

Les mois suivants, lorsque les parents choisissent de consulter le généticien

« Mon fils est un enfant d'août », explique-t-elle. Le petit a saisi « un enfant doux », mais l'homme a repris Lina en prononçant le « t » final de ceux qui ont l'accent du Sud-Ouest. Il a dit août avec le « t » cogné contre ses dents et le petit s'est métamorphosé en « enfant doute ». D'un seul coup la douceur de sa naissance a disparu et c'est ainsi qu'il s'est enfoncé dans le malentendu qui va si bien avec les secrets⁶³.

Éric Fottorino, *Korsakov*

Les parents se sont engagés sur un nouveau chemin, jalonné par les rendez-vous chez l'audioprothésiste et les séances de rééducation orthophonique. Quelques mois plus tard, ils reviennent comme convenu à l'hôpital. Le médecin contrôle l'audition et l'apareillage de l'enfant. Il leur propose des examens complémentaires et les invite à prendre un rendez-vous avec un généticien du service de génétique. Mais, alors que certains parents sont dans l'attente ou dans la recherche des causes de la surdité, d'autres ne veulent pas savoir ou gardent au fond de leur sac les coordonnées du généticien

« pour plus tard ». Ils sont partagés entre la peur d'entendre la vérité et le besoin de savoir. Malgré cette ambivalence, un espoir renaît.

Dans notre société, tous les médias présentent les résultats de la recherche, ce qui aide à changer le regard porté sur les personnes atteintes de maladies rares* et de handicaps. Ainsi, la journée Téléthon, retransmise chaque année à la télévision, permet à chacun de contribuer à financer la recherche. Les invités sur les plateaux de télévision, des médecins et des chercheurs expliquent le plus simplement possible les avancées de leurs travaux et leurs découvertes, tandis que des enfants malades témoignent de leurs attentes. Pour le grand public, le but des dons est bien d'aider à l'identification des causes de la maladie et à sa guérison à travers la thérapie génique.

Il y a vingt ans, quand les familles s'interrogeaient sur les causes des surdités, les médecins répondaient par la règle des trois tiers : un tiers de surdité génétique (héréditaire), un tiers acquis (maladie) et un tiers de cause inconnue. Comme leur enfant n'avait pas été malade et qu'il n'y avait pas de sourd dans la famille, les parents renonçaient à consulter pour ses problèmes d'audition et restaient avec leurs hypothèses et leurs fantasmes. Jusqu'en 1996, d'après la généticienne Clarisse Baumann⁶⁴, les tests génétiques relevaient du domaine de la recherche médicale. La découverte fortuite, par l'Institut Pasteur, des mutations du gène* de la connexine 26*, responsable à elle seule de la moitié des surdités isolées apparaissant avant deux ans et empêchant l'acquisition spontanée de la parole, a bouleversé le conseil génétique. Les parents peuvent être « porteurs sains » et l'ignorer. Depuis, on estime que plus de la moitié des surdités sont d'origine génétique. Des médecins pensent même que cette proportion serait de 75 %. Aujourd'hui, de 50 à 100 gènes différents, ainsi que de multiples mutations pathogènes ou non que chacun d'eux peut avoir, ont été identifiés comme pouvant être responsables de la transmission de la surdité. La recherche

sur les surdités génétiques s'avère plus complexe du fait du nombre élevé des gènes pouvant être impliqués. La surdité est le déficit sensoriel héréditaire* le plus fréquent chez l'enfant. Elle est le plus souvent isolée et dans 30 % des cas associée à d'autres anomalies.

Le rendez-vous avec le généticien

Le bilan génétique permet au médecin d'orienter son diagnostic et aux parents de découvrir pourquoi leur enfant est sourd. Ils apprennent parfois qu'il est porteur d'autres malformations ou de maladies qui pourront se déclarer un jour. Faut-il préférer ne pas savoir ou prendre le risque de vivre avec une telle prédiction ? Il arrive que des couples refusent ou reportent à plus tard cette démarche. Car la génétique touche à l'intime, au passé et peut révéler des secrets de famille.

La psychanalyste Simone Sausse pense que : « L'incertitude nourrit l'ambivalence ; elle freine l'acceptation de la réalité⁶⁵. » Savoir est utile, car, bien que l'on ne puisse guérir, l'information rassure et le discours du médecin qui l'accompagne est déterminant. Quand une cause est identifiée, comme pour la connexine 26*, les parents peuvent l'annoncer plus facilement aux autres. Il semble que cette découverte les libère du poids de la responsabilité qui se trouve alors partagée entre le père et la mère, tous deux porteurs. Nous avons même rencontré des adolescents qui annoncent, comme pour se présenter, dès le début de l'entretien psychologique : « Je m'appelle X, je suis sourd, j'ai la connexine 26. »

*Virginie et la loterie génétique**

De nombreuses causes génétiques existent. Dans certains cas, elles peuvent être présentes dans toute une famille sur plusieurs

générations sans qu'il n'y ait pour autant de personne sourde dans l'arbre généalogique.

Le déficit auditif de Virginie a été découvert à l'âge de trois ans alors que sa sœur jumelle entendait bien. Ses parents ont pensé que la cause en était l'accouchement difficile. Ils ont voulu pour leurs deux filles une vie identique où la surdité serait gommée. Virginie a donc appris à parler « sans utiliser ses mains ». Elle a aujourd'hui trente ans, elle travaille et elle est mariée avec un entendant. Le couple a deux enfants : deux garçons vifs et un peu turbulents ; l'audition du deuxième n'a été contrôlée qu'à dix-huit mois. L'annonce de la surdité de ce dernier est un choc. Les grands-parents décident de refaire avec leur petit-fils ce qui avait réussi à leur fille. Mais les temps ont changé et la recherche de l'origine de la surdité fait partie des examens complémentaires qui sont proposées après le diagnostic. Toute la famille est réunie par le service de génétique et apprend que les trois générations sont concernées : le fils et sa mère sont porteurs du même syndrome dont la surdité est la principale atteinte. Quant au grand-père, il est lui aussi porteur de cette même anomalie génétique alors qu'il entend bien ; c'est ce qu'on appelle un « porteur sain ». Voilà de quoi bouleverser une famille !

La consultation génétique pour savoir si la surdité est isolée ou non

Parfois on souhaite simplement savoir la cause de la surdité et on apprend que la surdité peut être associée à des maladies à venir. En fonction des conséquences probables, le médecin l'annoncera au fur et à mesure et avec précaution. Comme nous le rappelle la psychologue Marcella Gargiulo : « Connaître l'avenir peut laisser la personne sans devenir. Connaître son statut génétique est un savoir : savoir aux conséquences graves pour la suite

de son existence⁶⁶. » Tout dépend alors de la manière dont cette information a été formulée, dont les parents vont l'entendre, en tenant compte de leur capacité à la recevoir ; tout cela permet ensuite de faire un projet de soins et de proposer un suivi adapté à l'enfant.

Bruno a cinq ans. Sourde sévère, il a porté très tôt des appareils et sa bonne correction auditive lui permet une intégration scolaire satisfaisante. Il vient à l'hôpital en urgence suite à un coup de balon sur la tête dans la cour de récréation, qui aurait entraîné une baisse brutale de l'audition. D'autres hospitalisations suivent pour chutes brusques de son audition qu'il récupère à chaque fois. L'examen génétique, qui n'avait pas été pratiqué jusqu'alors, révèle que sa surdité est évolutive et qu'elle est associée, dans le cadre d'un syndrome, à un dysfonctionnement thyroïdien qui ne s'est pas encore déclaré. Les résultats du bilan génétique sont vécus par les parents comme un nouveau diagnostic. L'équipe hospitalière propose un suivi médical rapproché et la pose d'un implant cochléaire en cas d'aggravation des seuils auditifs. L'épée de Damoclès suspendue au-dessus de la tête de Bruno rend la vie familiale difficile au point que la mère ne peut s'empêcher de guetter sans cesse toute modification et demande chaque matin à son enfant s'il entend encore. De plus, les parents de Bruno veulent à tout prix qu'il sache parler, lire et écrire. Ils lui imposent des apprentissages intensifs comme pour prévenir ce lendemain où il pourrait se réveiller et ne plus rien entendre.

Cette annonce provoque un bouleversement psychologique dans la famille de Bruno et donne à cet enfant sourd le statut d'enfant malade. Il y a « urgence » face à quelque chose d'indéfinissable, un événement probable, annoncé à une date indéterminée. Comment penser l'avenir quand la médecine prédit une maladie à un enfant en bonne santé ? Faut-il tout dire ? Marie-Louise Briard le rappelle : « L'annonce d'une maladie génétique

représente toujours une mauvaise nouvelle, tant pour le patient que pour sa famille⁶⁷. » Pour le médecin, la règle est, bien sûr, de ne dire que ce qui est dans le seul intérêt du patient. L'accompagnement de cette famille qui s'était adaptée et vivait avec la surdité a changé et à l'hôpital, lieu de soins, l'apparition des signes annonçant la maladie à venir doit maintenant être surveillée. La famille ne prend-t-elle pas alors le généticien pour un devin qui annonce quelque chose qui n'est pas là, mais qui doit survenir ? Ce qui est prédit est considéré comme devant arriver tout de suite. Le futur probable est vécu par cette famille comme appartenant déjà au présent. Le temps n'est plus fixé, la temporalité est mise à mal. Enfin, Marcella Gargiulo ajoute : « Dans la prédiction, il y a télescopage du temps, car l'avenir devient présent. Le danger de la connaissance de l'avenir existe, car pour le sujet, l'avenir n'existe plus dès l'instant où on le connaît.⁶⁸ » Le nouveau diagnostic de maladie génétique vient se coller au diagnostic précédent de surdité comme si les deux temps distincts ne faisaient plus qu'un.

Cependant, comme le raconte avec finesse le film de science-fiction *Bienvenue à Gattaca* d'Andrew Niccol (1997), il est impossible de prédire l'avenir d'un enfant, car il n'est jamais comme dans les livres de médecine, ni sur Internet. Il est unique et c'est un être en construction. Ce film montre le parcours de deux jeunes garçons : l'un, conçu génétiquement, est destiné à un brillant avenir, mais il se retrouve à la suite d'un accident en fauteuil roulant ; l'autre, né de manière naturelle, est porteur d'une maladie cardiaque à venir et n'a de ce fait aucune perspective professionnelle. Ce dernier réalise pourtant son rêve, devenir cosmonaute, alors qu'au nom de la génétique cette société voulait l'en empêcher.

On peut enfin s'interroger sur la valeur de cette annonce qui est présentée comme « la vérité » dite au malade et à sa famille,

au nom de la connaissance dont dispose le médecin. Mais Antoine Masson affirme que si le médecin dispose de son savoir médical, scientifique, statistique, le malade possède lui aussi quelque chose de spécifique : « Un savoir sur sa souffrance, sur les empêchements dont son symptôme est responsable, sur les répercussions de son handicap dans tel secteur de son existence. » Et il ajoute : « Entre ces deux savoirs, où se trouve la vérité ? »⁶⁹

On peut conclure avec le généticien Jean Weissenbach⁷⁰ qu'« un génotype à risque pour une maladie ne garantit pas de tomber malade et peut même protéger d'une autre menace. Il n'y a pas de génome idéal ».

Le conseil génétique

pour savoir si un autre enfant sera sourd

Quand les parents ont un premier enfant sourd, ils viennent demander aux généticiens ce qu'il en sera pour un autre enfant – il n'est pas rare que la mère soit déjà enceinte. C'est le conseil génétique. Avant, on expliquait, à partir des études statistiques, qu'il y avait un risque sur deux ou sur quatre qu'il soit sourd aussi. La réponse est désormais plus précise. Grâce à un examen, on peut savoir théoriquement si le bébé porté par une femme enceinte est porteur ou non de la connexine 26, mais l'avortement thérapeutique ne peut être envisagé dans ce cas, la surdité n'étant pas selon la loi une maladie incurable. En fonction de la réponse du médecin, les parents prennent leur décision, sachant qu'il y a un risque, qu'ils choisissent d'assumer ou non.

Les parents sont jeunes, et Diane est leur premier enfant. Elle a bénéficié d'une prise en charge adaptée dès l'annonce du diagnostic, à l'âge de un an et porte un appareillage conventionnel. Sourde sévère, maintenant âgée de trois ans, elle revient en

consultation. Ils ont conçu pour elle un projet oraliste⁷¹ et son langage oral est strictement comparable à celui d'un enfant entendant du même âge. Elle profite d'une intégration individuelle à l'école maternelle avec un soutien spécifique. Il y a donc une adéquation entre le projet et la réalité de l'enfant. À la fin de notre entretien, les parents disent vouloir poser une question au psychologue, qu'ils ont déjà abordée avec le médecin ORL : ils désirent avoir un deuxième enfant, mais ils souhaitent qu'il soit entendant. Ils se sont informés sur le diagnostic anténatal*. Ils sont même prêts à y recourir en allant à l'étranger puisque ce n'est pas possible en France. Nous ne pouvons que les écouter et les inviter à se questionner. Ils évoquent leur désir de ne pas avoir un deuxième enfant « comme elle », ou plus sourde, ce qui engendre une certaine culpabilité. Cependant, ils ne veulent pas non plus avoir recours à l'avortement dans le cas où l'enfant, dépisté lors du diagnostic anténatal, serait sourd, car cela ne correspond pas à leurs croyances philosophiques ou religieuses. Ils se demandent aussi comment plus tard ils répondront à Diane, si elle demande pourquoi elle est la seule sourde de la famille. Ils ont discuté avec d'autres parents et ont rencontré des adultes sourds. Ils ont pris le temps de réfléchir et veulent maintenant faire un projet qui corresponde aussi bien à leur vie qu'à leurs convictions.

Ce questionnement, qui a sans doute sa place dans une consultation de génétique, est nouveau dans une consultation psychologique en ORL. Les questions habituelles étaient d'un autre ordre, centrées sur le comportement et le développement de l'enfant ou sur son devenir : « Pourquoi fait-il des colères ? Comment lui expliquer que cela est interdit ou dangereux ? Quand parlera-t-il ? Comment communiquer avec lui ? » Elles sont maintenant orientées vers l'évaluation d'un risque de surdité génétique et de cette éventualité. Les parents veulent bénéficier des dernières avancées scientifiques, telles que le dépistage

anténatal* avec les risques qu'il comporte et le diagnostic préimplantatoire* qui a un faible taux de réussite. Ils sont confrontés au fait que cela ne concerne aujourd'hui en France que quelques rares maladies incurables et d'une particulière gravité.

La généticienne Sandrine Marlin estime que cette consultation contribue à mieux accepter le diagnostic de surdité et que l'implant cochléaire, quand il est proposé par la suite, peut être assimilé à un traitement. La thérapie génique n'existe pas encore dans le domaine de la surdité. Elle consisterait à agir sur les gènes du fœtus sourd pour que naisse un enfant entendant.

Les questions du rapport de la génétique avec la surdité, du statut de la surdité vis-à-vis des autres handicaps et du lien entre savoir et génétique sont nouvelles pour les parents et les soignants. Elles relèvent autant du médical, du psychologique, que du juridique, du politique ou même du philosophique. Les familles vont devoir emprunter des nouveaux chemins, moins rectilignes que prévu. Ne faudra-t-il pas, comme dans les autres domaines de la génétique, être à disposition des médecins et des familles quand ils sont confrontés à des situations difficiles et à l'angoisse engendrée par ces situations cliniques ? Comme le dit Marcella Gargiulo : « L'accompagnement psychologique ne se réduit pas à déculpabiliser les personnes, mais au contraire à leur faire prendre une conscience aiguë de leur sentiment de culpabilité, afin de les délivrer de ses excès pathogènes⁷². » Ce que le psychologue vérifie dans sa pratique quotidienne.

**Les mois suivants,
lorsque les parents
font un nouveau projet pour leur enfant
avec l'implant cochléaire**

C'est dans un cadre bien précis que le médecin parle aux parents de l'implant cochléaire : le niveau de surdité est important et, malgré le soutien de la rééducation orthophonique, l'appareil conventionnel est peu performant, ou la consultation génétique a apporté un nouvel éclairage au diagnostic.

À la découverte de l'implant

Comment fonctionne l'implant ?

L'implant cochléaire est un appareillage qui comporte une partie interne implantée chirurgicalement et une partie externe. Le chirurgien ORL glisse des électrodes dans la cochlée* qui stimulent au plus près le nerf auditif. Cette partie de l'oreille interne en forme de colimaçon code les sons et transforme les vibrations sonores en courant électrique. Contrairement à ce que

Le mot implant suggère, « tout n'est pas dans la tête », et la partie externe se compose d'un contour d'oreille appelé processeur, alimenté par des piles et une antenne extérieure. C'est le contact entre ces deux parties, à l'aide d'un aimant, qui permet la transmission des sons via le nerf auditif jusqu'au cerveau qui doit les interpréter. Lorsque le sujet retire la partie externe, par exemple le soir pour dormir, il n'entend plus.

L'indication d'un implant cochléaire pour un enfant sourd ne se fait qu'après un bilan complet et un essai d'appareillage conventionnel d'environ six mois. Ce délai est un temps de réflexion nécessaire pour les parents et permet la mise en place de l'éducation précoce en CAMSP ou avec un orthophoniste en libéral. Le médecin ORL fait le point avec les parents en fonction de l'évolution de l'enfant, propose l'implant et c'est à eux que revient cette décision importante. Le moment du diagnostic n'est pas si loin et les familles ont besoin d'être accompagnées. Les rencontres avec d'autres parents et les entretiens avec les professionnels influent sur leur décision. Les familles expriment leurs craintes, mais aussi leurs fantasmes alimentés par les rumeurs autour de l'implant cochléaire.

L'implant est posé par le chirurgien lors d'une intervention chirurgicale sous anesthésie d'environ deux à trois heures, qui nécessite une hospitalisation de l'enfant pendant quelques jours, si possible avec sa mère. Il faut attendre la cicatrisation pour passer à la phase d'activation et de réglage des électrodes et entendre.

Un appareillage de plus ?

Cette technique opératoire n'est pas récente. Elle a été expérimentée en France dès 1957 par Charles Eyries et André Djourno, puis, après une interruption, elle a été utilisée chez



Enfant portant un implant cochléaire avec ses composants externes (microphone, processeur et émetteur de parole).

l'adulte sourd à partir de 1976 par l'équipe de l'hôpital Saint-Antoine. Les opérations chez l'enfant datent de 1990. Actuellement, environ 3 500 personnes vivent en France avec ce dispositif. Il se présente comme un contour d'oreille encore volumineux, car il fonctionne avec des piles. Il est équipé d'un microphone et relié à une antenne de forme ronde qui se dissimule plus ou moins dans les cheveux, donnant un aspect « homme bionique » qui peut choquer certains et fait espérer un appareil invisible !

L'implant cochléaire est proposé aux enfants atteints de surdités profondes congénitales et acquises, et aux surdités sévères pour lesquelles l'appareillage conventionnel apporte un faible gain prothétique, qui rend difficile l'accès au langage oral. Aujourd'hui, en France, on compte 2 500 enfants porteurs d'implants cochléaires, avec une moyenne de 300 nouveaux implants

par an. Cette intervention, qui n'est plus expérimentale ni « de pointe », est devenue courante.

La Direction générale de l'action sociale (DGAS) a demandé au Centre technique national d'études et de recherche sur les handicaps et les inadaptations (CTNERHD) une évaluation sur dix ans (de 1997 à 2007) des enfants sourds nouvellement porteurs d'implants. Cette étude, actuellement en cours, a pour objet le suivi longitudinal d'enfants sourds porteurs d'implants, comparés à d'autres enfants sourds porteurs de prothèses classiques. Ce fut la réponse des pouvoirs publics à l'inquiétude et aux protestations venant à la fois de professionnels et des sourds réunis dans un mouvement appelé « Les sourds en colère ». Les contestataires s'inquiétaient de savoir si l'on n'était pas passé trop vite de la phase expérimentale à la phase thérapeutique, et si l'on avait suffisamment tenu compte du fait que l'on s'adressait maintenant à des enfants. L'hôpital comme le milieu spécialisé ont été sollicités pour cette évaluation. Les pouvoirs publics estiment aujourd'hui que l'implant a prouvé son efficacité, car il apporte une correction auditive pour les enfants sourds profonds. Certains parlent même de « réhabilitation » de l'audition. Pour l'instant, seuls quelques certains hôpitaux sont habilités par le ministère de la Santé à procéder à un nombre déterminé à l'avance et par année d'implants cochléaires. Cependant, cet acte de chirurgie ORL est en passe d'être considéré par l'hôpital comme n'importe quelle autre intervention. Les parents auront à faire ce qu'en médecine on appelle un choix éclairé, par analogie au consentement éclairé. Il doit être éclairé, c'est-à-dire que le patient, ou les parents pour un enfant, doit avoir été préalablement informé des actes qu'il va subir, des risques normalement prévisibles en l'état des connaissances scientifiques et des conséquences que ceux-ci pourraient entraîner. L'intangibilité de l'intégrité corporelle de chaque personne et

l'indisponibilité du corps humain sont des principes fondamentaux auxquels il ne peut être dérogé que par nécessité thérapeutique pour la personne et avec son consentement préalable. C'est pourquoi aucun acte médical ne peut être pratiqué sans le consentement du patient, hors le cas où son état rend nécessaire cet acte auquel il n'est pas à même de consentir.

Faut-il opérer l'enfant ?

L'implant cochléaire est un appareillage de correction auditive, mais son nom même indique son caractère invasif puisqu'on l'implante dans une partie de corps. Cela n'est pas anodin, surtout quand il s'agit d'enfants jeunes. À l'hôpital Necker, pendant dix ans, alors que cette technique démarrait, des réunions de « staff » pluridisciplinaire, où médecins et infirmières parlaient des malades, de leur intervention chirurgicale, de leur hospitalisation, avaient lieu pour évaluer chaque intervention. Avec l'apparition de l'implant cochléaire, les staffs se sont ouverts, en particulier aux orthophonistes et aux psychologues. Lors de ces concertations, les médecins ORL ou phoniatre et le chirurgien consultent les différents examens qui passent de main en main. Les images médicales sont examinées attentivement par le chirurgien. L'orthophoniste et le psychologue transmettent à l'équipe leurs observations. Quelle est l'appétence de l'enfant à communiquer ? Comment communique-t-il avec les autres ? Y a-t-il une ébauche des mouvements de bouche pour produire des mots ? Donne-t-il de la voix ? Qu'entend-il avec son actuel appareillage ? A-t-il progressé avec la prise en charge adaptée ? Quel est le développement psychomoteur de l'enfant ? Comment sont les échanges avec ses parents ? Quelle est la demande de la famille et quel sens a-t-elle ?

Par exemple, que faire avec la famille F ? Elle vient de loin, la maman attend un deuxième enfant, la fille aînée vient tout juste

d'être appareillée. Est-ce bien le moment de « réparer la surdité ? » Si le deuxième enfant est sourd, l'équipe sera-t-elle prête à lui poser un implant ? Les parents pourront-ils assumer les rendez-vous de réglage et de suivi ? Autre cas, celui de M. Il est sourd profond dans le cadre d'un syndrome comprenant une atteinte cardiaque. L'implant est proposé, mais l'anesthésie générale fait peur aux parents et ils la refusent, arguant que la circoncision n'avait pu avoir lieu en son temps à cause du risque encouru.

Tous les avis sont exposés aux « staffs ». Ces échanges sont animés, tout le monde parle en même temps, ce qui n'empêche pas une certaine gravité. Des éventuelles contre-indications peuvent relever du domaine psychoaffectif avec les effets induits par ce type d'intervention pour l'enfant et sa famille. Dans l'hypothèse d'un avis réservé, une prise en charge plus intensive, ou une psychothérapie, est conseillée ainsi qu'un délai d'attente.

Ses oreilles s'ouvrirent

C'est *in fine* au chef de l'équipe que revient la décision de poser un implant cochléaire. L'hospitalisation et l'intervention sont préparées avec les parents et l'enfant. Des petits livres d'images sont regardés et commentés ensemble. Après l'opération, avec son gros bandage autour de la tête, l'enfant n'a pas mal, mais il n'entend toujours pas ! Deux à trois semaines plus tard, c'est le grand jour ! L'orthophoniste assiste, aux côtés de l'audioprothésiste-régleur* et des parents, à la première activation des électrodes. Tous guettent les premières réactions auditives, les plus légers changements de comportement ou seulement de miniques lors des stimulations auditives, car c'est sur le visage de l'enfant que l'on peut voir s'il se passe quelque chose. Ce moment est souvent gai, parfois décevant, toujours émouvant : l'enfant va-t-il sortir du silence ?

D'autres rendez-vous suivront avec l'évolution des réglages. Pour les parents impatientes, les premiers mots ne viennent jamais assez vite, tant ils voudraient que la pose de l'implant, à elle seule, fasse surgir la parole. Cet espoir fou ne rappelle-t-il pas, sur un plan fantasmatique, le récit biblique de l'acte christique qui va délivrer le sourd-muet : « Il lui mit ses doigts dans les oreilles, il cracha, il lui toucha la langue et regardant au ciel, il gémit, et il lui dit : "Ephphata, c'est-à-dire, ouvre-toi". Ses oreilles s'ouvrirent et aussitôt le lien de sa langue fut délié⁷³. »

Ces enfants sourds profonds et l'implant

Retrouver Richard, l'enfant d'avant

Certaines familles sont adressées à l'hôpital par d'autres équipes qui ne pratiquent pas encore d'implant cochléaire. Elles viennent de loin, de province – comme Richard – ou de l'étranger.

Richard est un petit garçon devenu sourd à la suite d'une méningite à l'âge de trois ans. Il vit dans un village de Bretagne et il a été inscrit pour sa première année de maternelle dans une école accueillant les enfants sourds. Il porte des appareils puissants qui ne lui apportent rien et la privation auditive est presque totale. Ses parents viennent jusqu'à Paris sur les conseils d'un médecin ORL. Ils sont partants pour ce projet d'implant cochléaire, car ils ne reconnaissent plus leur enfant d'avant la maladie. La pose de l'implant va dynamiser toute la famille. Richard reprend sa place d'aîné de la fratrie. Entendre à nouveau avec l'implant cochléaire a fait oublier l'année où tout s'était arrêté.

L'implant cochléaire a d'abord été proposé aux enfants devenus sourds profonds brutalement à la suite d'une méningite. Ils retrouvent rapidement les repères qui avaient disparu et se nourrissent

de sons et de mots pour poursuivre avec l'orthophoniste le développement du langage.

Esperanza et le nouveau départ

Parfois, les parents viennent s'informer à l'hôpital de leur propre initiative. Ils veulent rencontrer une autre équipe que celle qui a annoncé la surdité. Leur demande d'implant n'a pas été entendue ou soutenue par l'école spécialisée comme cela était fréquent dans les premières années de l'implant cochléaire, quand cette technique était méconnue. C'est par le biais d'Internet ou par des rencontres dans les associations qu'ils sont informés et ils veulent savoir si l'implant « est possible pour leur enfant ».

Esperanza, âgée de quatre ans, vient avec sa mère à l'hôpital pour une demande d'implant. Elle est sourde profonde de naissance, et on ne connaît pas l'origine de sa surdité. Elle est scolarisée à l'école maternelle en province dont l'équipe est peu favorable à un implant car la famille est très peu investie dans la prise en charge de la petite fille et ne participe pas à la rééducation orthophonique. À l'hôpital, sa mère dira au psychologue qu'on « lui a jeté un mauvais sort », ce qu'elle n'avait jamais pu dire jusqu'à présent. En effet, il lui a été reproché de passer trop de temps avec son beau-frère alors qu'elle était enceinte et dix mois après la naissance, elle apprend que sa fille était sourde. Pour elle, l'implant sera une renaissance, car en faisant fi des rumeurs, elle pouvait, enfin, avoir un projet pour elle et sa fille et s'y impliquer totalement cette fois.

Beaucoup de familles ont leurs propres explications sur l'origine de la surdité de leur enfant, généralement liées à leur culture. Pour la maman d'Esperanza, il s'agit non seulement de corriger la surdité, mais aussi sur un plan symbolique de conjurer la malédiction. Comme le dit Claire Eugène : « L'échec cuisant du rêve de réparation narcissique par un enfant arrive comme confirmation

et châtement de la faute [...] Quelle que soit la culture, on cherche ou on évoque, celle, éventuellement commise par les générations antérieures. Et ceci semble valoir pour de nombreux diagnostics de handicaps. »⁷⁴ Nous devons toujours veiller à ce que l'implant cochléaire ne soit pas investi par les familles comme une réparation magique de l'audition.

Adrien et le projet du médecin

Pour certains enfants sourds, la pose d'un implant cochléaire est fortement conseillée par les médecins. Il y a des surdités syndromiques et, parmi elles, le syndrome d'Usher* qui associe la surdité profonde à des troubles visuels à venir. Pour ces enfants, l'équipe juge important de leur permettre l'accès à l'oral sans que l'aide du visuel soit indispensable dans la perspective qu'ils perdent un jour la vue.

Un trio rayonnant, c'est ce qui saute aux yeux quand on rencontre la famille G. Adrien est leur premier enfant, et sa mère, attentive et vigilante, sent très tôt que quelque chose ne va pas. Elle consulte, inquiète, et le médecin la rassure. Son fils, à huit mois, a « un peu de retard pour garder sa tête droite et pour tenir longtemps assis », elle se tourne vers l'ostéopathe. Mais quand elle remarque qu'il ne réagit pas franchement aux bruits, elle prend rendez-vous à l'hôpital. Les examens subjectifs puis objectifs révèlent rapidement une déficience auditive profonde. Il faut agir tout de suite, appareiller Adrien, mais aussi pense-t-elle, « déménager pour se rapprocher du meilleur centre spécialisé, prévenir toute la famille et les amis, apprendre le code LPC ». Mais si Adrien avec ses appareils réagit à peine aux sons forts, l'orthophoniste se montre cependant rassurante et conseille d'attendre que la rééducation porte ses fruits. Adrien et ses parents sont accueillis dans un CAMSP où sont organisées des séances d'orthophonie, de guidance et d'éducation précoce. L'équipe se dirige assez vite vers

l'indication de l'implant cochléaire et en informe les parents. D'autres examens sont prescrits, ils révèlent qu'Adrien « a des problèmes vestibulaires et d'équilibre », ce qui expliquerait son retard psychomoteur. Un examen ophtalmologique dans un service pédiatrique est demandé ainsi qu'une enquête génétique. Ils révèlent qu'Adrien est porteur d'un syndrome qui associe une déficience auditive et une atteinte visuelle pouvant aller jusqu'à la cécité sans que l'on puisse en prédire ni la date de l'apparition ni la gravité. L'implant cochléaire s'impose petit à petit.

La décision définitive revient aux parents, elle est difficile à prendre, car l'implant ne redonne pas l'audition et ne supprime pas non plus cette menace de perdre la vision. Le projet, puis la réalisation de la pose d'un implant cochléaire peuvent dynamiser les familles, leur donner un nouvel élan.

Quand les parents font un autre projet

Il arrive qu'une proposition d'implant cochléaire par l'équipe médicale soit refusée par les parents. Ils sont engagés dans d'autres projets avec d'autres professionnels et leur enfant s'épanouit.

Arthur est né sourd profond. Le diagnostic s'est fait à l'âge de un an et ses parents ont décidé d'apprendre la langue des signes en même temps que lui. Ce petit garçon, qui porte maintenant depuis trois ans des appareils classiques, a des séances d'orthophonie et va à l'école maternelle dans une classe ordinaire avec d'autres enfants sourds, certains portent des implants, et continuent à communiquer principalement en signes. Le jour de la consultation, il demande pourquoi il est ici et se montre curieux et avide de savoir. La communication est riche. Les parents se questionnent, ils se demandent s'ils ont fait le bon choix avec la LSF et s'il ne faut pas changer de projet et penser à l'implant pour leur fils, comme leur conseil le

médecin ORL. Ils parlent tantôt oralement tantôt en oral accompagné de signes pour que leur fils comprenne qu'on est là pour lui. Après avoir beaucoup réfléchi, échangé avec d'autres parents et consulté des professionnels, ils préférèrent cependant poursuivre dans la même voie. Car, pour eux, opérer leur enfant qui n'est pas malade, qui est de plus épanoui et se projeter dans un avenir médicalisé leur paraît inconcevable.

Au-delà de l'opération, et des craintes qu'elle peut susciter comme pour toute opération, certains parents comme des professionnels sont interpellés par ce que représente un corps étranger introduit dans la tête. Une femme adulte devenue sourde nous avait dit il y a quelques années ne pas vouloir de l'opération car elle ne savait si elle pourrait supporter « qu'on lui mette quelque chose dans la tête ». Une mère a *contrario* demandera si l'implant va stimuler aussi l'intelligence de sa fille à cause de la proximité avec le cerveau. Enfin, il s'agit d'une machine que l'on va mettre dans le corps humain et, comme le dit Michel Guillou, il y aurait « présence dans un même corps, de deux temps incompatibles : celui de la chair irremédiable, celui de la machine interchangeable⁷⁵ ». Ce dispositif illustre cependant les progrès de notre société moderne.

L'enfant qui dit non

Jean-Marie est un petit garçon de vingt-six mois devenu sourd sans que la cause ait été clairement déterminée. Il est venu de la Martinique avec sa mère pour la pose d'un implant cochléaire. De retour chez lui, il fait des colères et refuse de le porter. Malgré la détermination de la mère et les échanges entre l'équipe des Antilles et notre équipe, la situation semble bloquée. Nous demandons à revoir l'enfant et, cette fois, c'est le père qui l'accompagne. Le chirurgien vérifie tout d'abord que l'implant fonctionne,

et l'orthophoniste explique à nouveau les conséquences de la surdiété chez un petit enfant et comment l'entourage familial doit s'adapter. Le père propose de participer aux séances de langage. Peu à peu, Jean-Marie change de comportement, il porte de plus en plus son implant, il l'oublie même, réagit aux bruits et à la voix. Il comprend de mieux en mieux, retrouve son vocabulaire et découvre d'autres mots. La communication s'améliore, jusqu'à retrouver le niveau d'avant la perte de l'audition. Le père de Jean-Marie explique au psychologue que, de retour chez lui, son fils avait refusé de porter son implant cochléaire. Que voulait-il signifier ? Que peut penser ce petit garçon de deux ans et demi qui perd brutalement l'audition, qui quitte son père et ses frères pour partir en métropole où il est hospitalisé et opéré. À son retour, qu'a-t-il manifesté, qu'a-t-il compris de ce qui s'était passé malgré les efforts de l'équipe et la présence continue de sa maman ?

L'enfant, de manière consciente ou inconsciente, peut ne pas supporter les exigences des adultes et une opération traumatrisante, dont il ne comprend pas forcément les enjeux, surtout quand il est à « l'âge du non ».

Orthophonie et implant cochléaire

Dans la pratique, la prise en charge orthophonique du petit enfant sourd, qu'il porte un appareil ou un implant, est la même, et le but reste de développer le langage oral. Ce qui a changé, c'est qu'avec l'implant cochléaire les enfants sourds profonds entendent les bruits, la voix des autres, la leur et les sons de la parole. Avec les jeux vocaux, la base du langage se constitue et l'orthophoniste en les reprenant améliore l'accès aux mots, puis, par leur combinaison, à la phrase traduisant une pensée. Le canal auditif est renforcé. La communication reste multisensorielle avec l'utilisation des

aides visuelles et kinesthésiques. Pour la grande majorité des enfants sourds profonds porteurs d'implants, l'accès à l'oral est largement favorisé : le vocabulaire s'enrichit, les phrases se construisent et les acquisitions vont plus vite qu'avec un appareillage conventionnel. Pour d'autres, les informations sonores sont perdues et renseignent sur l'environnement, mais, faute d'être analysées, elles ne sont ni décodées ni comprises. Pour les enfants qui deviennent sourds après l'acquisition du langage le pronostic langagier est bien meilleur parce qu'ils ont entendu et que leurs circuits neuronaux ont été activés. L'évolution de chaque enfant est différente et n'est jamais connue à l'avance. L'orthophoniste avance au rythme de l'enfant et de ses compétences. À l'hôpital, les enfants viennent ponctuellement pour des bilans orthophoniques et rarement pour des prises en charge. L'évolution des enfants à long terme est d'une extrême variabilité d'autant plus que l'on prend pour référence les enfants entendants.

Le psychologue confronté à ces nouvelles pratiques

Le psychologue, en préparant la famille et l'enfant pour l'intervention chirurgicale, recueille les paroles des parents, entre réalité et fantasme, et son rôle sera de leur permettre de prendre leur décision et de la respecter. Le choix des parents doit être soutenu, car ils auront à justifier de leur décision auprès des proches, mais aussi auprès d'autres professionnels et de leur enfant plus tard. Le psychologue peut aussi chercher à comprendre ce que vivre avec un corps étranger représente pour certaines personnes. La pose d'un implant cochléaire pour l'enfant et les parents eux-mêmes peut être vécue comme une effraction. Quelque chose est entré dans le corps et on peut se demander ce qu'il en est de l'intégrité corporelle. La rencontre des collègues d'autres services

hospitaliers, tout particulièrement ceux du service de cardiologie où étaient pratiqués chez de jeunes enfants des transplantations cardiaques, fut riche d'enseignement. La proximité entre l'implant cochléaire et le cerveau induit un lien fantasmatique.

Jusqu'à une période récente, certaines structures accueilleraient très peu d'enfants porteurs d'implant. Les professionnels de l'éducation spécialisée étaient peu informés sur cette nouvelle technique et se sentaient dépossédés des enfants qui passaient beaucoup de temps à l'hôpital. C'est vers le psychologue que les parents et les autres professionnels se tournent en cas de difficultés apparaissant après la pose de l'implant : régressions psycho-développementales, énurésie secondaire, retour à une alimentation de bébé, pleurs incessants et endormissements difficiles, absence de réactions ou non apparition de la communication orale, casse ou pertes fréquentes ou refus de porter l'implant. Tout cela fait, bien sûr, partie des réactions possibles après une hospitalisation et une intervention, même si de nos jours les enfants sont de mieux en mieux informés et préparés à ces moments-là⁷⁶.

Les enfants ont grandi avec l'implant

Nous revoyons chaque année Richard, le premier enfant à porter un implant dans le service. Cette fois, il a une demande que son père l'encourage à formuler : comme tous ses copains, il veut un téléphone portable, mais ne sait pas si c'est dangereux et compatible avec l'implant. Il a bien travaillé à l'école, ses parents sont fiers de lui et, si le médecin donne son aval, il aura son portable. Adrien est maintenant en CE¹ où il ne se distingue des autres enfants que par son implant et ses lunettes aux verres teintés. Il tient sa place et sait se faire entendre. Julien a changé de comportement depuis qu'il a été opéré : il porte attention à tous les bruits, réagit aux voix, com-

prend les mots et les courtes phrases, mais après trois mois d'implant il ne dit toujours rien et l'inquiétude commence à naître. Puis, peu de temps après, il se produit une véritable « explosion du langage », qui se confirmera par la suite. Parfois, cela ne se passe pas aussi bien. Aurélia ne s'ouvre pas à la communication. Faut-il introduire des signes ? Faut-il la changer d'école ? Y a-t-il des éléments qui nous ont échappé ? Sont-ils d'ordre psychologique ou présente-t-elle des troubles des apprentissages ? Une thérapie familiale est proposée pour aider à y voir plus clair.

Cependant, on constate avec un certain recul que l'implant a une durée de vie limitée pour la partie externe, qu'il est fragile, qu'il faut le changer et parfois même remplacer la partie à l'intérieur de la cochlée (cela représente environ 10 % des implants). Ce matériel, comme l'appareil conventionnel, a des limites techniques et des incidents ou des pannes peuvent survenir. Ce qui rappelle qu'il ne s'agit pas de guérison, mais de la pose d'un dispositif. Les enfants qui ont été opérés entre l'âge de un à cinq ans le seront probablement à nouveau pendant leur jeunesse en fonction de la durée de vie de leur implant. Tous les parents et enfants acceptent cette contrainte. Le bilan de l'implant est jalonné de succès, d'échecs et de demi-succès ou de demi-échecs. Est-ce un échec de l'implant, un échec de l'enfant ou un échec de la prise en charge ? Généralement, l'explication des résultats est à chercher dans l'histoire de l'enfant et de sa famille, et dans la capacité à investir un tel projet. Comme dans une classe, à l'école, les enfants ne réussissent pas tous de façon égale. Quel que soit l'apport de cet implant, un enfant sourd, même bénéficiant de la meilleure technique qui soit, reste sourd. Enfin, comme le remarque le professeur Frachet⁷⁷, il est étonnant de constater que, pour la prothèse auditive dite conventionnelle, il n'existe pas autant de recherches et d'études que pour l'implant cochléaire qui est au cœur de l'innovation technique.

NAÎTRE
GRANDIR
DEVENIR

Dominique SEBAN-LEFEBVRE
Christine TOFFIN

L'enfant qui n'entend pas

La surdité,
un handicap invisible

8, rue Férou - 75278 Paris cedex 06
www.editions-belin.com

BELIN

58. Marie-Françoise Laborit, *La souffrance psychique liée à la surdité, surdité et souffrance psychique*, ouvrage collectif sous la direction de Frédéric Pellion, Ellipses, 2001.
59. Nicole Farges, article à paraître.
60. Section pour enfants sourds avec handicaps associés.
61. Section d'éducation pour jeunes déficients auditifs avec handicaps associés.
62. Julia Kristeva, *Être mère aujourd'hui*, Colloque Gypsy, 21/22 octobre 2005, Paris.

Chapitre 7

63. Éric Fottorino, *Korsakov*, Folio, 2004.
64. Clarisse Baumann, Conseil génétique en matière de surdité, in *Cochlée et psyché*, Ramsès éditions, Paris, 1996.
65. Simone Sausse, *op. cit.*
66. Marcella Gargiulo, Psychopathologie de la temporalité. Médecine prédictive et psychologie de l'anticipation. Étude sur la qualité de vie d'une population à risque pour la maladie d'Huntington, Thèse de doctorat en psychologie fondamentale et psychanalyse, Université Paris 7 Denis Diderot, 1999.
67. Marie-Louise Briard, « Un test génétique prédictif, pour quel objectif ? », in Les tests génétiques : grandeur et servitude, *Espace éthique, la lettre*, hors série n° 2, automne/hiver, 2000.
68. Marcella Gargiulo, *op. cit.*
69. Antoine Masson, « L'autorité du médecin entre le savoir génétique et le malade. Ouverture d'un temps humain », *Génétiqque et temporalité*, sous la direction d'A. Joos de Ter Beerst, L'Harmattan, 1997, Paris.
70. « Quand il y a des gènes, il y a du plaisir », *Le journal du CNRS*, octobre 2007.
71. Apprentissage et utilisation de la langue française orale par la personne sourde.
72. Marcella Gargiulo, « Le test génétique, bouleversement ou apaisement d'une vie », *La lettre, Espace éthique*, Les tests génétiques : grandeur et servitude, AP-HP, n° 2, hors série, 2000.

Chapitre 8

73. Marc 7, 33-34-35, *Le Nouveau Testament*, extrait de Julia Kristeva, *Pouvoirs de l'horreur. Essai sur l'abjection*, coll. « Tel quel », Seuil, 1980.
74. Claire Eugène, « Votre enfant est sourd ! La parole des sourds, psychanalyse et surdités », *Revue du collège de psychanalystes*, printemps/été Paris, 1993.
75. Michel Guillon, « Le corps et l'appareil », in Panoplies du corps, *Traverses*, n° 14-15, Minuit, 1979.
76. L'association Sparadrap, créée en 1993, publie des livrets pour les enfants hospitalisés qui sont rédigés par des parents et des professionnels de la santé.
77. « Recherche, innovation et pratique quotidienne... », *Le Journal ORL*, octobre 2007.

Glossaire

Aérateur trans tympanique (ATT) ou yoyo ou diabololo : petite pièce de plastique qui est mise au niveau de la membrane tympanique et permet de normaliser l'audition en présence d'une otite séreuse ou muqueuse, invalidante sur le plan auditif.

Audiogramme : courbe des valeurs des seuils en fonction de la fréquence des sons.

Audiométrie : examen qui mesure l'audition.

Audioprothésiste : spécialiste de la correction auditive. Il fait le choix et l'adaptation de l'appareillage conventionnel à son laboratoire privé sur prescription médicale. À l'hôpital il peut aussi faire les réglages de l'implant cochléaire.

Bilan étiologique : recherche de la cause.

Bilinguisme : pratique de deux langues. Ici, la langue orale et la langue des signes.

Méthode Borel-Maisonny : méthode de lecture analytique appelée phonético-gestuelle combinant visuel, gestuel et auditif.

Cochlée : partie de l'oreille interne qui code les sons pour le nerf auditif et transforme les vibrations sonores en courant électrique.

Code LPC ou langage parlé complété : système de codage visuel de la parole.

Communication bimodale : communication sous deux modalités, gestuelle et orale.

Connexine 26 : protéine nécessaire au bon fonctionnement de l'oreille interne. Sa fabrication est assurée par un gène connu. Si ce gène présente une mutation au niveau des deux chromosomes (celui d'origine paternelle et celui d'origine maternelle) du patient, ce dernier peut être atteint de surdité. Cette anomalie est dite autosomique récessive, c'est-à-dire que le risque d'être malentendants pour les enfants d'un couple dont le père et la mère sont porteurs de cette anomalie sur l'un de leur gène (et donc entendent bien) est de 25 %.

Contour : appareil de correction auditive qui comporte un micro, un amplificateur, un mini-haut-parleur avec un tube en plastique qui est connecté à un embout. Il se porte derrière l'oreille.

Cytomégaloïvirus (CMV) : virus qui peut se transmettre au fœtus dans le ventre de sa mère. Cette infection peut provoquer un retard intellectuel, associé à une surdité du bébé.

Cryptophasie : langue bâtie par des jumeaux et connue d'eux seuls. Elle est plus ou moins différente de celle de l'entourage.

Dactyloglogie : alphabet manuel de la langue des signes.

Décibel ou **dB** : unité de mesure de l'intensité sonore

Diagnostic prénatal : durant la période de 2002-2004, entre 90000 et 100000 fœtus ont été examinés chaque année en France à partir des différentes techniques permettant l'analyse du patrimoine génétique de l'enfant à naître. Ces examens peuvent aussi être effectués après un prélèvement de liquide amniotique (amniocentèse) de placenta ou de sang fœtal.

Diagnostic préimplantatoire : autorisé dès 1994, il n'a été mis en œuvre qu'en 2000. C'est une technique de sélection embryonnaire. Il est uniquement utilisé pour sélectionner des embryons conçus *in vitro*, indemnes d'une maladie grave dans le cas de couples présentant une forte probabilité de donner naissance à un enfant malade, d'une particulière gravité, incurable au moment du diagnostic. On dénombre une cinquantaine de maladies.

Écholalie : répétition automatique des paroles de l'interlocuteur.

Espéranto : langue internationale convenue dont le lexique est construit à partir des racines courantes des langues occidentales les plus répandues.

Étiologie : cause d'une maladie, d'un syndrome, d'une déficience.

Eugénisme : « Le fait de mettre en œuvre une pratique eugénique tendant à l'organisation de la sélection de personnes est puni de trente ans de réclusion criminelle et de 7500000 euros d'amende. » Article L214-1 du code pénal.

Gène : unité d'information génétique transmise par un individu à sa descendance.

Génoïde humain : il contient 30000 gènes et est constitué de plus de 3,2 milliards de paires de bases.

Génétique moléculaire : étude de la constitution moléculaire des gènes. Elle permet le diagnostic génétique de certaines maladies musculaires, nerveuses, métaboliques, osseuses, etc., graves.

Handicap : le terme de handicap en France continue à servir de terme générique pour désigner les déficiences, les limitations d'activité ou les restrictions de participation.

Implant cochléaire : appareillage auditif qui peut être utilisé quand les aides auditives conventionnelles qui amplifient le son à l'aide d'un mini-haut-parleur ne donnent pas de gain auditif suffisant. L'implant cochléaire stimule directement les

terminaisons du nerf auditif au niveau de l'oreille interne. Il comprend une partie implantée qui est l'électrode de stimulation, chirurgicalement placée dans la cochlée, et une partie externe, généralement en contour d'oreille, qui capte les informations sonores, les analyse et les envoie sous forme d'informations électromagnétiques à l'électrode située sous le scalp (cuir chevelu).

Intégration scolaire : action permettant d'orienter les enfants handicapés dans le système général de scolarisation. Elle peut être individuelle – l'enfant est intégré dans une classe ordinaire – ou collective – une classe spécialisée dans une école ordinaire – permanente ou partielle, avec ou sans aide spécifique : interprète, codeur, preneur de notes.

Interruption médicale de grossesse (IMG) : peut être mise en œuvre à la demande de la femme enceinte, après accord d'un comité médical pluridisciplinaire de diagnostic anténatal, quand une anomalie ou une infection d'une particulière gravité a été décelée chez le fœtus, ou si la grossesse met en jeu la vie de la mère. Il y a environ annuellement en France 5000 IMG pour indication fœtale.

Intelligibilité : mot utilisé pour évoquer la qualité de la parole, celle qui est perçue par l'enfant et celle qui est émise par l'enfant.

Jouets sonores : petits instruments calibrés pour susciter des réactions comportementales chez l'enfant (batterie de Borel Maisonnay).

Lecture labio-faciale ou **labiale** : technique qui consiste à suivre uniquement le mouvement des lèvres, de la bouche, de l'expression du visage pour reconnaître un mot, ou aptitude particulièrement développée par la personne sourde à identifier la parole à partir du mouvement des lèvres.

Loterie génétique : combinaisons de gènes parentaux grâce auxquels le génoïde de l'individu est unique, identique à aucun autre. Nous sommes tous porteurs d'anomalie génétique, mais de gravité variable, handicapantes ou non.

Langage parlé complété ou **LPC** : accompagnement gestuel de la lecture labiale pour la compréhension des phonèmes.

Langue des signes française ou **LSF** : langue gestuelle à part entière avec sa propre grammaire et syntaxe.

Makaton : méthode de communication associant la langue de signes simplifiée, la parole et les pictogrammes.

Maladies dites rares : celles qui touchent un nombre restreint de personnes en regard de la population générale. Le seuil admis en Europe est d'une personne atteinte sur 2000, soit pour la France moins de 30000 personnes pour une maladie donnée. Elles se comptent certainement par milliers. À l'heure actuelle, on en a déjà dénombré de 6000 à 7000 et 5 nouvelles sont décrites chaque semaine dans la littérature médicale. Ce sont des maladies graves, chroniques, évolutives où le pronostic vital est

souvent en jeu. Leur nombre dépend aussi de la précision de la définition de ce qu'est une maladie. Jusqu'à présent, en médecine, elle était définie comme une altération de l'état de santé, se présentant en une configuration unique de symptômes dont le traitement est unique.

Mimogestualité: association de mimiques et de gestes qui accompagnent le langage oral.

Monozygote: se dit des « vrais jumeaux », ceux qui possèdent une même identité génétique.

Oralisme: choix du langage oral comme mode de communication privilégié.

Oreille: organe constituant l'appareil auditif et comprenant trois parties: l'oreille externe avec le pavillon et le conduit auditif externe; l'oreille moyenne avec le tympan et les osselets, qui transmettent les vibrations mécaniques du son à l'oreille externe et à l'oreille interne ou cochlée, qui transforme les vibrations du son en informations électriques pour le nerf auditif. L'oreille interne est également un organe de l'équilibre avec son segment vestibule.

Orthophonie: discipline thérapeutique visant au diagnostic et au traitement des troubles du langage oral et écrit.

Otite séreuse et otite muqueuse: épanchement liquidien dans l'oreille moyenne, banal chez l'enfant au cours des rhinopharyngites hivernales. Il est temporaire, mais sa chronicisation chez certains enfants entraîne parfois une gêne auditive, qui peut être l'indication de la pose d'un aérateur transtympanique (ou diabololo ou yoyo) pour normaliser l'audition.

Otoémissions acoustiques provoquées (OEAP): méthode d'audiométrie objective qui consiste, à l'aide d'un embout placé à l'entrée du conduit auditif externe, à envoyer un son et à enregistrer en réponse un mouvement microscopique du tympan dont la présence permet de savoir que l'enfant entend normalement. Cet examen permet de dire « audition normale » ou « audition pathologique » sans définir l'importance éventuelle de la perte auditive; c'est un examen de dépistage. Son enregistrement peut être perturbé par l'agitation de l'enfant ou un bruit généré par une rhinopharyngite.

Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEA): méthode d'audiométrie objective qui consiste, par une sorte d'encéphalogramme (électrodes posées à proximité du scalp), à enregistrer l'activité du nerf auditif et du cerveau lors d'une stimulation auditive simultanée. Il permet d'établir des seuils auditifs, mais seulement pour les sons aigus. Cet examen peut être perturbé par l'agitation de l'enfant ou par un retard, non forcément pathologique, de maturation neurologique.

Phonème: le plus petit élément sonore d'une langue.

Pictogramme: dessin représentant ou symbolisant un concept, une idée, un mot. Plusieurs pictogrammes associés peuvent devenir un système d'écriture/lecture qu'on appelle code pictographique.

Pidgin: langue seconde composite, née du contact commercial entre l'anglais et les langues d'Extrême-Orient. Elle ne remplit pas toutes les fonctions de la langue ordinaire.

Poly-handicap: association de multiples handicaps.

ROC: réflexe d'orientation conditionné. C'est l'épreuve d'audiométrie globale pour les enfants de six mois à deux ans.

Seuil d'audition: intensité minimale d'un son, à fréquence donnée, produisant une sensation auditive.

Seuil de perception ou seuil d'audition: niveau d'intensité à partir duquel le sujet commence à entendre, ou la plus faible intensité du son.

Sosies labiaux: se dit de deux ou plusieurs syllabes ou mots qui se prononcent avec le même mouvement des lèvres et qui ne peuvent donc pas être différenciés par la seule perception visuelle.

Suppléance mentale: fonctionnement de l'esprit qui aide à la compréhension d'un message dans les situations où l'information sensorielle reçue est incomplète ou confuse.

Surdité acquise: surdité consécutive à une maladie ou à un accident. Elle n'est pas transmissible.

Surdité congénitale: surdité dont la cause est présente dès la naissance mais cette surdité bilatérale peut être présente dès la naissance ou n'apparaître qu'après.

Surdité génétique: surdité secondaire à une anomalie génétique. Elle est congénitale, héréditaire. En dehors des surdités liées au sexe, si pour se manifester la surdité nécessite que l'anomale soit portée sur les deux gènes de l'individu, elle est dite récessive avec un risque de manifestation de 25 % chez les collatéraux et sans risque de transmission chez la descendance, à moins que l'un des individus se marie avec une personne porteuse à son insu du même gène sur un de ses chromosomes (situation rare). Si la surdité se manifeste dès qu'un seul des gènes est atteint, elle est dite dominante avec un risque de 50 % pour les collatéraux et la descendance.

Surdité héréditaire: surdité ayant une cause génétique.

Surdité légère: le déficit est de moins de 30 décibels. La parole est perçue à voix normale, mais plus difficilement à voix basse ou lointaine. La plupart des bruits sont perçus.

Surdité moyenne: le déficit est compris entre 30 et 60 dB. La parole est perçue quand on élève la voix; le sujet comprend mieux en regardant celui qui parle. Il perçoit certains bruits familiaux.

Surdité de perception: due à une atteinte de l'oreille interne et ou des voies et centres nerveux. Elle n'est pas accessible à un traitement médical et ou chirurgical.

Surdité profonde: le déficit est de plus de 90 dB.

Surdité sévère: le déficit est compris entre 70 et 90 dB.

Surdité de transmission: due à des atteintes de l'oreille moyenne. Elle est le plus souvent curable par des moyens médicamenteux ou chirurgicaux. C'est une surdité acquise dans 99 % des cas. Elle est 8 fois plus fréquente que la surdité de perception chez l'enfant.

Syndrome: ensemble de signes cliniques et de symptômes qu'un patient est susceptible de présenter lors de certaines maladies.

Syndrome de Marfan: maladie autosomique dominante qui touche le tissu conjonctif. 15 000 personnes en sont atteintes en France. Elle a été découverte par le pédiatre Antoine Marfan en 1896.

Syndrome d'Usher: maladie génétique qui peut atteindre l'audition et la vision. Il en existe différentes formes suivant la gravité de ses atteintes et leur âge d'apparition.

Système HF (haute fréquence): système composé d'un émetteur (micro) et d'un récepteur qui élimine la distance entre le professeur et l'élève grâce à sa liaison haute fréquence et limite les effets des bruits ambiants.

Train show: épreuve d'audiométrie de l'enfant de deux à cinq ans.

Table des sigles

BIAP: Bureau international d'audiophonologie qui a établi la classification médicale de la surdité.

CAMSP: Centre d'action médico-sociale précoce (pour enfants déficients auditifs ou polyvalents).

CLIS: Classe d'intégration scolaire au niveau de l'enseignement primaire.

CMPP: Centre médico-psycho-pédagogique.

MDPH: Maison départementale des personnes handicapées, qui remplace les instances existant auparavant, CDES (Commission départementale d'éducation spéciale) et COTOREP (Commission technique d'orientation et de reclassement professionnel). Elle a pour fonction d'offrir un accès unique aux droits et aux prestations.

OMS: Organisation mondiale de la santé.

PMI: Protection maternelle et infantile.

SAFEP: Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce pour enfants déficients auditifs de moins de trois ans.

SSEFIS: Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire.

SESSAD: Service d'éducation spéciale et de soins à domicile.

SEHA ou SEDAHHA: Sections d'enfants à handicaps associés.

UPI: Unité pédagogique d'intégration au niveau de l'enseignement secondaire.

Liste des associations

- ALPC : Association pour la promotion et le développement de la langue française parlée complétée. www.assoc.wanadoo.fr/alpc
- ANPEDA : Association nationale des associations de parents d'enfants déficients auditifs. www.anpeda.org
- APF : Association des paralysés de France. <http://www.apf.asso.fr>
- Cochlée, Île-de-France : www.cochlee-asso.com
- FPEC : Fédération française des implantés cochléaires et Centre d'information sur la surdité et l'implant cochléaire. www.implant-cochleaire.com
- FNSF : Fédération nationale des sourds de France. www.fnsf.org
- IVT (International Visual Theater) : création théâtrale associée à la recherche linguistique et pédagogique autour de la langue des signes. Enseignement, stages et formations : www.ivt.fr
- Orphanet : site des maladies rares et orphelines. www.orphanet.net
- Ramsès : Réseau d'actions médico-psychologiques et sociales pour enfants sourds. <http://ramses.asso.free.fr/>
- UNISDA : Union nationale pour l'insertion sociale des déficients auditifs. www.unisda.org ou www.idda.net