

RÉSUMÉ :

L'ACFOS (Action Communication Formation pour la Surdit ) a organis    Paris, les 8, 9 et 10 novembre 1996 un colloque intitul  "Neurosciences et surdit  du premier  ge". En effet, depuis quelques ann es, les choix th rapeutiques et  ducatifs sont soumis   de fortes controverses relay es par des d bats m diatiques qui laissent les parents d'enfants sourds dans de nombreuses incertitudes. Pour clarifier les questions de mani re objective, l'ACFOS a propos  une rencontre pluridisciplinaire entre des sp cialistes internationaux de l'imagerie c r brale, de la neurophysiologie, de la neuropsychologie et des experts de la surdit  pour pr senter les donn es les plus r centes concernant les bases biologiques de l'audition et de la vision, les processus cognitifs et linguistiques et les strat gies  ducatives et r  ducatives.

MOTS-CL S :

Maturation c r brale - G n tique - Surdit  - D veloppement cognitif et linguistique - Apprentissage - Implant cochl aire - Langue des Signes - Langage Parl  Compl t .

NEUROSCIENCES ET SURDIT  DU PREMIER  GE

par Annie DUMONT et Mich le HERBAULT

SUMMARY : Neurosciences and infant deafness

In the past fifteen years, there have been many controversies concerning the educational choices offered to deaf children. Could these be enlightened by the advances in neurophysiology, neuropsychology of learning processes and cerebral imaging techniques ? Authorities in these fields have shared their knowledge and debated the issues in biological bases, functional investigations, cognitive and linguistic processes, education and rehabilitation strategies.

KEY WORDS :

Cerebral maturation - Genetics - Deafness - Cognitive and linguistic development - Learning processes - Cochlear implant - Sign language - Cued Speech.

BASES BIOLOGIQUES - EXPLORATIONS FONCTIONNELLES

(Présidents : Pr A. Morgon, Pr J. Mehler)

Développement et plasticité du système auditif périphérique. R. Pujol* a rappelé la précocité du développement de la cochlée humaine et son étroite liaison avec le développement du cerveau qui commence dans les dix premiers jours. La vésicule otique quant à elle se développe entre le 20^{ème} et le 28^{ème} jour. La différenciation des cellules sensorielles et la formation des connections avec le système nerveux central se réalise entre 9 et 12 semaines post-conception. On peut observer en microscopie à balayage des touffes de cellules ciliées sur des foetus et noter à la 12^{ème} semaine une synapse puis une différenciation entre cellules ciliées internes (CCI) et externes (CCE) au cours de la 13^{ème} semaine. La surproduction est caractéristique de la période suivante (13^{ème} à 16^{ème} semaine) et à 18 semaines de la vie foetale, la cochlée est prête à fonctionner. Il s'agit d'une phase critique qui constitue une période d'hypersensibilité. La fin du développement anatomique et fonctionnel de la cochlée est située entre 28 et 30 semaines. Mais alors que la cochlée a achevé son développement à la naissance, les structures auditives du cerveau n'atteindront leur maturation que vers 4 - 6 ans. Durant toute cette période, la cochlée joue un rôle majeur dans le développement cérébral en lui envoyant les stimulations appropriées. La prise en compte de cette notion est particulièrement importante pour tout ce qui concerne la réhabilitation précoce. La question de la plasticité du système auditif périphérique en dehors de la période du développement est posée: peut-on transposer à l'homme les derniers travaux expérimentaux sur la régénération des cellules sensorielles et/ou des fibres du nerf auditif ?

La maturation fonctionnelle de la cochlée et des voies auditives périphériques, (T. Morlet)*, est étudiée chez le foetus par modification du comportement moteur et/ou du rythme cardiaque après stimulation acoustique externe de basse fréquence ou chez le grand prématuré par enregistrement des potentiels évoqués précoces. Ces travaux ont permis de montrer que les CCI et les voies auditives périphériques afférentes sont fonctionnelles lors des trois derniers mois de gestation. L'étude des otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) révèle chez le nouveau né prématuré une maturation de la mécanique active cochléaire dans les deux derniers mois de gestation. Néanmoins l'enregistrement des messages nerveux afférents montre que la fonction cochléaire apparaît limitée à une bande de fréquence dont la largeur s'accroît avec le développement. L'évolution est différente selon le sexe et l'oreille considérée. Les OEA sont plus importantes chez les filles que chez les garçons et dans l'oreille droite plus que dans l'oreille gauche. L'activité apparaît d'abord à la base de la cochlée pour atteindre quelques semaines plus tard toute la cochlée. Les OEAP chez les prématurés sont plus importantes à moyenne et haute fréquence que chez l'adulte. Alors que les premiers signes de fonctionnement de la modalité sensorielle auditive apparaissent au stade foetal, il faudra attendre environ 10 ans pour que se développe l'audition. Alors que la taille des osselets et le développement de la cochlée est réalisé à la moitié de la gestation, l'oreille externe n'est pas finie avant l'âge de 7 ans. Ainsi le conduit auditif augmente rapidement de longueur pendant les trois premières années de vie et un peu après jusqu'à 7 ans. Au départ les fréquences les mieux transmises sont de 5 khz alors qu'elles sont de 3 khz chez les adultes. L'étape finale du développement fonctionnel cochléaire et des voies auditives périphériques afférentes semble étroitement dépendante de la maturation des CCE qui jouent un grand rôle dans l'amplification de la sensibilité et de la sélectivité en fréquence mais leur fonctionnement n'est pas encore connu de manière précise chez l'humain et des recherches sont en cours sur le système efférent médian qui joue un grand rôle dans la perception auditive.

N. Matha* a rappelé le principe des **oto-émissions provoquées (OEAP) en pratique clinique.** L'examen doit se dérouler dans une pièce calme mais l'enfant ne doit pas nécessairement dormir. La position de la sonde est importante pour la qualité du recueil des OEA il faut obtenir une étanchéité relative. L'enregistrement se fait à partir de 3ms et jusqu'à 20 ms voire 12,5 ms pour les nouveaux nés. Les résultats sont un spectre large avec de franches OE, ou un spectre réduit ou des réponses douteuses ou encore une absence de réponse. La fiabilité est excellente : 98,86%. A partir de 30 db de perte on

*Montpellier

*Montpellier

*Paris

ne retrouve pas d'OEA. Dans les surdités de transmission on note des problèmes pour le recueil des otoémissions. S'il existe une otite séreuse avec une perte supérieure à 25 db on ne retrouvera pas d'otoémission. Si la perte est inférieure à 25 db les otoémissions peuvent être présentes ou absentes (= faux négatifs). Quand l'enfant porte des T-Tubes la corrélation est moins bonne car la résonance augmente. En cas de surdité rétrocochléaire on peut avoir des potentiels évoqués plats et des otoémissions présentes. Il s'agit de faux positifs (5 cas sur 5000). Dans ce cas les cellules ciliées externes sont fonctionnelles alors que les cellules ciliées internes ne le sont pas. L'utilisation des OEAP peut s'intégrer dans les batteries d'examen d'audition pour les diagnostics de perte auditive ou pour le dépistage. De nombreuses questions demeurent :

- Un dépistage systématique par OEAP est-il nécessaire pour tous les nouveaux-nés ?
- Y a-t-il intérêt à porter un diagnostic avant la période d'attachement mère-enfant ?
- Qui va dire quoi ?
- Peut-on porter des diagnostics de surdité légère ou moyenne et unilatérale ?

Mais le dépistage par otoémissions en section de maternelle semble intéressant.

Les bases moléculaires des surdités héréditaires humaines (C. Petit, Paris) ont connu de grands progrès au cours de ces trois dernières années. Il sera possible d'isoler les gènes héréditaires dans les années à venir. Ce repérage des gènes permet le diagnostic moléculaire de la surdité mais il pose des problèmes d'ordre éthique et thérapeutique car lorsqu'il s'agit d'un problème d'oreille interne, il n'existe pas de solution pharmacologique. En France, on estime qu'un enfant sur 1000 est atteint d'une surdité profonde à la naissance et ultérieurement un sur 1000 développera un déficit auditif sévère avant l'âge adulte. Dans les pays développés, 63% des surdités seraient d'ordre génétique. Les déficits congénitaux de l'audition se répartissent en formes syndromiques (30%) et en surdité isolée (70%). Les surdités syndromiques sont dues à des défauts du développement de l'oreille : on observe des anomalies du développement précoce de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. Les surdités isolées, sont généralement neuromotrices avec atteinte de la cochlée.

Dans les surdités dominantes, un des parents a une surdité et le risque de transmission aux enfants est de 50%. Dans les surdités liées au sexe, c'est la mère qui transmet la maladie et seuls les garçons sont atteints. Les surdités autosomiques récessives représentent 90% des surdités profondes isolées. Dans ce cas les deux parents ont une audition normale mais chacun porte une altération dite mutation. Le risque est de 25% d'avoir un enfant atteint qui a reçu le chromosome atteint du père et celui de la mère. Une personne sur 8 dans la population générale est porteur d'un gène responsable de surdité. 30 à 100 gènes peuvent être responsables et le laboratoire de Génétique Moléculaire Humaine de l'institut Pasteur a localisé sur les chromosomes humains 5 gènes responsables de surdité isolée, et 1 gène responsable du syndrome de Usher de type 1. Pour ce faire, il faut localiser le gène sur le chromosome, c'est à dire le locus, en étudiant plusieurs générations de familles nombreuses dans des isolats géographiques (pays du bassin méditerranéen). Le Dr Petit et son équipe ont également isolé le gène responsable du syndrome de Usher de type 1 B et analysé sa structure. Le clonage du gène responsable du syndrome Branchio-Oto-Rénal (fentes ou kystes branchiaux, malformations du pavillon auditif et atteintes rénales de gravité variable), cause de 2% des surdités de l'enfant, est sur le point d'aboutir.

Imagerie fonctionnelle et maturation cérébrale (C. Chinon, Paris). Les techniques d'imagerie fonctionnelle cérébrale SPECT (Tomographie monophonique) et le TEP (Tomographie par émissions de positons) permettent par détection externe et de façon non ou peu invasive, de mesurer respectivement le débit sanguin cérébral et la consommation cérébrale de glucose, deux paramètres qui reflètent l'activité synaptique corticale. Plusieurs études ont été réalisées chez des enfants considérés à posteriori comme normaux avec des résultats concordants. A la naissance le débit et le métabolisme sont relativement bas sur le cortex, puis ils augmentent rapidement pendant les trois premières années de la vie jusqu'à une valeur supérieure de plus de 50% à la valeur adulte ; ils restent ensuite en plateau jusqu'à 10 ans puis diminuent lentement pour atteindre leur valeur

adulte vers 18 ans; cette valeur reste alors stable jusqu'à 60 ans. L'étude des valeurs de débit et de métabolisme régionaux montre que l'activité fonctionnelle n'augmente pas au même âge pour toutes les régions du cerveau. Elle augmente dès le premier mois dans le cortex associatif postérieur, mais au cours de la deuxième année dans le cortex frontal. Ce calendrier correspond à celui de l'émergence des fonctions sous-tendues par ces différentes régions, par exemple les fonctions visuelles qui apparaissent vers trois mois tandis que les régions frontales n'apparaissent qu'après deux ans. En raison de ces maturations différentes des zones du cerveau, les types de crises épileptiques se différencient suivant les âges : à la naissance il s'agit de crises motrices, vers deux-trois ans de crises visuelles et à partir de 4 ans de crises frontales.

L'étude des potentiels évoqués en imagerie par résonance magnétique permet d'étudier l'impact de la surdité précoce et l'acquisition de la Langue des Signes sur le développement cérébral (H. Neville, Eugene, Oregon). Dans le débat sur l'inné et l'acquis, l'étude des potentiels évoqués liés aux événements (ERPs) et l'imagerie fonctionnelle par résonance magnétique chez les sujets adultes et les enfants, entendants et sourds, montrent que l'expérience joue un rôle de déclencheur dans l'activation et la spécialisation des fonctions neuronales lors de tâches d'attention visuelle ou de traitement du langage. L'expérience sensorielle peut fortement influencer sur le développement du cortex. Dans le domaine visuel, l'absence de compétition par des inputs auditifs a des effets très marqués sur l'organisation des systèmes de traitement de l'information sur le mouvement. Alors que les réponses visuelles déclenchées par des stimuli centraux sont identiques chez les sourds et les entendants, il existe un renforcement de l'attention périphérique visuelle chez les sourds de naissance. Lors de la présentation de stimuli sous forme de cercles concentriques en mouvement, on observe en imagerie une activation des zones pariétales et de la région de la scissure. Il semble donc exister une réorganisation corticale avec une mobilisation des aires consacrées à l'audition. La partie du système visuel spécialisée dans le traitement de l'information périphérique, spatiale et du mouvement, semble chez les sourds s'approprier des régions du cortex temporal consacré normalement à l'audition. Ces modifications sont extrêmement spécifiques : ainsi les potentiels cérébraux évoqués par la présentation des couleurs sont semblables chez les sourds et les entendants. En revanche, la réponse déclenchée par des mouvements est beaucoup plus importante au niveau des régions temporales du cerveau chez les sourds de naissance alors que des individus devenus sourds après l'âge de 4 ans ne présentent pas ce renforcement. Il semble donc exister une phase critique pendant laquelle les connexions corticales redondantes sont "élaguées" par l'activation cérébrale, les liaisons actives sont conservées et celles qui ne reçoivent aucun influx sont éliminées. Et il semblerait que chez l'homme cette redondance particulière des liaisons n'existerait qu'avant l'âge de 4 ans. Les aires cérébrales spécialisées passent par une période sensible au cours de laquelle la mise en place d'une fonction génétiquement déterminée est influencée par les conditions de l'environnement.

Le langage peut être décomposé en sous-systèmes distincts : un niveau de traitement sémantique avec les mots de contenu et un niveau de traitement grammatical avec les mots fonctions. Chez les adultes entendants les mots de contenu provoquent des potentiels évoqués dans les deux hémisphères. En revanche la réponse induite par des mots de fonction est localisée au dessus des régions temporales antérieures de l'hémisphère gauche. Chez les sujets sourds utilisant la Langue des Signes, une distribution similaire est observée pour les mots de contenu. Toutefois la réponse provoquée par les mots de fonction n'est pas plus apparente dans l'hémisphère gauche chez les sourds mais symétrique, indiquant une participation plus grande de l'hémisphère droit dans le traitement des signes. Il semble donc que l'apprentissage précoce des signes entraîne une participation accrue des structures de l'hémisphère droit dans le traitement du langage.

Pour le traitement du langage écrit, on observe également des spécificités. La lecture de mots de contenu est chez les sourds comme chez les entendants localisée dans la région postérieure des deux hémisphères. En revanche la réponse cérébrale à la lecture de mots de fonction (normalement supérieure à gauche chez les entendants) est diffuse et bilatérale chez de nombreux sourds. Il est donc clair que l'expérience du sujet influe

sur le développement des systèmes cérébraux. Chez les sourds, l'hémisphère droit joue un rôle accru dans le traitement de la Langue des Signes, et l'hémisphère gauche n'est pas autant spécialisé que chez les entendants dans le traitement grammatical de l'anglais écrit sauf chez les sourds "forts" en grammaire.

Les aspects cognitifs du développement des processus attentionnels (J.F Camus), Paris connaissent aujourd'hui un développement considérable. De nouveaux modèles cognitifs émergent et permettent de mieux comprendre les mécanismes d'orientation de l'attention (Posner). L'attention émerge progressivement, le système d'orientation devenant au cours de la première année capable de contrôler par couplage fonctionnel des régions postérieures et antérieures. Des comportements oculomoteurs précoces existent entre 1 et 3 mois, il s'agit d'attention automatique. Le bébé de trois mois réalise des mouvements lents des yeux, les saccades sont de longueur fixe et il faut plusieurs déplacements combinés de l'oeil et de la tête pour atteindre une cible. L'enfant ne semble pas savoir calculer efficacement la saccade alors que l'adulte déplace l'attention avant l'oeil et l'attention atteint la cible avant l'oeil. Des attentes sur des endroits cibles font défaut à trois mois. A cet âge on observe que l'enfant est capable de poursuite oculaire mais sans anticipation. Vers 4 mois se met en place l'inhibition en retour qui est définie comme une diminution de la tendance à réorienter le regard dans un endroit exploré. Entre 6 mois et 1 an l'inhibition en retour s'observe de manière robuste. Les principaux outils du système attentionnel (attention implicite, attention endogène et mécanismes inhibiteurs) apparaissent progressivement entre 2 et 6 ans. L'orientation implicite est observée dès trois ans. Elle se définit comme une focalisation vers un endroit sans accompagnement moteur des yeux ou de la tête. L'orientation de l'attention peut être commandée de manière exogène par apparition brutale de stimulus surprenant. L'attention est alors capturée de façon automatique, indépendante de notre volonté. Les processus attentionnels peuvent également être commandés de manière endogène c'est à dire à la suite d'une décision volontaire et stratégique du sujet. Les mécanismes inhibiteurs peuvent être observés dès 6 ans. Mais l'inhibition de la représentation d'un distracteur n'est possible que si l'accès à cette représentation est par ailleurs automatisée. L'efficacité du réglage attentionnel exige plusieurs années avant d'être optimal.

F. Vital Durand (Bron) a montré qu'il fallait **protéger le capital visuel du nourrisson**. En effet il présente un champ visuel à peu près identique à celui de l'adulte et le développement de la fonction visuelle est très précoce. Le nourrisson discrimine un objet de la taille d'un visage dès la naissance et l'accommodation, la binocularité, la sensibilité chromatique sont matures avant la fin de la première année. Les défauts peuvent être légers: amblyopie et strabisme. L'examen comporte la mesure de l'acuité visuelle par les cartes d'acuité, l'examen ophtalmologique et orthoptique. Le diagnostic est relativement simple. L'âge optimal de la prévention pour les enfants sans signes ni facteur de risque connu se situe vers le 9^{ème} mois. L'efficacité du traitement par correction optique ou occlusion est remarquable quand il est entrepris à temps. L'amblyopie fonctionnelle est pratiquement toujours évitée et certains strabismes peuvent l'être également. Pour les cas sévère de malvoyance, il n'est jamais trop tôt pour préciser le diagnostic et réaliser la guidance parentale. Il est souhaitable d'adresser l'enfant vers les centres spécialisés où il recevra ainsi que ses parents l'aide appropriée. Ceci est indispensable pour que l'enfant ne subisse pas une privation globale de stimulation, ce qui augmenterait le handicap consécutif à la malvoyance.

PROCESSUS COGNITIFS ET LINGUISTIQUES

(Présidents : Pr S. Portalier et Pr M. Courtoy)

Le développement précoce du raisonnement (O.Houdé, Paris) peut être étudié par les inférences numériques du bébé et de l'enfant d'âge pré-scolaire. Se développer c'est aussi inhiber des structures concurrentes, ce qui remet en cause le temps du développement et le concept de linéarité des acquisitions. Face aux tâches cognitivo-linguistiques on peut se demander si l'enfant d'âge pré-scolaire est l'héritier cognitif du bébé qu'il était. A travers l'analyse des temps de fixation visuelle de petits Babar (duplication de

l'étude de Wynn sur des Mickey en 1992) on s'aperçoit que les bébés de 4-5 mois sont capables de "calculer" le résultat précis d'opérations arithmétiques sur de petits nombres alors que les enfants de trois-quatre ans effectuent un traitement plus global. Dans une première expérience, on présente au bébé, un seul Babar puis un écran vient le cacher et l'expérimentateur introduit un autre babar derrière l'écran. Le bébé voit l'opération mais non le résultat. On abaisse plus tard l'écran révélant soit deux Babar, soit un Babar (événement impossible qui surprend le bébé ainsi que le révèle un temps de fixation plus long). Si l'on présente trois Babar lorsque l'écran s'abaisse, le bébé est également surpris. Ceci suggère que l'opération effectuée par le bébé est un calcul. Dans la condition expérimentale inverse : la soustraction, le bébé manifeste également sa surprise face aux événements impossibles. Avec des enfants plus grands, on s'aperçoit qu'à l'âge de 2-3 ans l'enfant ne peut donner la bonne réponse et que celui de 3-4 ans peut fournir la réponse juste mais en reconstruisant l'opération par processus d'activation et d'inhibition. Il y a passage d'un traitement oculo-moteur à un traitement cognitivo-linguistique. Le développement cognitif ne se réalise pas de façon strictement linéaire, par succession de stades de plus en plus évolués. Il provient non seulement de la mise en place de capacités nouvelles mais également de l'inhibition de structures concurrentes déjà présentes.

La mémoire dans les processus d'apprentissage (A. Dumont, Paris) est une question fondamentale puisque l'être humain naît immature sans savoir ni savoir faire et doit tout apprendre. Par des processus mnésiques, l'enfant utilise des événements autobiographiques pour développer ses savoir-faire et construire ses connaissances conceptuelles. Les modélisations de la mémoire (Baddeley) permettent de mieux comprendre les mécanismes mis en jeu dans les apprentissages avec les rapports qu'entretiennent mémoire épisodique et mémoire sémantique. Si les sujets naissent sourds tout porte à croire que leur puissante visualité les incite à développer des formes de mémoire spécifiquement visuelles. Cependant des recherches concernant les stratégies de mémorisation d'enfants sourds face à des tâches de mémorisation de mots et d'images présentés par paires ou lors de tâches de lecture révèlent le recours à des stratégies verbales d'associations par recherche de liens sémantiques, et à des stratégies phonologiques dans la mémorisation de pseudo-mots... Ces résultats indiquent la nécessité de travailler sur des réseaux de connexion dans les apprentissages afin de stimuler toutes les entrées possibles et de faciliter ainsi la récupération en mémoire.

Entendre par la vue : la lecture labiale comme processus cognitif (R. Campbell, Londres). Voir la parole est naturel et utile pour comprendre un énoncé oral même chez les personnes entendant. Cependant la lecture labiale et la lecture du visage sont différentes. La lecture labiale revêt deux caractéristiques particulières : un aspect dynamique mettant en évidence l'influence du débit et du rythme pour classer le discours*, et un effet additif de l'information dynamique et de l'information de la forme. Ainsi l'on peut montrer de façon expérimentale que l'intelligibilité ne peut être améliorée si l'on ne présente sous forme lumineuse que les 4 points cardinaux des lèvres alors que la réception du message oral s'accroît si l'on propose des nuages de points. De même lorsqu'on anime des négatifs de photo, il n'y a pas d'amélioration. L'information dynamique seule n'est pas suffisante. Les techniques d'imagerie cérébrale révèlent que la lecture labiale silencieuse active la partie visuelle postérieure et antérieure ainsi que la zone auditive primaire. Les patients cérébrolésés qui ont conservé de bonnes capacités au niveau des zones corticales du mouvement (V5) ne peuvent lire en lecture labiale alors qu'ils voient bien le mouvement. Ceux qui ont des troubles concernant la perception du mouvement mais pas de la forme peuvent lire labialement les voyelles mais ne peuvent suivre un discours continu. En conclusion R. Campbell précise que même si la lecture labiale sollicite des régions différentes et spécifiques du cerveau, les schémas de latéralisation hémisphérique ne sont pas aussi différenciés que ce que l'on pourrait imaginer. L'idée fondamentale est que dans la lecture labiale, formes et mouvements sont essentiels.

*Vitkovich et Beuber 1995

J. Alegria et J. Leybaert posent la question des rapports entre **lecture et phonologie : ce que l'enfant sourd peut nous apprendre**. Le maniement de la langue écrite à un

niveau élevé est une condition sine qua non de l'intégration dans notre société. De nombreuses études ont montré que les sourds ont des difficultés majeures à ce niveau. Ceci explique en partie leurs difficultés d'insertion dans la société à un niveau compatible avec leurs aspirations légitimes et leurs capacités reconnues. Les modèles d'acquisition de la lecture dans le cas de l'enfant entendant font jouer un rôle majeur à la structure phonologique des représentations lexicales. En effet, c'est la phonologie qui rend les rapports entre représentation écrite et représentation interne de la langue non arbitraires. L'idée qu'il serait possible de développer un interface reliant de manière totalement arbitraire connaissances lexicales et mots écrits et permettant néanmoins d'atteindre un degré d'efficacité acceptable paraît peu vraisemblable. La question principale concernant la lecture chez les sourds est de déterminer les possibilités de développement de la phonologie en l'absence d'audition. Les travaux récents concernant la lecture labiale et les aides à la lecture labiale telles que le LPC (Langage Parlé Complété) sont à envisager dans cette perspective. Des formules d'éducation bilingue dans lesquelles la Langue des Signes, permettant l'acquisition d'un lexique important, est combinée avec un système permettant d'y associer des représentations phonologiques sont séduisantes. Il faut toutefois reconnaître que nous possédons très peu de données permettant de répondre aux questions que l'articulation de ces deux systèmes pose.

A propos des facteurs biologiques, environnementaux et neurogénétiques déterminant l'acquisition précoce du langage et des données à partir du langage signé et oral, L.A. Petitto a rappelé que les fondements biologiques de la langue humaine sont prêts à la naissance et pas seulement pour la parole. Dans les années 70, on considérait que la langue des signes ne pouvait s'acquérir de la même façon que le langage oral car le substrat neuronal pour le contrôle de la bouche est différent de celui de la main (Penfield).

**Vihman (1995) Capute (1996)*

Cependant des données récentes* sur les stades très précoces d'acquisition du langage signé et parlé, montrent un grand parallélisme dans les rythmes de maturation, la structure et le contenu sémantique des niveaux précoces de développement du langage selon ces deux modalités. Ces résultats indiquent que les mécanismes biologiques sous-tendant les acquisitions précoces du langage humain ne paraissent pas faire de différence entre input linguistique signé ou parlé. Effectivement, à la naissance on observe une étonnante équipotentialité des modalités signées et parlées quant à la réception et l'expression d'une langue naturelle. Ce qui conduit à l'hypothèse que les nourrissons pourraient avoir une sensibilité innée à certains aspects de la structure naturelle du langage. L.A. Petitto propose donc que l'acquisition précoce du langage soit vue comme le résultat de trois facteurs critiques : les capacités perceptives et motrices générales, les facteurs de l'environnement et les sensibilités innées des nourrissons à des structures spécifiques correspondant à des aspects du langage naturel. Ce mécanisme est sous contrôle génétique et sous influence de l'environnement. Dans le tout début de la vie, des substrats neuronaux génétiquement contrôlés déterminent d'abord la nature des structures distributives, rythmiques et temporelles de l'input qui vont être les plus saillantes pour l'enfant et procurer l'ébauche d'architecture neuronale propre à inscrire cette information dans la mémoire. L'input environnemental représente la capacité cérébrale pour le langage de notre espèce. Ainsi donc l'enfant naît avec une sensibilité initiale à certaines structures très particulières : que ce soit sur les mains ou la langue qu'il rencontre d'abord ces structures, il va essayer de les produire et de les utiliser à des fins de communication. Dans le babillage parlé, les syllabes sont dupliquées et utilisées dans divers contextes, dans le babillage manuel étudié par l'optotrack, on observe une alternance rythmique d'ouverture et de fermeture de la main, et il existe une différence rythmique chez les bébés sourds et les bébés entendants. Une implication de ces études est que la modalité linguistique, qu'elle soit parlée ou signée, est plastique et peut être neurologiquement déterminée après la naissance.

La période critique pour l'acquisition et la compréhension du langage par l'enfant sourd : approche psycholinguistique (R. Mayberry, Montréal). L'existence d'une période critique a d'abord été connue par rapport à la vision : ainsi les sujets opérés à l'âge adulte d'une cataracte congénitale ne peuvent utiliser la vision pour reconnaître les objets.

L'hypothèse d'une période critique pour l'acquisition du langage suppose que le développement n'est pas uniforme pendant toute la durée de la vie mais est meilleur pendant la petite enfance. Cette période critique existe également pour la langue des signes. Les signeurs natifs font moins de fautes phonologiques et plus de fautes sémantiques alors que les signeurs ayant acquis plus tardivement la langue de signes font plus d'erreurs dans l'utilisation des marqueurs phonologiques. La période critique affecte la phonologie et la syntaxe et les effets sont plus marqués pour l'acquisition de la langue de signes comme première langue que comme deuxième langue. De plus les effets de la période critique ont été observés sur toutes les évaluations de compréhension, de mémoire et de traitement grammatical des diverses structures syntaxiques.

C. Hage* dans sa présentation "**de la communication au langage : perspectives actuelles de développement du langage de l'enfant sourd**" a rappelé que la plupart des enfants atteints de déficience auditive profonde développent un handicap linguistique secondaire car la langue orale leur est en grande partie inaccessible. Dans la plupart des cas, ni les restes auditifs, ni la lecture labiale ne fournissent des informations suffisantes pour leur permettre de développer des compétences linguistiques. Ce constat a amené certains à considérer la langue des signes comme étant la seule alternative en mesure de répondre aux besoins cognitifs et linguistiques du jeune enfant sourd. Si cette position a le mérite de revaloriser la langue des signes et d'améliorer de manière générale la communication avec les enfants sourds, elle ne règle pas pour autant la problématique de l'acquisition de la langue orale ni même de sa forme écrite. Il est actuellement prouvé que la pratique du LPC par les parents permet à la plupart des enfants sourds profonds de développer la langue de manière naturelle, c'est à dire au gré des interactions avec le milieu. L'exposition de l'enfant au travers d'interactions tantôt avec la langue des signes tantôt avec la langue orale combinée au LPC pourrait répondre aux conditions optimales d'accès à la langue à travers un véritable bilinguisme. Actuellement certaines approches dites "bilingues" exposent massivement les enfants à la langue des signes dans le cadre scolaire mais leur environnement linguistique est appauvri par une présentation tardive de la Langue et uniquement par écrit, ce qui risque de compromettre non seulement l'accès à la langue orale mais aussi écrite.

*Bruxelles

STRATÉGIES ÉDUCATIVES ET RÉÉDUCATIVES

(Présidents : Pr L. Collet et Pr Portmann)

Multimodalité psycholinguistique. Théories, recherches et application, stratégies éducatives (S. Quertimont, F. Loncke et K. Van der Beken, Gentbrugge).

Les systèmes de communication augmentatif et/ou alternatif (CAA) se basent sur le concept de multimodalité. La multimodalité est un terme qui peut revêtir deux types de signification distinctes bien que connexes: la première se réfère au fait que l'être humain tend à utiliser simultanément des modes différents dans la communication. On joint le geste à la parole. La seconde fait référence au fait qu'une forme d'expression peut être recodée dans un autre mode. Un exemple immédiat est le recodage de la parole sous forme orthographique. On trouve des applications de la CAA auprès des personnes ayant des difficultés sensorielles, cognitives (retard mental) ou linguistiques (dysphasiques). Ainsi diverses modalités vont collaborer dans les opérations linguistiques, une modalité pouvant servir de base au développement d'une autre modalité. La question est alors : comment les modalités doivent-elles être présentées pour assurer le meilleur apprentissage ? Diverses modalités peuvent être incluses pour accroître progressivement les compétences de communication. Plusieurs cas sont décrits : une femme de 38 ans présentant une déficience auditive et un handicap physique a progressivement développé son répertoire communicatif en utilisant des vocalisations puis des gestes et des symboles Bliss avec également des signes manuels. Elle a progressivement combiné ces diverses modalités en complémentarité. Un autre cas décrit par Van der Beken en 1994 a montré que l'élaboration d'un programme d'intervention multimodale peut conduire à la combinaison et la succession de modalités inhabituelles. Une jeune fille qui présentait une aphonie et une surdité à la suite d'un accident de voiture avait conservé la lecture et

l'écriture mais ne pouvait plus communiquer directement par le langage oral. Elle fut d'abord traitée pour ses troubles moteurs au niveau des membres inférieurs et pour son apraxie. Transférée dans un centre pour sourds, elle apprit la langue des signes et la dactylogogie ce qui lui permit d'utiliser sa connaissance de l'écrit pour une communication directe avec les jeunes sourds de l'établissement. La dactylogogie a également renforcé le travail de la voix et de l'articulation ce qui illustre bien les connexions entre les diverses modalités.

	accès facile		accès limité
modalité	Langue des signes (parole + signes)	dactylogogie	articulation ? mouvements des lèvres voix ?
niveau	phonologique + lexical	graphème	phonème

La base des programmes de rééducation est de classifier les modalités pour organiser les interventions cliniques. Il s'agit de proposer au départ une modalité accessible pour atteindre une modalité inaccessible. Ainsi avec les enfants dysphasiques, on doit repasser par une modalité visuelle pour les aider à trouver la signification des sons. Des stratégies différentes sont induites suivant la modalité choisie. Ainsi le niveau de transcodage est phonologique pour la parole, alors qu'il est lexical avec le français signé et structurel avec les associations de pictogrammes. Au CHS de Bruxelles pour chaque enfant est élaboré un programme personnel ce qui signifie que pour certains la présentation graphique précède parfois la communication signée et/ou orale.

Au travers de vidéos, J. Van dick et M. Klomberg (Pays-Bas) ont montré **une stratégie éducative pour les enfants sourds-aveugles plurihandicapés basée sur un modèle neurolinguistique**. Il est en effet possible de déterminer par l'observation attentive de l'enfant atteint de surdit -c cit  cong nitale, les stimuli sp cifiques qui provoquent des comportements de rapprochement ou d' vitement. Par l'utilisation continue de stimuli de rapprochement, il est possible d'obtenir une cha ne d'attention s lective et de r actions d'orientation qui posent les fondements des comportements de communication li s au syst me de motivation. Les enfants sourds-aveugles d veloppent des autostimulations car ils sont en situation de privation sensorielle, par ailleurs leur connaissance est fragment e et leur vitesse d'accoutumance abaiss e. Mais il faut  viter les exc s de stimulations et leur apprendre   anticiper en s'orientant et en donnant toujours une interpr tation au stimulus. Pour obtenir une accoutumance et abaisser les seuils, il faut r p ter les exercices d'orientation/d tection et proposer des cha nes coh rentes de stimuli afin d'int grer les exp riences et d' viter les connaissances fragmentaires : faire sentir le savon avant de donner le bain. Certaines activit s doivent  tre faites au m me moment, par la m me personne, dans le m me ordre et avec les m mes objets. Avec les enfants qui pr sentent des surdit s totales, on utilise le vibreur, le toucher des vibrations des cordes vocales et du mouvement des l vres. Les r sultats de ce type d' ducation sont conjointement une meilleure mobilit  dans l'espace et une stabilit   motionnelle.

Perception auditive du temps (J.C. Lafon, Besan on), l'oreille est un syst me impulsionnel : quand on entend la voix, on entend du temps, pas du son. Au-del  de 60 millisecondes tout est rythme m moris  au niveau du cerveau dans des formes qui appartiennent au cortex droit pour leurs aspects concrets et au cortex gauche pour leur symbolisation. De 60 millisecondes   1 milliseconde l'oreille donne deux sortes d'images qui peuvent  tre simultan es, soit un rythme soit une hauteur. De 1 milliseconde   15 microsecondes, la dur e n'existe plus, elle est transform e en signal neural par le traitement cochl aire. L'influence de cette perception auditive se retrouve pour les aspects concrets dans la structuration de l'espace, dans la modulation des rythmes biologiques, dans la motricit . La composition temporelle est   la base de la symbolisation des formes acoustiques. On peut transposer l'information  nerg tique dans l'espace tonal r siduel du sourd et lui donner ainsi une image acoustique qui conserve ses qualit s notamment dans les transitoires.

T. Renglet* a précisé **les conditions de réussite d'une adaptation prothétique précoce : état de la réflexion**. L'appareillage auditif précoce est nécessaire en raison des atrophies cérébrales et des réorganisations synaptiques liées à la privation sensorielle. Suivant les diagnostics de surdité, l'appareillage des surdités profondes est réalisé à 12 mois, celui des surdités sévères à 18 mois et des surdités moyennes à 24 mois. Dans les surdités profondes, la question du choix entre implant cochléaire et prothèse conventionnelle est délicate. Il s'agit d'un problème de pronostic en face d'un enfant très jeune dont on ne connaît pas précisément les capacités labiales, auditives, cognitives... L'appareillage a des limites et généralement la perception audiovisuelle de la parole est nécessaire. La mise en place d'une éducation auditive précoce permet de stimuler l'input linguistique. La prothèse permet une réadaptation mais pas une audition normale et il est nécessaire de dire aux parents que la perte auditive est à la fois quantitative et qualitative. Il est nécessaire de situer l'appareillage dans une action éducative multidisciplinaire et cohérente avec partenariat. Il est nécessaire de prendre en compte les émotions des parents et les comportements de surinvestissement, découragement et rejet qui s'y rapportent.

Langage Parlé Complété et Implants cochléaires. Pour D. Busquet* il apparaît nécessaire de distinguer les enfants sourds congénitaux implantés avant 4 ans et ceux implantés entre 4 et 12 ans. Pour les enfants de moins de 4 ans, on observe de grandes variétés interindividuelles. L'implant cochléaire est proposé quand les seuils prothétiques sont supérieurs à 60 db sur toutes les fréquences avec prothèses. Après l'implantation, on observe une amélioration du code linguistique en compréhension et expression et les résultats par rapport à l'environnement sonore sont de 60% après 6 mois d'utilisation de l'IC et de 100% après 1 an. A l'audiométrie tonale avec implant cochléaire les seuils sont situés entre 25 et 50 db et s'affinent vers 30-40db. On note une identification rapide des bruits familiers, mais ce qui est nouveau doit faire l'objet d'un apprentissage systématique. Les résultats par rapport à la communication orale sont des vocalisations plus différenciées mais pas forcément liées à un sens, une meilleure compréhension orale en association avec la lecture labiale, une meilleure compréhension sans lecture labiale de mots présentés en liste fermée puis ouverte et enfin des phrases. L'expression orale reste bien difficile de même que la compréhension sans lecture labiale. Le comportement de motivation de l'enfant, la qualité de la prise en charge et la motivation familiale constituent des facteurs de réussite pour les enfants implantés entre 4 et 12 ans. L'évolution des enfants LPC concerne l'articulation qui est plus stabilisée. La communication orale avec lecture labiale et LPC progresse si les parents continuent d'utiliser le LPC. En communication orale sans lecture labiale ce qui est connu est compris très vite. Ce ne sont pas les enfants exposés le plus précocement au LPC qui réussissent le mieux car ils ne prennent pas de repère. L'imprégnation LPC ne suffit pas, il faut une programmation linguistique.

*Paris

Imagerie cérébrale et Implantation cochléaire (T. Van Den Abbeele)*. 90% des surdités neurosensorielles acquises sont liées à des méningites et 1 à 4% des méningites provoquent des surdités profondes bilatérales, il est donc nécessaire de recourir aux nouvelles techniques d'imagerie sectionnelle cérébrale pour obtenir une étude anatomique précise du rocher. Le scanner en coupes millimétriques axiales et coronales donne accès aux structures osseuses. L'IRM permet d'étudier le contenu liquide du labyrinthe membraneux et les structures nerveuses rétrocochléaires. Avant l'implantation, l'imagerie permet de dépister une éventuelle malformation congénitale (type Mondini) ou bien une ossification voire même une fibrose. Ceci permet au chirurgien d'adapter la technique opératoire lors de la mise en place de l'implant. Ainsi Tomodensitométrie et IRM sont systématiques dans le bilan pré-implantation. En post-opératoire, la place de l'imagerie est limitée. Elle intervient plus spécifiquement en cas de mauvais fonctionnement de l'implant, une radio de face permet alors de vérifier la bonne position du porte-électrodes. En cas de doute, la tomodensitométrie, éventuellement les reconstructions en 3D, permettent de préciser la position et le nombre des électrodes fonctionnelles.

*Paris

Neuro-Imagerie et bilan d'implantation cochléaire (E. Truy)*. Les évaluations en vue d'une implantation cochléaire sont précisées grâce à l'imagerie. En effet l'excitabilité résiduelle des premiers relais des voies auditives, point crucial dans les programmes d'IC peut être explorée par les potentiels évoqués auditifs avec stimulation électrique. La tomographie par émission de positons lors d'une stimulation cochléaire fruste, montre, chez des patients sourds totaux congénitaux, une stimulation des aires auditives sans sensation auditive. Cette perte de possibilité du système nerveux central conforte l'hypothèse d'une dégénérescence rétrograde. Et dans cette population l'implantation cochléaire ne se justifie pas. Une deuxième expérimentation par IRM fonctionnelle chez des patients adultes devenus sourds récemment, soumis à une stimulation électrique cochléaire fruste montre des activations tout à fait enregistrables au niveau des aires 41 et 42 de Brodman. Cette activation a des chances d'être enregistrée si le message sensoriel est déjà connu, prolongé, fort et complexe. L'IRM fonctionnelle apporte des informations plus riches que la TEP.

Les implants cochléaires pour les adultes et les enfants : derniers développements. (R. Tyler)*. La prothèse auditive donne des informations acoustiques alors que l'implant cochléaire stimule électriquement les fibres auditives. Il existe différents types de traitement du signal dans les implants multicanaux proposés actuellement: une version analogique comprimée avec l'Ineraid, un dispositif à extraction de signal avec Nucleus et un processus d'échantillonnage du signal en continu avec le Clarion et le Medel. Les résultats chez les adultes révèlent une amélioration de la lecture labiale entre 9 et 18 mois d'utilisation de l'IC. Plus la durée de la surdité est ancienne moins il y a d'amélioration après l'implantation. Les résultats apparaissent différents suivant les types d'implant. Ainsi avec le Clarion on observe un meilleur apprentissage et de meilleures reconnaissances au cours des 6 premiers mois. On peut expliquer environ 40% de la variance de performance des patients en examinant les variables pré-implants dans les domaines biographique, psychologique et électrophysiologique. Les enfants post-linguaux ont des résultats comparables aux adultes post-linguaux et on observe des améliorations dans les trois années qui suivent l'implantation. Avec les enfants sourds prélinguaux les résultats sont lents, il n'y a pas d'amélioration par rapport aux lieux d'articulation et l'on observe de grandes différences dans leur reconnaissance auditive qui peuvent varier de 70% à 0%. Quoique la plupart des enfants fassent des progrès réguliers dans la compréhension de la parole certains ne retirent que des bénéfices limités de leur implant cochléaire.

BIBLIOGRAPHIE

- BLISCHAK D., LONCKE F., WALLER A. (1996). Intervention for persons with developmental disabilities. In Lloyd D. Fuller et Arvidson H. (Eds). *Augmentative and alternative communication: handbook of principles and practices*. Needham Heights.
- CAMUS J.F (1996). *La psychologie cognitive de l'attention*, Paris, Armand Colin.
- DUMONT A (1996). *Implant cochléaire, surdité et langage*, Bruxelles, DeBoeck.
- HAGE C, ALEGRIA J, PERIER O, (1991). Cued Speech and Language acquisition: the case of grammatical gender morpho-phonology. in D.S Martin (ed.). *Advances in cognition, education and deafness*. Washington D.C Gallaudet University Press, 395-399.
- HOUDÉ O. (1995). *Rationalité, développement et inhibition*, Paris, Presses Universitaires de France.
- LENORMAND M.T (1996) Modèles psycholinguistiques du développement du langage. In CHEVRIE MULLER C., NARBONNA J. *Le langage de l'Enfant*, Paris, Masson.
- MAYBERRY R.I (1993). First-Language acquisition after childhood differs from second-language acquisition. The case of American Sign Language. *Journal of Speech and Hearing Research*, 36, 1258-1270.
- PETITTO L.A (1996). In the beginning : on the genetic and environmental factors that make early language acquisition. In M. Gopnik and S. Davis (Eds) *The genetic basis of language*. Hillsdale, NJ; LEA, 46-71
- PETITTO L.A (1994). On the equipotentiality of signed and spoken language in early language ontogeny. In B.Snyder (Ed) *Post-Milan ASL and English Literacy: Issues, Trends and Research*. Washington D.C; Gallaudet University Press, 195-223.
- RENGLLET T. (1995). Prise en charge prothétique précoce dans le cadre de l'éducation de l'enfant sourd. *Bulletin d'audiophonologie*, 1995, vol XI, n°4 et 5, 477-488.
- TYLER R.S (1993) Cochlear Implants, Audiological Foundations. San Diego, Singular Publishing Group.
- TRUY E., DEIBER M.P, CINOTTI L., (1995). Auditory cortex activity changes in long-term sensorineural deprivation during crude cochlear electrical stimulation : evaluation by Emission Positron Tomography.

Hear. Res. 1995 : 86,34-42.

— VAN DEN ABEELE T. et al. (1996). Etude de la phonologie après implantation cochléaire chez des enfants présentant des surdités congénitales ou acquises avant trois ans. *Anae* n° 37,41-47.

— VAN DIJK J., JANSSEN M. (1994). Doofblinde kinderen. In H. Nakken Ed. *Meervouding gehandicapt, een zorg apart*. Lemniscaat, Rotterdam, 34-73.

— VITAL-DURAND F., BARBEAU M. (1995). *Mon enfant voit mal*, Bruxelles, Paris, De Boeck.

ANNONCE

Festival audiovisuel de Nancy 98

Nancy organise en octobre 1998 la troisième édition de son festival audiovisuel en orthophonie.

Le thème retenu est "**CommunicationS**", et plus encore cette année, le festival s'ouvrira aux autres pays francophones.

Comme les années précédentes, des documents audiovisuels présentant des modèles théoriques, des techniques **récentes** d'évaluation, de prévention et/ou de rééducation des troubles de la communication, ainsi que des films traitant de la communication au sens large du terme, seront projetés dans plusieurs salles en continu.

A l'issue du festival, les meilleures réalisations seront primées.

Les réalisateurs désireux de présenter leur production devront respecter certains critères :

- format des cassettes : VHS
- durée inférieure à 20 minutes (sauf sujet ou intérêt particulier)
- les films devront être récents : 96/97 et nous parvenir avant avril 1998.

Vous pouvez, dès à présent, vous renseigner ou faire parvenir pour une présélection vos documents au comité d'organisation du SROLCHA (Syndicat Régional des Orthophonistes de Lorraine Champagne Ardennes) :

Michel BETZ

12, rue de Lorraine

54000 NANCY

☎ 03 83 27 01 62