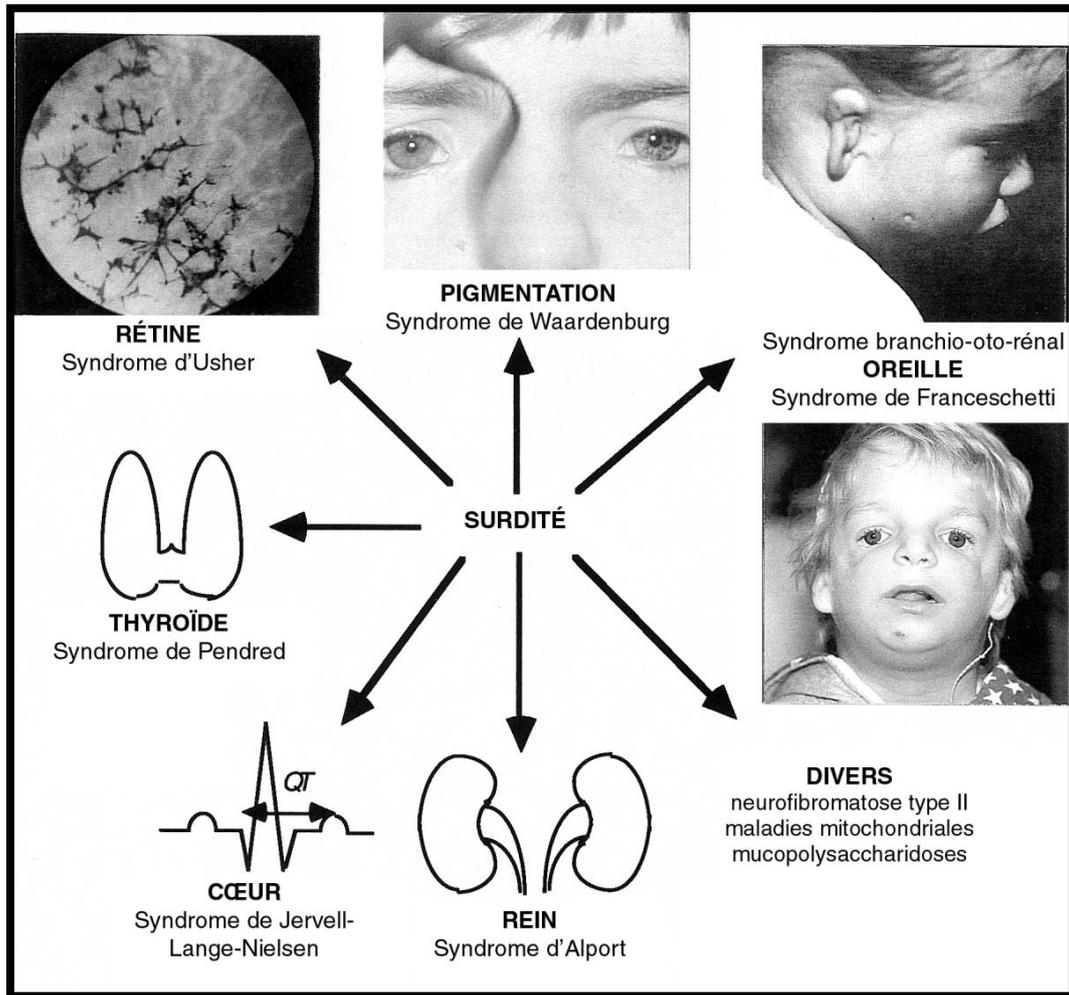


Figure 50 : Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité [8]

Certaines comorbidités pouvaient altérer à elles-seules les facultés de l'enfant ou participer au retard scolaire, par leur caractère chronique et leur retentissement sur les capacités intellectuelles.

Dans notre étude 10% des enfants avaient une pathologie associée. Alors qu'une étude réalisée par M.François à l'hôpital Robert Debré Paris [35] ; avait montrer une pathologie associée dans 18% des cas : dont 1 autisme , 4 retards mentaux , 2 IMC, 3 trisomies 21 et 2 syndromes de CHARGE.

Selon une étude Nantaise 38,2% des enfants avaient des déficiences associées, à type de : *troubles du comportement, cardiopathie, troubles visuels, IMC, Retard mental* [37].

7. Prise en charge prothétique de la surdité :

La réhabilitation précoce de la déficience auditive est indispensable au développement des propriétés cognitives de l'enfant sourd, à l'acquisition de la parole et du langage. Yoshingo et Itano [33] ont montré la supériorité d'une prise en charge précoce avant l'âge de 6 mois par rapport à une prise en charge plus tardive [33].

La réhabilitation comporte deux volets aussi indispensables l'un que l'autre : l'appareillage et l'orthophonie.

7.1 Réhabilitation auditive prothétique : [40 ,41]

a. En conduction aérienne:

- Prothèse conventionnelle: est une prothèse auditive correspondant à une chaîne électroacoustique comprenant schématiquement: un microphone pour la captation du signal, un amplificateur pour son amplification et un transducteur de sortie pour sa restitution. Ce dernier définit la voie d'appareillage aérienne (écouteur) ou osseuse (vibrateur). La prothèse va capter le son, l'analyser, l'amplifier et le transmettre dans le méat acoustique externe. Le type de prothèse proposé dépend de l'âge de l'enfant, de sa perte audiométrique et des conditions anatomiques Locales. On distingue :
 - ✓ Les amplificateurs à contours d'oreille.
 - ✓ Les amplificateurs à boîtiers: composés d'un écouteur et d'un embout en plastique introduits dans la CAE, relié par un fil à un boîtier porté sur la poitrine. Ce type est indiqué surtout pour les nourrissons qui ne tiennent pas encore leur tête.

La qualité de réhabilitation du canal auditif dépend essentiellement de deux paramètres :

- ✓ Le pourcentage de cellules ciliées résiduelles.
- ✓ L'existence d'une population neuronale fonctionnelle.

Le nombre d'enfant ayant bénéficié de cette technique de réhabilitation dans notre série était de 67 ce qui représente 56% des cas.

b. En conduction osseuse :

- Prothèse BAHA : (Bone Anchored Aid): est une prothèse semi implantable qui utilise la conduction osseuse directe. L'os agit comme passerelle permettant au son d'accéder à l'oreille interne sans passer par le conduit auditif externe ni par l'oreille moyenne, utilisée en cas d'atteinte transmissionnelle sans conduit appareillable (aplasies d'oreille, otite chronique) ou d'atteinte perceptionnelle ou mixte. Soit par un système amovible type serre tête ou système fixe type vis de titane ostéo-intégrée.
- Prothèse Tactaid: Prothèse utilisant la conduction vibratoire au niveau du dos ou du torse, avec plusieurs modalités de stimulation (2 à 7 vibrateurs), elles permettent d'amener des informations variées à l'enfant (aide à la lecture labiale, fonction d'alerte...).

Chez l'enfant, l'appareillage se fait dans le cadre d'un réseau chacun des membres possède l'expérience et le plateau technique adapté. Actuellement, ce réseau s'appuie sur des centres de diagnostic spécialisé en audiologie infantile et des professionnels expérimentés dans la prise en charge de l'enfant sourd. Le médecin ORL prescripteur évalue les résultats après appareillage, oriente vers le type de réhabilitation auditive le plus adapté, met en oeuvre la guidance parentale pour les enfants les plus jeunes et s'assure de la prise en charge orthophonique.

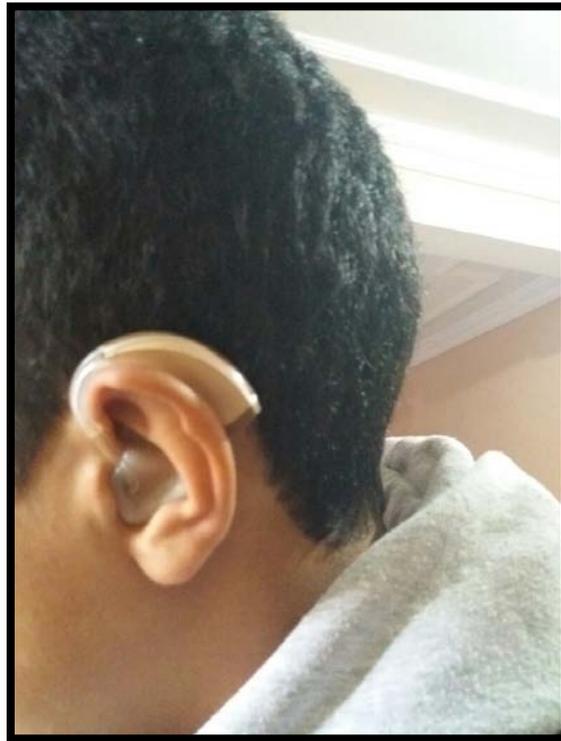


Figure 51 : enfant ayant une prothèse conventionnelle type contour d'oreille.

7.2 Réhabilitation auditive par stimulation électrique = Implant cochléaire : [40]

Méthode efficace de réhabilitation des surdités profondes, l'IC est un neurostimulateur qui transforme les ondes acoustiques en micro impulsions électriques qui vont stimuler les fibres du nerf auditif. C'est un système qui court-circuite l'appareil de transmission (tympan et osselets) et l'appareil de transformation et de perception des sons (cellules sensorielles de l'oreille interne).

L'IC se compose de 2 Parties individualisées mais qui ne peuvent pas fonctionner l'une sans l'autre :

- ✓ Une partie interne : destinée à être implantée chirurgicalement, elle est composée d'une antenne de réception, placé sous la peau du cuir chevelu, dans la mastoïde, d'un

récepteur stimulateur et d'un porte-électrode dans l'oreille interne celles-ci sont en face des terminaisons nerveuses à stimuler.

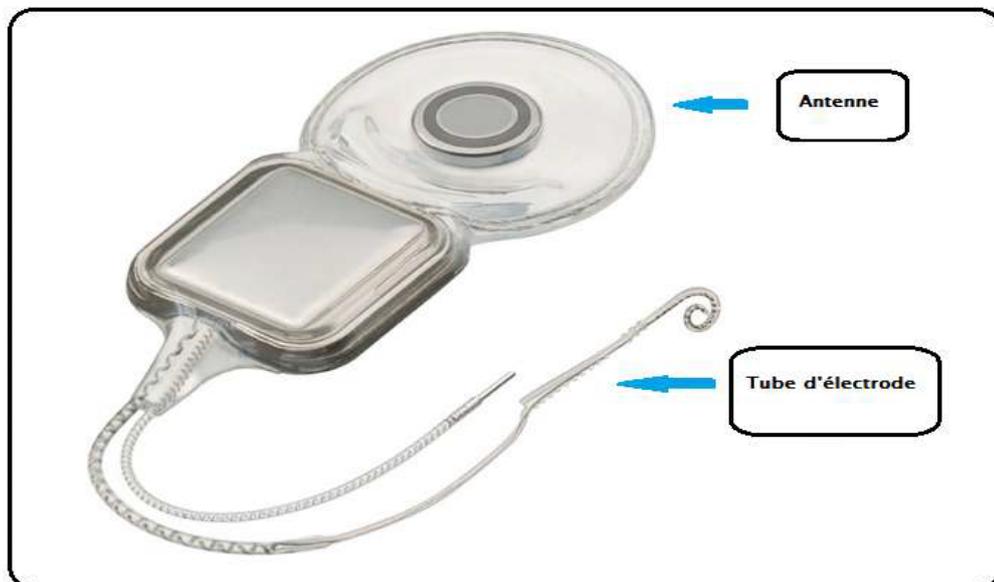


Figure 52: Partie interne d'un implant cochléaire .[40]

- ✓ Une partie externe : inclut un microphone de manière à capter l'information acoustique, un processeur vocal, une antenne de transmission des connexions pour divers interfaces et le système d'alimentation énergétique.



Figure 53 : Partie externe d'un implant cochléaire [40]

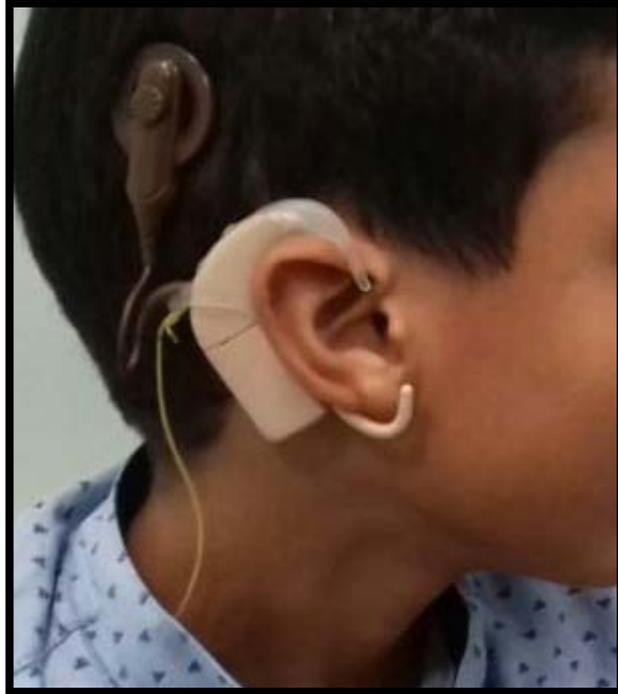


Figure 54 : enfant ayant un implant cochléaire droit

Le principe de l'IC est de stimuler directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la cochlée. Au préalable, le signal sonore a été capté, numérisé et transformé en signal électrique dans un boîtier sur l'extérieur de la tête.

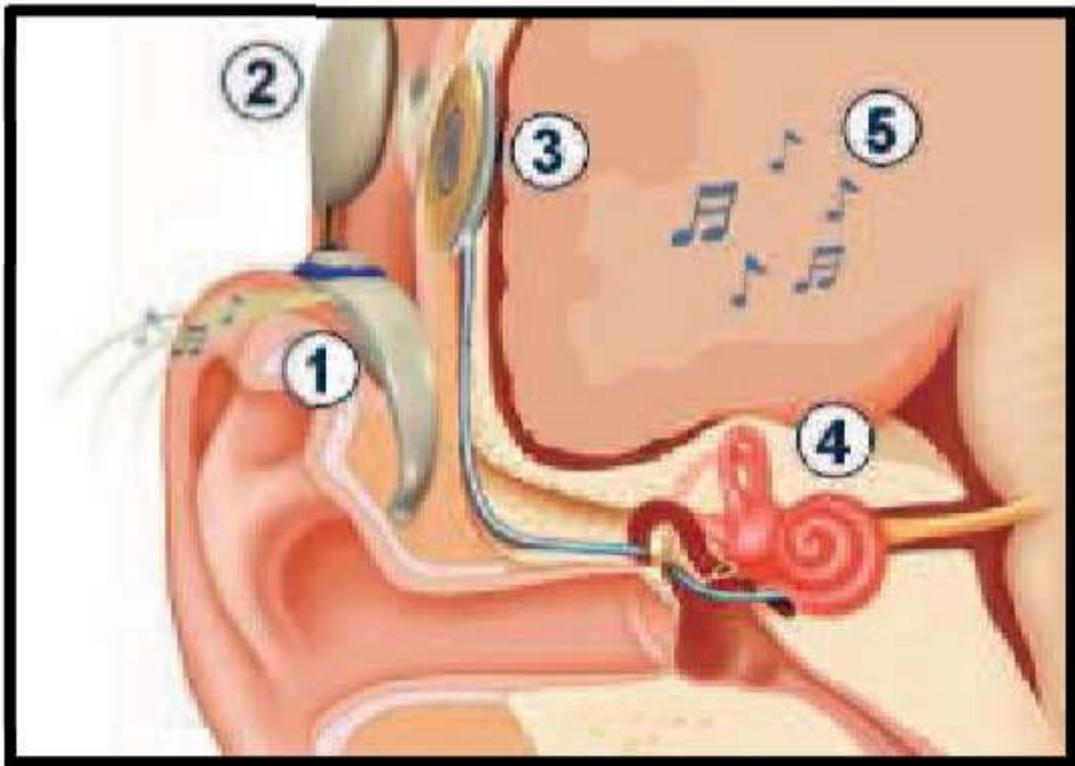


Figure 55 : Le fonctionnement d'un implant cochléaire [42].

L'indication de l'implant cochléaire est posée sur un faisceau d'arguments après un bilan complet. Cette technique s'adresse aux enfants atteints de surdités congénitales et acquises profondes et aux surdités sévères dont l'intelligibilité de la parole est inférieure à 30% avec les prothèses auditives classiques. L'implantation doit survenir dans des délais les plus rapides possibles par rapport à la date de survenue de la surdité. En ce qui concerne les surdités congénitales, l'âge d'implantation doit se situer en général entre 18 mois et cinq ans car il est à présent prouvé qu'une intervention précoce donne un meilleur pronostic sur le développement de la communication orale.

Il est important de noter que le développement des programmes de dépistage universel de la surdité en milieu néonatal a grandement facilité l'implantation précoce.

D'autres paramètres interviennent dans la décision d'implantation, le mode de communication mis en place pour l'enfant, l'absence de retard mental mais aussi la motivation du milieu familial et éducatif.

Un bilan anatomique de l'oreille interne sera effectué par TDM et complété par une IRM dans certains cas. Un examen pédiatrique complet sera réalisé pour rechercher une surdité syndromique et éliminer un handicap associé, ce qui n'est pas toujours une contre indication.

Les résultats sur la perception de l'environnement sonore et de la parole, la qualité de la voix et les possibilités de réintégrer le milieu éducatif non spécialisé font maintenant de cette technique un outil majeur parmi les techniques de prise en charge de la surdité profonde congénitale.

7.3 Les indications :

a. L'appareillage auditif conventionnel:

Indiqué en cas de :

- ✓ Surdité de transmission après échec d'un traitement médical ou chirurgical bien conduits.
- ✓ Surdité de perception bilatérale avec une perte moyenne supérieure à 35dB.

L'appareillage doit être proposé dès que le diagnostic de surdité est posé, il doit être toujours associé à une rééducation orthophonique.

b. L'implant cochléaire:

Les critères déterminant les indications d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus en 1995:

- ✓ Surdité profonde ou cophose bilatérale.

- ✓ Seuil prothétique supérieur ou égal à 60 dB.
- ✓ Seuil d'intelligibilité de mots en liste ouverte inférieur à 30% avec prothèses.

Dans notre étude, 44% des enfants étaient implantés et 56% portaient des prothèses auditives.

Alors que dans une étude réalisée au Cambodge, seulement 38% d'enfants portaient de prothèses conventionnelles en conduction aérienne sauf un (implant cochléaire et prothèse conventionnelle controlatérale), 62% ne portaient pas d'appareillage auditif au moment de l'évaluation (perte, panne..) [34].

Dans une étude menée par Margaret Harris, pour la cohorte 2° ; 52.4% étaient implantés et 44.6% portaient des prothèses auditives. Alors que dans la cohorte 1° ; 25% seulement étaient implantés [30].

- ✓ La rééducation orthophonique est toujours indiquée, elle doit commencer tôt avant l'âge de 3 ans, dans le but de préparer l'enfant à acquérir un langage puis entrer dans le système éducatif classique.
- ✓ 50% de nos enfants réalisaient une rééducation orthophonique, 50% n'ont pas pu en bénéficier (par faute de moyens et manque de motivation).

Alors que 42% des enfants étaient suivis en orthophonie, selon l'étude réalisée au Cambodge [34].

- ✓ Les autres séries de la littérature ont relevé plutôt le statut socio-économique de la famille come facteur prédictif; en effet les enfants de niveau socio-économique élevé développent des habiletés de communication meilleures, ceci a été expliqué par le fait que les enfants de bas niveau socio-économiques s'absentaient souvent des séances de réhabilitation.

8. Evaluation de l'appareillage :

8.1 Profil APCEI :

Le profil APCEI est un outil donnant une synthèse visuelle des capacités audio phonatoires d'un enfant. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd [43].

8.1-1 Principe de cotation du profil APCEI : [43]

Cinq domaines sont abordés :

- ❖ A = Acceptation de l'appareil et/ou de l'implant ;
- ❖ P = Perception auditive ainsi appareillé ;
- ❖ C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale) ;
- ❖ E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe) ;
- ❖ I = Intelligibilité de l'enfant (qualité).

Chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine. L'application de ce protocole ne sera pas envisageable dans notre étude par faute de temps et de moyens.

Domaine A

(Acceptation et port de l'appareil)

Ce domaine A va évaluer la qualité du port et l'acceptation de l'appareillage auditif, qu'il s'agisse de la prothèse conventionnelle, de l'implant cochléaire ou de toute autre aide auditive.

(Voir le tableau)

Dans notre étude 76.7% des enfants portaient leur appareil régulièrement. Alors que l'acceptation de l'implant a été observée dans 86.4% des cas, selon l'étude d'O.Zemirli [39].

Domaine P

(Perceptions auditives, seuil auditif et discrimination)

Ce domaine P va évaluer le seuil auditif de l'enfant, en s'appuyant essentiellement sur le niveau de la courbe audiométrique (fréquences conversationnelles, surtout le 2 000 Hz si la courbe n'est pas plate), l'enfant étant porteur de son aide auditive. Cette première donnée est donc d'ordre quantitatif.

Pour le critère le plus élevé (P5), les réponses de l'enfant doivent témoigner, en plus, d'une finesse dans la qualité du message perçu que ce soit par reconnaissance (répéter, désigner ou écrire) de logatomes, ou par une excellente performance à des tests de reconnaissance de mots phonétiquement proches (ex : poule/boule/moule ; chapeau/château/chameau ; pain/bain/main...). (Voir le tableau)

Dans notre série la perception auditive n'était pas évaluée quantitativement, par faute de moyens. Elle était estimée bonne chez 38.8% d'enfants porteurs de prothèses auditives ; ceci peut être expliqué par un grand nombre d'enfants présentant une surdité profonde porteurs par défaut de prothèses auditives conventionnelles en attente d'une implantation cochléaire.

Et seuls 7% percevaient la parole selon une étude réalisée au Cambodge [34].

Et chez 45.3% des implantés elle était estimée bonne, alors qu'elle évolue de façon favorable dans 77.6% des cas selon une étude réalisée par O.Zemirli en Algérie [39].

Domaine C

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

Ce domaine C va évaluer la compréhension du message auditif perçu auditivement par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, LPC, signes...). Il s'agit de noter le sens que l'enfant donne aux messages auditifs qui lui parviennent : cet enfant qui entend plus ou moins

bien (domaine P), où en est-il du sens qu'il donne à ce qu'il perçoit par le biais de son audition ? (voir le tableau)

Dans notre étude la compréhension était sans lecture labiale chez 25% des cas, alors qu'elle était retrouvée chez 20% des cas d'une série selon une étude Nantaise [37].

Domaine E

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

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

Dans notre série, il s'agissait dans : 18% de productions vocales dénuées de sens,
30% de mots isolés ;
11% de phrases agrammatiques ;
31% de de phrases simples ;
10% de langage structuré.

Leur qualité de syntaxe était mauvaise dans 58%, 30% moyenne et bonne chez 12% des cas.

Dans notre étude, le système phonétique est inexistant dans 37%, existant mais incomplet dans 61%, complet dans 7% des cas.

Une autre étude qui portait sur 31 implantés au CHU Hassan II en 2015, avait montré un système phonétique existant mais incomplet dans 67% des cas, et complet dans 33% des cas [42].

Domaine I

(Intelligibilité de la parole ; articulation)

Comme dans *le score de Nottingham* [46] qui comporte 5 niveaux :

- N1 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe ;
- N2 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent ;
- N3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale ;
- N4 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes ;
- N5 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne ;

Ce domaine I va évaluer l'intelligibilité de la parole, la qualité de la production vocale. Le score I0 a été rajouté pour coter les enfants mutiques, qui refusent d'émettre un son, même sur incitation ! Le dernier niveau (I5) correspond à une excellente intelligibilité permettant une compréhension des productions de l'enfant par n'importe qui, avec facilité, que se soient des mots isolés ou des phrases plus ou moins bien construites. (Voir le tableau)

Dans notre étude, 17% des implantés et 8.9% des enfants porteurs de prothèses auditives étaient intelligibles.

Alors qu'une étude réalisée par O.Zemirli en Algérie, avait montré que l'expression orale chez les enfants implantés était intelligible dans 58.4% des cas [39].

Et d'une autre part, une étude réalisée au Cambodge avait montré que : 89% des enfants porteurs de prothèses n'étaient pas intelligibles, 8% étaient compris par les professionnels ; 3% étaient correctement intelligibles [34].

Certe l'application de ce protocole sur notre étude ne sera pas envisageable. Du fait qu'on ne dispose pas du seuil quantitatif de la perception.

Son intérêt par rapport à des questionnaires tels que le MUSS ou le MAIS [44] est de coter séparément 5 domaines importants : port et acceptation de l'appareil, perception, compréhension expression orale et intelligibilité de la parole. Il n'utilise pas de pourcentages ce qui le rend plus facile à appliquer.

8.1-2 Tableau récapitulatif du profil APCEI :

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

8.2 Protocole IT-MAIS (Echelle de la perception vocale) :

L'IT-MAIS (Infant toddler-impact significatif de l'intégrité auditive) est une échelle d'intégration auditive significative qui vise à évaluer la perception du discours auditif [44].

- **Catégorie 0** : Discours non détecté.

Cet enfant ne détecte pas la parole dans des conditions de conversations normales (seuil de détection de la parole

- **Catégorie 1** : Discours non détecté.

Cet enfant détecte des signes de parole.

- **Catégorie 2** : Modèle de perception.

Cet enfant distingue les mots par des paramètres suprasegmentaux (durée, tonicité)

- **Catégorie3** : Identification initiale des mots.

Cet enfant distingue les mots fermés par des informations phonétiques.

- **Catégorie4** : Identification des mots par reconnaissance vocale.

Cet enfant distingue les mots fermés qui diffèrent de manière primordiale dans le son de la voyelle.

- **Catégorie5** : Identification des mots par reconnaissance consonante.

Cet enfant distingue les mots fermés avec la même voyelle, mais les différences dans les consonnes.

- **Catégorie 6** : Reconnaissance de mots ouverts.

8.3 Protocole MUSS (Echelle de la production vocale) :

MUSS (Meaningful Use of Speech Scale) est un questionnaire de questions fermées visant à évaluer l'utilisation du langage oral chez les enfants. Comme IT-MAIS, des points sont donnés pour s'adapter à un enfant dans les catégories suivantes [44] :

- **Catégorie 1** :

Cet enfant ne parle pas et peut présenter une vocalisation indifférenciée.

- **Catégorie 2** :

Cet enfant dit des mots isolés.

- **Catégorie 3** :

Cet enfant construit des phrases de 2 à 3 éléments.

- Catégorie 4 :

Cet enfant construit des phrases de 4 ou 5 mots et commence à utiliser des éléments de connexion.

- Catégorie 5 :

Cet enfant construit des phrases avec plus de 5 mots, utilise des éléments de connexion, conjugue des verbes, utilise des pluriels, etc. L'enfant parle couramment le langage oral.

VI. Scolarité :

1. Le droit de l'enfant en situation d' handicap auditif à l'éducation :

L'enfant sourd ou malentendant a le même droit à l'éducation que les autres enfants, elle lui permet de rencontrer d'autres enfants de son âge, ce qui contribue à son développement et à sa socialisation.

2. La notion d'intégration scolaire des enfants en situation d'handicap:

L'intégration comprend différentes significations selon ses utilisateurs. En effet, elle signifie pour certains l'intégration des enfants en situation d' handicap avec leurs pairs dans le milieu scolaire ordinaire, tout en mettant en place des mesures d'accessibilités au sein de ces écoles, et en encourageant les cadres pédagogiques à adopter des méthodes plus développées, en les adaptant avec les méthodes d'enseignement utilisées, afin d'aider les enfants sourds à se développer socialement, intellectuellement et personnellement, par le biais de la communication et de l'interaction avec leurs pairs.

3. L'intégration scolaire des enfants en situation d'handicap auditif :

L'intégration des enfants sourds dans les écoles ordinaires est un modèle d'éducation et de droit développé, devenu une composante des politiques éducatives dans de nombreux pays.

En effet, la prise de conscience des responsables dans ce domaine, que les besoins des enfants sourds peuvent être réalisés dans des écoles ordinaires, sans avoir à les isoler et les mettre dans des écoles spécialisées.

3. a Les avantages de l'intégration scolaire des enfants en situation d' handicap auditif :

L'intégration scolaire a des objectifs à long terme, notamment :

- ✓ Développer les connaissances théoriques et scientifiques ainsi que la capacité de l'imagination chez l'enfant en vue de développer sa prise de conscience des valeurs éthiques et vivre une vie heureuse ;
- ✓ Donner l'occasion à l'enfant sourd de devenir autonome.
- ✓ Permettre à l'enfant sourd à s'intégrer dans la vie et y participer positivement, même après la fin de l'enseignement scolaire ;
- ✓ Développer des compétences de communication chez l'enfant sourd ;
- ✓ Développer des compétences sociales.

En revanche, des études ont prouvé que les modèles des prestations qui sont soumis au principe d'isolement connaissent quelques inconvénients dus aux raisons suivantes :

- ❖ Une ouverture limitée à l'environnement social contribue à une faiblesse au niveau de la personnalité et de la communication et inculque l'isolement ;
- ❖ L'absence de communication entre les enfants sourds et leurs pairs limite la possibilité d'acquérir les techniques et les valeurs positives.

3. b Les types d'intégration scolaire :

A. Les alternatives éducatives :

Les alternatives éducatives à adopter pour la scolarisation de l'enfant sourd ou malentendant sont comme suit :

- ✓ L'école de la cité avec les enfants « ordinaires » ;
- ✓ Une école incluant une classe pour enfants sourds : classe d'intégration scolaire
- ✓ Etablissement spécialisé dans l'éducation et l'enseignement des enfants sourds.

B. Classe d'intégration scolaire :

Il s'agit de classes spécialisées pour enfants en situation d'handicap auditif, intégrés au sein des écoles ordinaires, publics ou privées, en vue d'intégrer les enfants sourds ou malentendants, capables de parler avec les enfants ordinaires.

C. Les établissements spécialisés :

Les établissements spécialisés peuvent intégrer les enfants sourds dans les écoles, dans le cadre de partenariat.

Les institutions spécialisées au Maroc au nombre de 7, elles sont fondées et gérées par des associations ou des organisations non gouvernementales (ONG). Les zones desservies par ces institutions restent limitées:

- ❖ L'association pour la sauvegarde et la protection des handicapés sourds « A.S.P.H.S » (Agadir).
- ❖ L'association Marocaine des enfants sourds « A.M.E.S » (Casablanca).
- ❖ L'association « Echamisse » des sourds-muets (Larache).
- ❖ La fondation Lalla Asmaa pour les enfants sourds du sud « A.M.E.S.S » (Safi).
- ❖ L'association « ELYAD FI EL YAD » (Salé).
- ❖ L'association « Hanane » pour les enfants handicapés (Tétouan).

Dans notre étude, les implantés étaient intégrés dans 13.2% des cas en structure spécialisée alors que dans 86.8% étaient intégrés en école ordinaire.

Une étude réalisée par T.Razafimahefa Raolina, montre que 18.8% des enfants implantés sont en intégration ordinaire ,65.6% en intégration avec soutien, 15.6% en école spécialisée [38].

22.4% des enfants de notre série porteurs de prothèses auditives étaient intégrés en structure spécialisée.

Les structures spécialisées dans notre étude concernaient :

- L'association «chorouk » à Ouarzazate,
- L'association « El fath » Tanger,
- L'association « Koutoubia » Marrakech ;
- L'association « Ryad » Ait ourir.

4. Niveau scolaire :

- Dans notre étude 27% des enfants étaient en maternelle, 47% étaient en primaire 18% en collège et 8% en lycée.
- Alors qu'une étude réalisée au Cambodge, porte sur : 5% des enfants scolarisés en maternelle, 65% en primaire, 20% en secondaire [34].
- Selon une expérience Nantaise, 8.5% étaient en maternelle, 46.8% en primaire, 25.5% en collège, 19% en lycée [37].

5. Retard scolaire :

Dans notre étude, un taux de retard scolaire était chez 56/120 cas soit 47%. On pourrait le lier au retard de prise en charge retrouvé dans 44.2% des cas.

Un taux du retard scolaire de 45% a été noté lors d'une étude menée par M.François [35].

On pourrait citer des facteurs intrinsèques tels que les conséquences de la surdit  sur le d veloppement c r bral d    la privation d'informations sensorielles   une p riode critique des acquisitions de l'enfant. Mais il faut  galement prendre en consid ration des facteurs extrins ques comme l'absent isme scolaire it ratif cons cutif   la prise en charge globale de l'enfant, ainsi que les pathologies associ es et les difficult s sociales, familiales et  conomiques [35].

6. Mode de communication :

Le mode oral était prédominant dans notre étude, soit 82% des cas et la langue des signes dans 18% des cas.

Dans l'étude Nantaise le mode oral dominait dans 80% des cas, alors que le langage des signes était présent dans 56.4% [37].

7. L'apprentissage en lecture :

L'apprentissage de la lecture implique la maîtrise progressive de connaissances linguistiques de différents niveaux (notamment : alphabet, structures de phrases et de textes..)

Ainsi plusieurs études ont montré que les lecteurs sourds développent un très bon lexique orthographique grâce à d'excellentes capacités de mémorisation visuelle, leur permettant d'identifier de nombreux mots écrits.

Dans notre étude, 74.2% des enfants présentaient des difficultés en lecture ; et 75% présentaient un retard lexical. Dans une étude réalisée aux 4 CHU (lyon, Montpellier, Paris, toulouse) 53.3% d'enfants ne présentaient pas de retard lexical, et 54.1% ne présentaient pas de retard syntaxique [45].

Et selon une étude menée par Dr .Rosalind herman [47], 48% présentaient des difficultés en lecture et 52% étaient moyens. La prononciation était moyenne dans 60% des cas. Le vocabulaire était acquis dans 60 % des cas.

Alors que dans notre étude le vocabulaire n'était acquis que dans 33.3% et la prononciation n'était moyenne que dans 35.8% des cas.

8. L'apprentissage en écriture :

L'apprentissage de l'orthographe et de la production écrite implique, tout comme l'apprentissage de la lecture, de développer des connaissances propres au système écrit de la langue concernée, de ses unités, de ses structures et de ses fonctions.

Ainsi, dans notre étude l'orthographe n'était acquise que dans 16% des cas.

9. L'échec scolaire :

Le rendement scolaire est une préoccupation essentielle à toutes les familles, que leurs enfant soit malentendant ou normo-entendant.

Il est vrai que l'échec scolaire ait un impact sur le plan académique, mais aussi sur le plan social.

Plusieurs facteurs mettent en jeu le parcours scolaire de l'enfant : environnementaux, socio-économiques, culturels, psychologiques, pathologies médicales, troubles du développement. Pour l'enfant sourd on pourrait citer de plus : le retard de diagnostic, le retard de prise en charge, association de comorbidités, l'absentéisme itératif consécutif à la prise en charge (rééducation orthophonique, séances de réglage), la fatigue, une pédagogie maladaptée aux capacités de l'enfant sourd, le non port de prothèse, une faible implication parentale.

Dans notre étude, les enfants étaient peu et non intelligibles dans 53/120 cas soit 45%. Ce qui pourrait expliquer le taux retrouvé d'échec scolaire dans 53/120 cas soit 44.2%.

On pourra aussi lier ce taux d'échec approximativement à l'absence de rééducation orthophonique retrouvait dans 50% des cas.

Un taux d'appareillage tardif était de 42.5% qui concordait avec le taux d'échec scolaire de 44.2%.

Selon une étude Nantaise le taux d'échec scolaire était de 47.3% [37].

VII. Recommandations :

Cette thèse ne sera profitable à l'enfant sourd que dans la mesure où il susciterait certains changements fondamentaux :

- Changement au niveau de la qualité des services offerts à l'enfant déficient auditif, surtout la précocité du dépistage et de l'appareillage.
- Changement au niveau de l'intervention éducative afin de mieux l'adapter aux besoins de l'élève sourd.
- Changement dans le regard posé à cette tranche sociale, soit un regard englobant toutes les dimensions de sa réalité personnelle, prenant en considération d'abord ses forces, ses acquis et son potentiel de croissance.
- Passer à une mobilisation des ressources humaines et matérielles auprès de l'enfant sourd. Le degré de cet investissement de la part des intervenants repose en grande partie sur la prise de conscience de leurs capacités d'aider et d'appuyer l'enfant dans sa démarche personnelle d'apprentissage et de croissance.

Ces changements ne pourront s'opérer qu'aux moyens des efforts cumulés de tous les intervenants.

1. Prévention

Les surdités acquises prénatales secondaires aux infections congénitales peuvent être prévenues par le suivi correct des grossesses le groupage de la mère et les sérologies (Toxoplasmose, rubéole, syphilis) sont très importantes.

La vaccination contre la rubéole de toute femme en âge de procréer est obligatoire.

- ✓ Les surdités secondaires aux infections post natales peuvent également être prévenues par le traitement précoce et correct des otites.
- ✓ Vacciner contre le pneumocoque ; l'Haemophilus influenzae, la tuberculose, les oreillons et la rougeole.
- ✓ La prise d'ototoxiques doit être évitée pendant la grossesse et les seuls traitements dont l'ototoxicité est irréversible (aminosides, sels de platine, quinine ne sont utilisés que lorsque le pronostic vital est en jeu.
- ✓ L'exposition aux traumatismes sonores, facteurs aggravants la perte auditive, traumatismes crâniens, barotraumatismes...doivent être évités.
- ✓ La prévention de l'aggravation de la surdité repose surtout sur l'appareillage auditif précoce, qui limite la dégénérescence nerveuse.

2. Dépistage :

La réalisation d'un programme de dépistage auditif dans notre contexte est difficile car elle nécessite d'énormes investissements, mais peut réussir en appliquant et en se fixant des objectifs atteignables et des mesures simples, un dépistage sélectif peut être appliqué.

Il fera intervenir les professionnels de santé exerçant en publique et en libéral et qui effectueront ce dépistage à titre non exclusif, tous les nouveau-nés devraient bénéficier systématiquement :

- D'une exploration auditive par stimulation sonore à la naissance (claquement des mains, test au babymètre...) qui étudiera l'état des réflexes auditifs. Ces examens sont réalisés soit par des généralistes, ou des pédiatres soit par des infirmiers formés.
- D'une surveillance, lors des consultations ultérieures, du comportement auditif du

développement auditif, psychomoteur et du langage, un examen otoscopique ainsi que des épreuves de stimulation auditive (audiométrie comportementale) devraient être pratiquées systématiquement lors de consultation de routine.

Les nouveau-nés dont le premier dépistage est positif seront adressés en milieu spécialisé pour confirmation.

Les nouveau-nés dont le premier dépistage est négatif devraient être suivis durant l'enfance lors des consultations pédiatriques ou générales.

A l'entrée de l'école, la réalisation d'une audiométrie pour tous les enfants est envisageable.

Le dépistage en milieu spécialisé s'adresse aux enfants à haut risque ou présentant des signes d'appel en faveur d'une atteinte auditive, ce dépistage comportera à la naissance une exploration par PEA et ou OEA ainsi qu'un examen ORL complet.

Les nouveau-nés dont le premier test est positif seront confirmés par une deuxième exploration par PEA puis seront adressés pour une prise en charge adéquate.

3. Scolarité :

Les personnes intervenantes de près ou de loin dans l'éducation de l'enfant sourd devraient réorienter leurs efforts pour l'aider :

- ✓ A acquérir des connaissances et à les approfondir grâce à l'enseignement.
- ✓ A découvrir la richesse de la communication.
- ✓ A actualiser son potentiel intellectuel en développant des stratégies de résolution de problèmes tant théoriques que pratique.
- ✓ A participer aux activités scolaires et parascolaires.
- ✓ A avoir un sentiment de fierté et une image à la fois positive et juste de son identité.

Adaptations pédagogiques pour l'éducation de l'enfant sourd

- 1) Laissez les enfants en situation d'handicap auditif utiliser le visuel dont ils comptent beaucoup, placez-les à l'avant de la classe dans un seul côté, car la deuxième rangée est une distance appropriée pour leur permettre de lire sur les lèvres et de découvrir le visuel.
- 2) Il faut prêter attention à l'enfant lorsqu'on lui parle, le regarder face à face, communiquer avec les yeux et éviter de se déplacer rapidement dans la classe. Lorsque vous utilisez le tableau, attendez jusqu'à ce que vous ayez fini d'écrire pour parler à l'enfant. Essayez de garder vos lèvres visibles afin de permettre à l'enfant de faire une lecture labiale.

L'enseignant doit être conscient que l'attention visuelle continue est susceptible d'entraîner de la fatigue, il devrait donc prévoir des moments de repos.

- 3) Parlez à voix audible, sans qu'elle soit forte. Ne parlez pas vite afin de faciliter la lecture labiale.
- 4) Reformulez l'idée à expliquer ou la question à poser, de sorte qu'elle devienne plus compréhensible pour l'enfant. En outre, les questions des examens et des devoirs, les remarques des discussions doivent être écrites. Durant les discussions rapides, vous aurez à répéter et à clarifier les questions. Cependant, l'enfant en situation d'handicap auditif peut avoir besoin d'une assistance dans un premier temps, par une personne ayant une capacité auditive normale, mais l'important c'est de lui permettre de devenir autonome.
- 5) Utilisez plus de supports visuels que possible, y compris les affiches, les films, les diapositives, le tableau...Évitez que la source d'information soit sur des lieux à faible éclairage, ou de changer les sources d'information, ou de se déplacer rapidement dans la classe, ceci peut entraver la compréhension de l'enfant sourd.
- 6) Assurez-vous que l'enfant réagi et assimile les informations. Soyez prudent avec les difficultés rencontrées par l'enfant dans la prononciation de certains mots et

expressions. Si l'enfant paraît ne pas comprendre, reformulez les informations et laissez l'enfant vous communiquer ce qu'il a compris. Vous devriez peut-être réduire la vitesse de communication.

- 7) Laissez l'enfant s'asseoir dans un endroit qui lui permet d'acquérir des informations visuelles et de bénéficier d'autres élèves et de vous-même en tant que professeur, permettez aux enfants de changer leur siège quand ils ont besoin d'obtenir une meilleure vue.
- 8) Utilisez des supports visuels car même les enfants sans handicap auditif peuvent en bénéficier.
- 9) Découvrez les appareils auditifs et vérifiez quotidiennement qu'ils fonctionnent. Essayez de garder des réserves de piles de rechange. Soyez au courant des changements qui peuvent intervenir dans la capacité auditive, en cas de rhume, d'otites ou d'autres maladies.



CONCLUSION



L'audition est un sens infiniment précieux pour l'enfant. Grâce à elle, il développera son langage et ses talents de communication, s'émerveillera de la richesse sonore du monde actuel, apprendra à lire, à accéder à l'information et donc à acquérir les compétences dont il a besoin pour élaborer son avenir.

Il est capital d'écouter et de prendre en compte les inquiétudes parentales et les signes susceptibles d'évoquer une déficience auditive et sans délai de faire réaliser les examens spécifiques et indispensables pour confirmer ou infirmer le diagnostic de surdit .

Diagnostiqu  est pris en charge pr cocement, l'enfant a toutes les chances d' voluer favorablement.

Les  l ments saillants peuvent se r sumer ainsi :

- L'ignorance et la pauvret  des familles.
- Le retard en diagnostic.
- La p nurie en unit s sp cialis es en audiologie   orientation p diatrique et en personnel sp cialis .
- La raret  des enfants appareill s.
- La pr pond rance des  tiologies acquises.
- L'inadaptation de la scolarisation.

Nous esp rons que cette  tude contribuera   :

- Montrer l'importance du probl me de la scolarisation de l'enfant sourd.
- Mieux conna tre les probl mes rencontr s lors de la prise en charge d'un enfant sourd depuis la phase de d pistage, diagnostic jusqu'  l'aide   l'appareillage et l'int gration scolaire les donn es de cette th se devraient permettre de constituer l'image la plus compl te possible et celle qui traduit mieux la r alit  de l'enfant sourd.
- Nous inciter   mettre notre savoir m dical, nos capacit s de changement et de ralliement des  nergies au service de l'enfant sourd afin de permettre   cette couche sociale d'entrer dans la signification et dans l' change.



RÉSUMÉS



Résumé

Peu d'études ont abordé le problème de la scolarisation de l'enfant sourd et encore moins à l'échelle nationale.

Le présent travail a pour objectifs d'enquêter sur le devenir langagier et scolaire de nos enfants sourds.

Il s'agit d'un travail rétrospectif analytique et d'enquête ayant porté sur 120 enfants sourds sévères à profonds, porteurs de prothèses auditives ou d'implants cochléaires diagnostiqués et traités au service d'ORL du CHU MED VI de Marrakech.

L'évaluation des enfants a été pratiquée à l'aide de protocoles validés : APCEI, IT MAIS et MUSS.

Notre série est constituée de 61 garçons 59 filles, d'âge scolaire de 4ans à 18 ans. L'âge moyen de l'appareillage était de 6 ans et 1 mois avec un retard moyen de prise en charge de 15 mois.

Ils sont issus d'un milieu socio-économique défavorisé chez 33/120 enfants. Les prothèses auditives étaient employées chez 67 enfants et les implants cochléaires chez 53 enfants. Les résultats de l'appareillage ont été évalués par les protocoles déjà cités. Les résultats ont été comme suit :

L'intégration scolaire de 22 enfants était en structure spécialisée et 98 en école ordinaire. Un retard scolaire a été noté chez 56/120 cas. Les difficultés en lecture chez 89 enfants, et 35/120 produisent des phrases simples avec un retard lexical chez 90/120 cas. L'échec scolaire pour l'année en cours a été noté chez 50 enfants implantés et chez 56 enfants porteurs de prothèses auditives.

Ces données sont comparables à celles de la littérature.

Les personnes intervenantes de près ou de loin dans l'éducation de l'enfant sourd devraient réorienter leurs efforts pour aider l'enfant sourd à acquérir des connaissances et à les approfondir grâce à l'enseignement. Un bon programme scolaire national permettrait à l'enfant sourd de découvrir la richesse de la communication et participer aux activités scolaires et parascolaires. Ce qui va lui permettre d'avoir un sentiment de fierté, et de construire une image à la fois positive et juste de son identité.

Abstract

A Few studies had treated the problem of school and teaching of the deaf child. In our knowledge there's no studies at the national level.

Our work is a retrospective study of 120 cases with a severe to profound deafness, with hearing aids or cochlear implant, gathered from Otorhinolaryngology service CHU Med VI Marrakech.

The results were evaluated by using validated protocols: APCEI, IT MAIS and MUSS.

Our series consists of 61 boys and 59 girls; their age varies between 4 years and 18 years. The average age of rehabilitation is 6 years and 1 month with an average delay in rehabilitation of 15 months. They come from underprivileged situation in 33/120 children. Hearing aids are used in 67 children and cochlear implant in 53 children. The results of the rehabilitation are evaluated by the protocols already mentioned. The results were as follow:

The school integration of 22 children is in specialized structure and 98 in ordinary school. School failure in 56/120 of cases. Reading difficulties in 89 children, and 35/120 produce simple sentences with a lexical delay in 90/120 cases. School failure was noted in 50 children implanted and in 56 children with hearing aids.

These results are analogous to those of the literature.

Those involved in the education of the deaf child should reorient their efforts to help them acquire knowledge and to deepen it through teaching.

A good national program would help the deaf child to discover the wealth of communication and participate in school and extracurricular activities. Wich will enable to have a sense of pride, a positive and a fair image of one's identity.

ملخص

يتناول عدد قليل من الدراسات مشكلة تعليم الأطفال الصم و أقل من ذلك على المستوى الوطني.

الهدف من هذا العمل هو إنجاز تحقيق حول مستوى النطق و اللغة والتعليم عند الاطفال الصم.

هذه الدراسة التحليلية تشمل 120 حالة صم حادة إلى عميقة ، استفادت من التصحيح السمعي الكلاسيكي أو من زراعة القوقعة في قسم الأذن و الأنف و الحنجرة بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش .

تم تقييم النتائج اعتمادا على البروتوكولات التالية : APCEI ، IT MAIS و MUSS .

السلسلة تتكون من 61 ذكرا و 59 انثى ، أعمارهم تتراوح بين 4 سنوات و 18 سنة. متوسط عمر تصحيح السمع هو 6 سنوات و 1 شهر مع متوسط التأخر ب 15 شهر. منهم 33/120 ينتمون لمستوى اقتصادي و اجتماعي منخفض . تم توظيف جهاز تحديد السمع الكلاسيكي عند 67 طفلا و تمت زراعة القوقعة عند 53 طفلا.

تم تقييم النتائج بالاعتماد على البروتوكولات التي سبق ذكرها.و كانت نتائجها على النحو التالي:

تم إدماج 22 طفلا بالمؤسسات الخاصة و 98 بالمؤسسات العامة. سجل تأخر مدرسي عند 56/120 حالة. لوحظت صعوبات في القراءة عند 89 طفلا ، 35/120 طفل تمكن من التعبير بجمل بسيطة. تم تسجيل رسوب مدرسي عند 50 طفلا زرعت لهم القوقعة و عند 56 طفلا حاملا لجهاز تقويم السمع الكلاسيكي.

هذه النتائج قابلة للمقارنة مع مختلف الدراسات الأجنبية .

ينبغي على المسؤولين في تعليم الأطفال الصم إعادة توجيه جهودهم لمساعدة الطفل الأصم على اكتساب المعرفة و تعميقها من خلال التدريس الممنهج.

و من شأن المنهج الدراسي الوطني ان يمكن الطفل الصم من اكتشاف ثراء التواصل و المشاركة في الأنشطة المدرسية و الموازية. و لمساعدة الطفل على تكوين صورة ذاتية إيجابية و اعتبار النفس و الإحساس بالفخر.



ANNEXES



" SCOLARISATION DES ENFANTS SOURDS PROTHESES

A PROPOS DE 120 CAS "

FICHE D'EXPLOITATION :

1 / Identité :

• Date de naissance (âge) : n° de tel :
• sexe : adresse :
Rural milieu : Urbain
• origine : NSE :
• ville de résidence :

2 / Circonstances de découverte :

3 / L'âge du diagnostic :

4 / Surdité :

pré linguale péri linguale post linguale

5 / Cause de surdité : congénitale

Héréditaire

Acquise

6/Co morbidités associées : Oui _____ non

7/Profil auditif des parents :

entendants

non entendants

8/Résultats de l'audiogramme :

9/Potentiels évoqués auditifs automatisés :

Faits -----

non faits

10 /Type de surdité :

- Unilatérale bilatérale
- De perception De transmission Mixte
- Légère moyenne sévère profonde
- Surdit   évolutive : oui Non

11/Prise en charge :

- Proth  se auditive Implant cochl  aire
- L'age du b  n  fice :
- R  ducation orthophonique : Oui Non
- R  cup  ration auditive : Partielle Totale

12/Scolarité :

-Type : ordinaire structure spécialisée

-L'âge à l'inscription :

-Niveau :

-Retard scolaire : oui Non

-Mode de communication en classe :

• Langage des signes : Oui Non

• Langage parlé : Oui Non

• Langage écrit : Oui Non

• langage parlé complété (LPC) : Oui Non

• Bilinguisme: Oui Non

• **-Production de la parole :**

• productions vocales(dénuées de sens) : Oui Non

• **mots isolés** : Oui Non

• **phrases agrammatiques** : Oui Non

• **phrases simples** : Oui Non

• langage structuré : Oui Non

• Qualité de sa syntaxe : bonne moyenne mauvaise

• Intelligible : Oui Non

• **Système phonétique** : inexistant existant mais incomplet complet

• Acquisition du vocabulaire : Oui Non

• **-Perception de la parole :**

• Bonne Moyenne Médiocre

- reconnaissance des mots phonétiquement proches (exple:pain/bain/main): oui
 Non

• **Compréhension /sens du message oral :**

- avec lecture labiale
- sans lecture labiale

-Apprentissage de la lecture :(dans les deux langues arabe et français)

- Difficultés : oui Non
- Maîtrise de : l'alphabet
des syllabes
Structure de phrases et de textes
(Négation ; interrogation....)
Les correspondances phonèmes- graphèmes
- Compréhension lexicale : médiocre moyenne mauvaise
- La prononciation (l'articulation):
 - Bonne Moyenne Mauvaise

-Apprentissage de l'écriture :(dans les deux langues arabe et français)

- L'orthographe : acquis Non acquis
- Développement du lexique : Oui Non
- Synthèse des phrases(Morphosyntaxe) : Oui Non

-Troubles d'attention et de concentration :

- Oui Non

-La Mémorisation :

- visuelle
- auditive
- auditivo-visuelle
 - Bonne
 - Moyenne
 - Mauvaise

-L'apprentissage en mathématiques :

- Maitrise de calcul : Oui Non
- Compréhension des énoncés : Oui Non
- Résolution des problèmes : Oui Non
- Construction d'un raisonnement logique : Oui Non

-L'environnement scolaire :

L'Accompagnement de l'enfant : Bon moyen Faible

Marginalisation: oui Non

Manque d'aide : oui Non

- Le comportement de l'élève :

- Acceptation du port de l'appareil: Oui Non
- Interactions avec ses camarades : intégré isolé
- Travailler : en groupe individuellement
 - Participation en classe : passive active

13/ L'environnement familial :

- Motivant : oui Non
- Situation des parents : mariés divorcés
- Acceptation de la surdité de leur enfant : Oui Non
- l'investissement parental : important modéré Faible



BIBLIOGRAPHIE



1. **DE Sevine E, ANDRIEU–Guitancourt J, Dehesdi ND.**
Anatomie de l'oreille externe.
Encycl Méd chir, Oto–Rhino–Laryngologie 1995; 20 – 010 – A 10: p7.
2. **Thomassin JM, Belus JF.**
Anatomie de l'oreille moyenne.
Encycl Méd chir, Oto–Rhino–Laryngologie 1995; 20 – 015 – A 10: 14P.
3. **Sauvage JP, Puyraud S, Roche O.**
Anatomie de l'oreille interne.
Encycl Méd chir, Oto–Rhino–Laryngologie 1995; 20 – 020 – A – 10: 16P.
4. **Harold Andres Guerrero Lopez.**
Caracterisation de la voix de l'enfant sourd appareille et implante cochleaire: approches acoustique et perceptuelle et proposition de modelisation linguistique.
Universite Paul Valery – Montpellier III,2010.Français.
5. **Garabedian E.N.**
Altération de l'audition et de l'équilibre. ORL de l'enfant. Paris : Médecine et Sciences.
Flammarion ; 1996.
6. **D. Chelli, Chanoufi. B**
Audition foetale. Mythe ou réalité ?
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2008; 37: 554–558.
7. **Loundon N.**
Phsiopathologie et génétique de la surdit 
Arch p diatr 2006; 13: 772 – 774.
8. **MOHAMED AMINE BENLEMLIH ;**
M moire pour l'obtention du dipl me de sp cialit  en m decine option: otorhino–laryngologie, EVALUATION DES ENFANTS IMPLANTE COCHLEAIRE, F s,
Edition : 2014, P: 20–25.
9. **AUDOIT A., CARBONNIERE B.**
L' laboration du lexique pr coce chez l'enfant fran ais : structure et variabilit , Enfance, n 4, 123–153.

10. CLARK E. V;

Lexical creativity in french-speaking children. Cahiers de psychologie Cognitive/ Current psychology of cognition, 1998).

11. BOUDREAU M., CABIROL E., TRUDEAU N. ET SUTTON A ;

Développement du lexique chez les enfants franco-québécois de 8 à 30mois. Fréquences, n°17(2), 11-16, 2005.

12. KERN S;

Semantic distribution of French-speaking children's first words. DREVILLON J., VIVIER J., SALINAS A. (ed). Actes du colloque : ISAPL 2000, 28juin au 1 juillet, Caen, France, (2004), Editions Europia. 179-185.

13. BATES E., DALES P. ET THAL D;

Individual differences and their implications for theories of langage development. In FLETCHER P. et MAC WHINNEY B. (Eds), The handbook of child language. Oxford :Backwell, 1995.

14. BOYSSON-BARDIES B.

Comment la parole vient aux enfants. Paris: ÉditionsOdile Jacob, 1996.

15. RONDAL J.A ;

Développement du langage oral. In RONDAL J.A. et ESPERET E. (Eds.), Manuel de Psychologie de l'enfant. 479-564. Hayen :Mardaga, (1999).

16. GREGORY S. ET MOGFORD K;

Early language development in deaf children', in KYLE, J K., WOLL, B. AND DEUCHAR, M. (eds) Perspectives on British Sign Language and Deafness, London: Croom Helm) Helm), (1981).

17. LEPOT-FROMENT C., CLEREBAUT N;

L'enfant sourd, communication et langage . Bruxelles : De Boeck), (1996).

18. Seyfried DN, Kricos PB.

Language and speech of the deaf and hard of hearing. In: Schow RL, Nerbonne MA, editors. Introduction to audiologic rehabilitation. 3rd ed. Boston M.A.: Allyn & Bacon; 1996. p.168-229.

19. **DUBUISSON C., VINCENT-DURROUX L., ET NADEAU M ;**
L'enseignement de la langue maternelle aux déficients auditifs, Glossa, (1991), n°27. 2-37.
20. **LECLERC C;**
Étude de cas analysant l'élaboration du langage d'un enfant sourd d'âge avancé. Mémoire. Québec : Université Laval, (2010).
21. **Roussey M.**
Examen de l'audition
Disponible sur le site <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>.
22. **Marie-Eve Bouchard.**
Mémoire pour l'obtention de doctorat en psychologie, Acquisition de la parole d'enfants sourds pré-linguistiques ayant reçu un implant cochléaire . Université du Québec à Montréal (2008).
23. **Moeller MP, Osberger MJ, Eccarius M.**
Receptive language skills.
ASHA Monogr 1986;23:41-54.
24. **Lauwerier L, de Chouly de Lenclave M-B , Bailly D ,**
Déficience auditive et développement cognitif
Archives de pédiatrie 10 (2003) 140-146
25. **Association française des implantés auditifs cochléaires & sourds appareillés.**
Incidences et retentissements de la surdité.
Disponible sur le site <http://www.afiac.fr>
26. **Matar Touma V.**
Image du corps chez l'enfant sourd. Perception et vécu à travers le dessin et le TSEA.
Pratiques psychologiques (2017) .
27. **Gorog F., Pellion F., Rossignol B., Samak R.**
Soin psychique des adultes sourds et devenus sourds.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Psychiatrie, 37-677-A-50, 2011.
28. **Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A.**
Classification et traitement des surdités de l'enfant.
Encycl Méd chir, Oto-Rhino-Laryngologie 2005; 2: 301-319.

29. Lina G, Granade A, Try E.

*Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant.
Encycl Méd chir Oto-Rhino-Laryngologie 2005; 2: 290-300.*

30. Margaret Harris, Emmanouela Terlektsi Fiona E. Kyle.

*Literacy Outcomes for Primary School Children Who Are Deaf and Hard of Hearing: A Cohort Comparison study .
Journal of Speech, Language, and Hearing Research .*

31. Schmidt P, Leveque M, B.Danvin J et al.

*Dépistage auditif néonatal systématique en région Champagne - Ardenne : à propos de 30500 naissances en deux années d'expériences.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2007; 124: 157-165.*

32. Noël- Pétroff N.

*Ce que l'on fait après le dépistage de la surdité.
Archives de Pédiatrie 2012;19:34-35.*

33. Yoshingo C, Sedey A, Couter D et al.

*Langage of early-and Pater-Identified children with hearing loss.
Pediatrics 1998; 102: 1161-71.*

34. Blanchet C.

Évaluation de la prise en charge d'une cohorte de 410 enfants sourds scolarisés en milieu spécialisé au Cambodge sur le plan de la réhabilitation auditive et des capacités de communication.

35. François M et al.

Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale 132 (2015) 232-236 .

36. Aurore Berland.

Le développement psychologique d'enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire : études longitudinale et transversale. Psychologie. Université Toulouse le Mirail - Toulouse II, 2014. Français.

37. BOYER J, CALAIS C, ROUTIER A, LE RAY A, FIOLEAU L, DUBREIL S, BORDURE P.

Intégration scolaire et qualité de vie des jeunes implantés cochléaires à propos de l'expérience nantaise .

38. Razafimahefa–Raoelinaa T, Farinetti A, Nicollasa R, Triglia JM , Romana S, AndersonL.

Auto- et hétéroévaluation de la qualité de vie des enfants implantés cochléaires .

39. Zemirli O.

Evaluation du profil APCEI chez les enfants implantés cochléaires .

40. Vincent C, Vaneecloo F, Delattre A et al.

La prothèse auditive conventionnelle.

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2007; 124: 33-40.

41. Kòs M I, Cao–Nguyen H, Guyot J P.

La prothèse BAHA : une alternative à la chirurgie de reconstruction fonctionnelle de l'oreille.

Revue Médicale Suisse Numéro : 2410 Oto–Rhino–laryngologie .

42. HUNG THAI-VAN AND AL.

LES POINTS–CLES EN AUDIOLOGIE ; REHABILITATION DES SURDITE NEUROSENSORIELLES PAR L'IMPLANT COCHLEAIRE : de l'électronique embarquée aux conséquences sur le développement du langage oral chez l'enfant sourd ;Edition 2014, P : 35-40, www.ORL@audika.com.

43. Noel–petroff.N, Dumont.A, Busquet.D.

Le profil APCEI :une méthode d'affichage des performances audio–phonologiques des enfants appareillés ou implantés .

Connaissances surdités numéro 17 (septembre 2006).

44. Monteiro Pinto.ES, Feitosa Lacerda.CB, Catanbede Porto.PR.

Comparison between the IT-MAIS and MUSS questionnaires with video-recording for evaluation of children who may receive a cochlear implantation;Brazilian journal of Otorhinolaryngology 74 number1(January/February 2008).

45. Jésus Sanchez, Lautaro Diaz, Victoria Medina, Marion Senpéré, Annick Bounot.

Suivi longitudinal sur 10 ans d'enfants sourds prélinguaux implantés.

Connaissances surdités numéro 37 (septembre 2011).

46. HEJJANE LOUBNA.

Mémoire pour l'obtention du doctorat en médecine,EVALUATION DES ENFANTS IMPLANTES COCHLEAIRES :2016.

47. Herman.R.

Reading and dyslexia in deaf children.

City university London

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون اختاً لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

تعليم الطفل الأصم المستفيد من زرع القوقعة أو من جهاز تحديد السمع الكلاسيكي حول 120 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2017/11/08

من طرف

السيدة : زينب مفلح

المزداة في 1990/12/21 بالدار البيضاء

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

التعليم- اللغة- طفل- الصمم

اللجنة

الرئيس

م. بوسكراوي

السيد

المشرف

أستاذ في طب الأطفال و عميد كلية الطب و الصيدلة .

ل. أضرصور

السيد

أستاذ في جراحة الأذن و الأنف و الحنجرة .

ف.

السيدة

عسري

أستاذة في الأمراض النفسية .

السيد

ي. رشدي

أستاذ مبرز في جراحة الأذن و الأنف و الحنجرة.

الحكام