

# Le développement psychologique d'enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire : Etudes longitudinale et transversale

## Résumé Thèse Aurore BERLAND

### Contexte :

La surdité permanente néonatale est considérée comme le déficit sensoriel congénital le plus fréquent dans les pays occidentaux. Sa prévalence est estimée à 2 à 3 naissances sur 1000 tous types de surdités confondues, et à 1 naissance sur 1000 pour les surdités congénitales sévères à profondes (ANAES, 1999; Fortnum et al., 2001; Ptok, 2011). Une réflexion sur la pertinence d'organiser un dépistage néonatal systématique de la surdité en maternité, dans le but de permettre le diagnostic et une prise en charge précoce a alors été amorcée depuis une dizaine d'années en France. A partir de mars 2005 et pendant deux ans, le CHU de Toulouse a été l'un des six centres pilotes à mener une expérimentation sur la mise en place du dispositif de dépistage néonatal de la surdité congénitale (Haute Autorité de Santé, 2007). Malgré la présence de nombreux débats autour de la pertinence d'un dépistage précoce des troubles de l'audition dès la maternité (Le Driant, Vandromme, Kolski, & Strunski, 2006), le projet de loi prévoyant cet examen dans les trois premiers jours de vie de l'enfant a été entériné par l'arrêté du 23 avril 2012.

Lorsqu'une surdité sévère ou profonde bilatérale est dépistée, l'implant cochléaire pédiatrique constitue une alternative possible proposée aux familles depuis la fin des années 1980. En France, en 2011, environ 70% des patients étaient d'ailleurs des enfants (De Raeve & van Hardeveld, 2014). Le professeur Fraysse et son équipe a débuté le programme d'implantation pédiatrique à Toulouse dès 1990, après une phase d'étude clinique nationale menée chez les adultes implantés entre 1981 et 1989. Cette technique a permis d'ouvrir de nouvelles perspectives en termes de perception auditive et de développement du langage oral chez l'enfant sourd. En effet, si les premiers implants au début des années 1980, n'apportaient aux patients qu'un input auditif très pauvre, leur permettant seulement de détecter les sons environnementaux et de discriminer les sons de parole (Current Status of Cochlear Implants, Update, 1984, in Garud & Rappa, 1994), les implants multi-électrodes actuels permettent une perception de la parole qui dépasse les attentes initiales (Svirsky, Robbins, Kirk, Pisoni, & Miyamoto, 2000). Certaines études montrent qu'une partie des enfants implantés développent leurs acquisitions langagières selon la même chronologie que les enfants entendants dans les premières années de vie (Schauwers, Gillis, Daemers, De Beukelaer, & Govaerts, 2004), d'autres mettent en évidence que certains enfants, lorsqu'ils sont implantés tôt, tendent à présenter à plus long terme, des performances perceptives et langagières similaires à celles des enfants normo-entendants du même âge (e.g. Geers, 2004; Geers, Nicholas, & Sedey, 2003; Nicholas & Geers, 2007).

Cependant, s'il est admis que les enfants sourds profonds congénitaux peuvent tirer bénéfice de cette technique, il existe néanmoins de grandes variabilités interindividuelles dans les résultats post-implantation (e.g. De Raeve, 2010; Le Maner-Idrissi et al., 2008; Le Normand, 2005; Peterson, Pisoni, & Miyamoto, 2010; Pisoni, Cleary, Geers, & Tobey, 2000; Svirsky et al., 2000; Tomblin, Barker, Spencer, Zhang, & Gantz, 2005). Ces résultats sont habituellement décrits par les performances post-implantation de perception de la parole et de langage, en production comme en réception. Différents facteurs ont été identifiés comme explicatifs, en partie, de

l'hétérogénéité retrouvée : l'origine et la date de dépistage de la surdité, l'audition résiduelle en pré-implant, l'âge de l'enfant à l'implantation, le délai post-implantation, le mode de communication, le temps de port de l'implant, la nature de l'environnement sensoriel et linguistique précoce, le QI non-verbal de l'enfant... (e.g. Davidson, Geers, Blamey, Tobey, & Brenner, 2011; Geers, Nicholas, & Moog, 2007; Geers, 2002; Osberger & Fisher, 2000; Pisoni et al., 2000; Tobey, Geers, Brenner, Altuna, & Gabbert, 2003). L'âge à l'implantation et le mode de communication semblent d'ailleurs être les deux variables les plus influentes sur les résultats (Peterson et al., 2010). Cependant, même en cas d'implantation précoce, la large variabilité demeure (e.g. De Raeve, 2010; Szagun, 2008; Tomblin et al., 2005). Les travaux de recherche autour d'une meilleure compréhension des causes de cette variabilité doivent donc être poursuivis. La description de l'évolution des enfants semble alors être un pré-requis nécessaire à cette compréhension, et à l'identification des facteurs prédictifs d'un développement satisfaisant. C'est donc dans cette perspective que nous avons réalisé notre travail, en prenant en compte à la fois certaines des caractéristiques individuelles et environnementales des enfants.

### **Problématique et objectifs de la thèse :**

L'objectif principal de ce travail de thèse a été de contribuer à expliquer la variabilité observée après l'implantation des enfants, en prenant en compte le développement global des enfants implantés.

En effet, peu de travaux s'intéressent à ce jour au rôle des capacités cognitives et langagières pré-implant des enfants sur leurs performances perceptives et langagières post-implantation. Pourtant, les études chez l'enfant normo-entendant montrent que le langage ne peut se développer que si les pré-requis au langage sont acquis (e.g. de Boysson-Bardies, 1996). Le premier objectif de notre travail de thèse a donc été d'enrichir les connaissances sur le développement de l'enfant du bilan pré-implantation à 12 mois post-implantation, en analysant, par le biais d'une procédure longitudinale, l'évolution perceptive, communicative (langage et interactions sociales) et motrice d'enfants sourds implantés avant 40 mois.

Par ailleurs, la majorité des chercheurs s'étant focalisés sur les résultats liés au langage oral (perception de la parole, intelligibilité, et niveau de langage en production comme en réception), les connaissances concernant le développement cognitif général des enfants implantés restent lacunaires (De Giacomo et al., 2013). Or, l'oreille et le cerveau étant réciproquement connectés (Houston et al., 2012), une meilleure connaissance du lien entre langage et cognition chez les enfants implantés semble nécessaire pour favoriser la compréhension des différences interindividuelles. Le deuxième objectif de cette thèse a donc consisté à évaluer et à décrire, en suivant une procédure transversale, le développement global d'enfants de 6 à 10 ans, implantés depuis au moins 4 ans, et à étudier les relations complexes entre cognition, facteurs individuels et environnementaux, et résultats post-implantation. La perception de mots, les capacités auditives dans la vie quotidienne, l'intelligibilité et les scores de langage en réception ont alors été étudiés en fonction de variables individuelles et environnementales.

Dans les deux cas, il nous a semblé important d'analyser les relations entre les différents domaines de développement, et ainsi de pouvoir déterminer les variables ayant un lien avec le développement du langage oral, en nous positionnant dans une perspective fonctionnelle de l'acquisition du langage.

## Méthodes :

Deux études ont donc découlé des objectifs précédemment cités :

- l'une longitudinale, chez des jeunes enfants (âgés de 10 à 36 mois lors du bilan pré-implantation), permettant d'évaluer le développement psychologique précoce des enfants sourds porteurs d'un IC, celui-ci étant à ce jour peu étudié,
- l'autre, transversale, avec des enfants plus âgés, et ayant au minimum 3 ans d'expérience auditive avec leur implant, afin de voir si l'on pouvait dégager des facteurs explicatifs communs d'un bon développement perceptif et langagier.

Ces deux études monocentriques, conduites entre Décembre 2011 et Mars 2014 ont été approuvées par le Comité de Protection des Personnes du Sud-Ouest (Avis favorable obtenu le 17 octobre 2011, Protocole n°11 227 02, cf. Annexe 1), et se sont déroulées au sein de l'hôpital Purpan de Toulouse, promoteur de notre recherche dans le cadre de l'Appel d'Offre Local 2011 (D.I.R.C. Sud-Ouest Outremer). Tous les enfants sourds ont été recrutés à l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire (UPIC) de Toulouse.

### **Etude 1 : enfants âgés de 10 à 36 mois lors du bilan pré-implantation**

Cette première étude s'intéresse plus précisément à l'évolution du développement perceptif, communicatif et langagier d'enfants sourds âgés de 10 à 36 mois lors de la première évaluation. Il s'agit d'une étude longitudinale, du bilan pré-implant à 12 mois post-activation. Seize enfants ont été suivis de manière longitudinale. Ils ont été rencontrés jusqu'à 7 fois : en pré-implantation, et, lorsqu'ils étaient implantés, à 3 mois post-activation, puis tous les 3 mois jusqu'à 18 mois après l'activation de leur implant pour ceux inclus le plus tôt dans notre étude. Au total, 86 observations ont été réalisées, chacune ayant été filmée. Cependant, pour cette thèse, nous avons focalisé les analyses sur les 7 enfants de notre cohorte que nous avons pu évaluer lors de cinq temps, du bilan pré-implant à 12 mois post-activation.

Pour cette étude, deux baby-tests ont été utilisés :

- l'Echelle de Développement Psychomoteur de la Première Enfance, classiquement nommée du nom de ses premiers auteurs, le Brunet-Lézine Révisé (Josse, 1997) ou BL-R, permettant d'évaluer le niveau de développement global des enfants (QD global), et partiel dans quatre secteurs : posture, coordination manuelle avec les objets, langage et socialisation ;
- L'Echelle d'Evaluation de la Communication Sociale Précoce (ECSP ; Guidetti & Tourrette, 1993/2009) évaluant quant à elle trois fonctions communicatives : l'interaction sociale, l'attention conjointe et la régulation du comportement en ciblant de manière très pertinente et très précise le passage de la phase prélinguistique à la phase linguistique.

Ces tests sont normalisés avec des populations entendants et communément utilisés par les cliniciens et les chercheurs. Cependant, ils n'avaient encore jamais été utilisés, à notre connaissance, avec des enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire.

Par ailleurs, une épreuve de détection de sons non-linguistiques (ou « Pièce Sonore ») a été imaginée et conçue pour cette étude. Il s'agit d'une évaluation de la perception en milieu contrôlé. Nous avons imaginé cette tâche originale car aucune épreuve, à notre connaissance,

n'existait jusqu'alors pour évaluer la perception des sons non-linguistiques en milieu contrôlé chez le très jeune enfant. Ce travail a été réalisé en étroite collaboration avec Pascal Gaillard (plateforme PETRA), et Julien Tardieu qui a aidé à réaliser les pré-tests et à mettre en place la « Pièce Sonore » de manière concrète.

Afin de valider cette épreuve, 19 enfants normo-entendants âgés de 10 à 56 mois ont constitué le groupe contrôle. Sur le plan procédural, cette tâche se déroule autour d'un tapis de jeu posé au sol, entouré de quatre enceintes acoustiques. L'enfant joue sur le tapis avec l'expérimentateur et des jouets en mousse, non susceptibles de produire du bruit. La durée de la séance de jeu est de 6 minutes, durée pendant laquelle 18 sons sont émis. La bande son identique pour chaque participant comporte trois sons par minute avec une durée de silence aléatoire entre eux. Chaque séance a été filmée, afin de recueillir les données: une analyse des réactions comportementales des enfants au moment de l'émission des sons a ensuite été réalisée.

Enfin, nous avons recueilli le score de participation familiale évalué à partir de l'échelle de Moeller (Moeller, 2000), permettant d'appréhender la compréhension et l'acceptation de la surdité par les familles, le niveau de stress des parents, les interactions de communication parents/famille-enfant, le modèle linguistique apporté, l'entretien des appareils auditifs et le suivi de leur port.

## **Etude 2 : enfants âgés de 6 à 10 ans, ayant bénéficié d'au minimum 4 années d'expérience auditive avec leur implant cochléaire**

Dans cette deuxième étude, nous souhaitons étudier le développement de la perception, du langage et de certains aspects cognitifs chez les enfants implantés, et analyser les relations entre ces capacités, tout en incluant certaines variables démographiques, médicales et sociales. Nous avons alors inclus 26 enfants sourds prélinguaux porteurs d'un implant cochléaire unilatéral depuis 6 ans 2 mois en moyenne.

Plusieurs tests issus de la NEPSY (Korkman et al., 1997/2003) ont permis d'évaluer certaines capacités cognitives (attention visuelle, mémoire visuelle/auditivo-visuelle/narrative, capacités d'anticipation et d'organisation). Un test de reconnaissance des sons du quotidien a également été proposé aux enfants afin de mieux comprendre comment ils avaient construit leur monde auditif.

## **Résultats marquants :**

### **Etude 1 : enfants âgés de 10 à 36 mois en pré-implantation**

Les résultats de cette étude mettent en évidence que les domaines de développement évalués par le Brunet-Lézine Révisé (Josse, 1997) évoluent de manière différente en fonction des enfants. Nous ne pouvons donc pas établir de hiérarchie dans les acquisitions. Cependant, nous pouvons constater que tous les domaines de développement sont en moyenne inférieurs par rapport à la norme, même si l'on observe une évolution positive globale pour tous les enfants. Le langage reste néanmoins le domaine le plus retardé chez tous les enfants et à tous les temps d'observation. Malgré tout, les enfants les plus en décalage à l'oral sont loin d'être dénués de communication. Grâce à l'usage de modes augmentatifs de communication (production à l'oral accompagnée de symboles visuels : signes de la Langue des Signes, ou clés manuelles du LPC), les enfants en difficulté à l'oral réussissent à rattraper le niveau langagier obtenu par les autres enfants à l'oral seul. Cette observation constitue donc un apport indéniable à la question du

développement du langage comme système multimodal.

*Mais qu'est-ce qui, dans le développement est relié au développement des capacités langagières ?*

Afin de mieux comprendre les liens existants entre les différents domaines de développement chez des enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire, nous avons effectué une analyse de corrélation des scores obtenus par les enfants de notre cohorte lors du bilan pré-implant et à 12 mois post-activation. Une liaison positive entre le niveau d'interaction sociale obtenu à l'ECSP et les capacités langagières mesurées au BL-R est relevée ( $r_s=.76$ ,  $p=.046$ ), corrélation non observée chez les enfants normo-entendants. Cette relation n'est plus retrouvée à 12 mois post-activation. En revanche, un lien positif entre la régulation du comportement et les performances langagières apparaît ( $r_s=0.837$ ,  $p=.02$ ), et l'on retrouve alors également la liaison classiquement observée chez les enfants normo-entendants, entre les capacités d'attention conjointe et l'âge de développement langagier ( $r_s=0.757$ ,  $p=.05$ ). Nous pouvons donc conclure qu'après un an d'expérience auditive, les compétences de communication sociales précoces des enfants de notre cohorte se rapprochent de celles observées chez les entendants.

*Quels facteurs peuvent prédire un bon développement à l'implant ?*

Seuls les scores de participation familiale en pré-implantation et à 12 mois post-activation semblent pouvoir expliquer de manière significative l'amélioration langagière observée chez les enfants au cours de la première année d'expérience auditive. En effet, à chacun de ces temps, plus la participation familiale est importante, plus le quotient d'amélioration du langage entre le bilan pré-implantation et 12 mois post-activation est élevé (pré-implantation :  $r_s=.88$ ,  $p=.009$  ;  $r_s=.78$ ,  $p=.040$ ).

## **Etude 2 : enfants âgés de 6 à 10 ans, ayant bénéficié d'au minimum 4 années d'expérience auditive avec leur implant cochléaire**

Les enfants implantés présentent des capacités perceptives et langagières en moyenne inférieures à la norme, même plusieurs années d'expérience auditive ( $Moy=6$  ans 2 mois). Cependant, l'hétérogénéité de leurs résultats est notable (ex. retard syntaxique médian = 30,78,  $\sigma=33,57$ ).

Nous observons que les capacités cognitives non-verbales sont liées aux résultats perceptifs :

- L'attention visuelle est corrélée aux capacités perceptives de mots monosyllabiques (PBK :  $r_s=.42$ ,  $p<.05$ ) ;
- La mémoire visuelle est corrélée aux capacités perceptives dans leur ensemble (PBK :  $r_s=.54$ ,  $p<.01$  ; CAP :  $.51$ ,  $p<.01$ ), ainsi qu'à l'intelligibilité de la parole des enfants ( $r_s=.44$ ,  $p<.05$ ).

Par ailleurs, l'implication familiale (évaluée à l'aide de la même échelle que celle utilisée chez les enfants plus jeunes de l'étude 1) est positivement corrélée aux scores perceptifs (PBK :  $r_s = .52$ ,  $p<.05$  ; CAP :  $r_s = .70$ ,  $p<.001$ ), au niveau d'intelligibilité (SIR :  $r_s = .43$ ,  $p<.05$ ) ainsi qu'aux épreuves cognitives verbales (mémoire auditivo-visuelle et mémoire narrative :  $p<.001$ ), et inversement corrélées aux scores langagiers (retard lexical :  $r_s = -.69$ ,  $p<.001$ , et syntaxique :  $r_s = -.64$ ,  $p<.005$ ). En d'autres termes, plus la participation familiale est importante, plus les enfants obtiennent des scores élevés aux épreuves perceptives et langagières.

Notons également que les enfants ayant bénéficié en pré-implantation de l'oral accompagné d'une gestualité signifiante obtiennent de significativement meilleurs résultats à l'épreuve de syntaxe en réception ( $z=-2,14$ ;  $p<.05$ ) et de sensiblement meilleurs résultats à l'épreuve de perception de mots monosyllabiques (PBK :  $z=-1,95$  ;  $p=.051$ ), que les enfants soumis exclusivement à de l'oral seul.

## **Conclusion et perspectives :**

Nos deux études mettent en évidence que les résultats avec l'implant cochléaire chez l'enfant dépendent de caractéristiques présentes avant l'implantation (tels que l'âge, le niveau de développement pré-implantation, le type de communication...) et de facteurs cognitifs, communicatifs et perceptifs se développant après l'activation de l'implant. Même s'il a été impossible pour nous de déterminer une causalité entre toutes les variables, du fait du faible nombre de patients inclus, nos deux études ont pu notamment mettre en évidence les liens observés entre le mode de communication pré-implant et les résultats perceptifs et langagiers obtenus par les enfants, ainsi que le rôle crucial de la participation familiale dans leurs résultats post-implantation.

- En effet, nous avons vu dans notre première étude, qu'une bonne implication familiale tout au long de la première année post-activation est nécessaire à une bonne amélioration des performances langagières précoces.
- Puis, l'étude avec les enfants âgés de 6 à 10 ans, nous a permis de montrer l'importance de cette variable, même après 6 ans 2 mois en moyenne d'expérience auditive.

Ces éléments nous permettent d'ouvrir des pistes de réflexion pour améliorer la prise en charge précoce des enfants et des familles. Un accompagnement familial très précoce, juste après le diagnostic de surdité semble indispensable à la réussite de l'enfant en post-activation. Accompagner les familles élargies semble d'ailleurs indiqué. En effet, en tant que premier modèle de langage à l'enfant, il est indispensable que l'entourage familial puisse être réellement accompagné de façon à ce que l'enfant entre le plus naturellement possible dans la communication et le langage.

En guise de perspectives, nos conclusions nous conduisent à suggérer l'élaboration d'un protocole multicentrique d'évaluation médico-économique. En effet, si la participation familiale se révèle avoir un impact aussi important que l'âge à l'implantation, il pourra être important d'allouer des fonds aux équipes pour que des programmes à destination des familles puissent être systématiquement proposés.