



1/ Diagnostic : pourquoi est-il important d'avoir un diagnostic précoce de la surdité ? Quels sont les enjeux ?

La perte auditive bilatérale a ceci de particulier qu'elle ne présente pas de symptômes visibles dans la toute petite enfance, tout du moins pour les personnes non initiées.

Donc,

Traditionnellement, il fallait entre une moyenne de **12 mois pour diagnostiquer un enfant sourd profond** et une moyenne de **36 mois pour diagnostiquer un enfant sourd moyen**.

C'est pourquoi

Un **dépistage néonatal systématique** de la surdité a été progressivement mis en œuvre pour permettre un **diagnostic précoce**

>>> En France, le dépistage néonatal universel de la surdité a commencé à être mis en œuvre dans les hôpitaux et maternités de certaines régions en 2003, 2004 et 2005 pour être ensuite étendu à l'ensemble du pays en 2012 (décret du 23 avril 2012)

Cependant

Grâce au dépistage universel, **la majorité des diagnostics est posée dans les six premiers mois** après la naissance, mais il reste **un petit nombre de nouveaux nés qui échappent au test** pour différentes raisons (les « perdus de vue »).

A ces enfants il faut ajouter ceux qui deviennent sourds après la naissance mais avant l'acquisition du langage (surdité prélinguale)

Ainsi, il coexiste deux situations différentes, celle du diagnostic **précoce et celle du diagnostic **tardif**.**

La surdité crée une situation de handicap concernant la communication et l'acquisition de la langue (en milieu entendant).

Il y a un risque de ne jamais atteindre un bon niveau de langue, avec un retard dans le processus d'acquisition, un vocabulaire pauvre et des difficultés persistantes de maîtrise des structures de phrases.

Cela fonctionne comme une réaction en chaîne > **Les difficultés d'acquisition de la langue peuvent avoir des conséquences négatives sur :**

- **Le développement cognitif**
- **La maîtrise de la lecture et l'accès à l'éducation**
- **Et sur le long terme, à l'inclusion sociale.**

Plus le diagnostic est précoce, plus il y a de bénéfice pour le développement de l'enfant dans la période sensible d'acquisition de la langue liée à la plasticité cérébrale de la toute petite enfance. Un diagnostic précoce offre plus de chances pour anticiper les besoins.

2/ Appareillage : quels sont les besoins pour l'enfant ?

Stimulation des fonctions auditives.

Rôle des prothèses auditives et de l'implant cochléaire.

- **Prothèses auditives bilatérales numériques** dans les 3 mois suivant le diagnostic.
- Recommandation d'une **implantation cochléaire** pour certaines surdités sévères et les surdités profondes. (Nécessité d'une intervention chirurgicale)
- **Optimiser la fonction auditive** en utilisant la **plasticité cérébrale** de l'âge précoce. Stimuler la fonction pour créer les **connections cérébrales** nécessaires au développement ultérieur du langage. (La fonction crée l'organe)
- **Optimiser la boucle audio phonatoire** : la mise en place des prothèses auditives **avant l'âge de six mois** a une influence positive sur **l'intelligibilité de la parole**.

>>> C'est le moment où le médecin ORL, l'audio-prothésiste et l'orthophoniste commencent à intervenir.

3/ Génétique : pourquoi la surdité bilatérale entre-t-elle dans le champ des maladies rares ? Qu'en est-il des tests génétiques ?

En France, il est estimé **qu'un enfant sur 1000** est né sourd avec un seuil de **perte auditive supérieur à 40 décibels**.

Cela constitue un effectif de **800 enfants sourds nés chaque année**.

A cela il faut ajouter un **nombre important d'enfants devenus sourds**, pour différentes raisons, dans la toute petite enfance avant l'acquisition de la langue (surdité prélinguale).

Si l'on considère ces chiffres élevés de prévalence de la surdité, comment la surdité bilatérale peut-elle être définie comme une maladie rare ?

Alors qu'en Europe une maladie ou un trouble sont définis comme rares lorsqu'ils affectent 1 citoyen sur 2000.

Parce que

80% des surdités de l'enfant sont d'origine génétique. Plus de 100 formes génétiques différentes ont été identifiées. 500 syndromes incluant une surdité comme symptôme ont également été identifiés.

Chaque forme génétique de perte auditive bilatérale constitue une maladie rare, c'est pourquoi en français, nous utilisons le mot « surdités » au pluriel, ce qui ne peut être fait en anglais avec les mots « deafness » ou « hearing loss ».

Le test génétique est une ressource récente dans l'histoire de la surdité : par exemple, le **Centre de Référence des Surdités Génétiques (hôpital Necker Paris) a été créé en 2000 à l'initiative du **Docteur Sandrine Marlin**.**

Le test génétique est à l'origine d'une révolution diagnostique avec pour objectifs de mettre en place de nouveaux essais cliniques et faciliter l'accès à une prise en charge médicale efficace.

Pourquoi un test génétique ?

Pour :

- Découvrir le mode de transmission : autosomique dominante ou récessive, liée au chromosome X etc...
- Découvrir l'éventualité d'une association syndromique.
- Découvrir les évolutions possibles de la surdité.

4/ Programme d'intervention précoce

Développer un moyen de communication efficace dans la petite enfance

- Développer les compétences de l'enfant en ayant recours à **toutes les formes de communication verbales et non verbales tout en utilisant les modalités visuelles et auditives.**
- **S'appuyer sur le développement psychomoteur global** pour favoriser les compétences de communication pré-linguistiques.
- **Proposer une éducation auditive** (de 2 à 4 fois par semaine en fonction du seuil de perte auditive) afin de développer l'intérêt pour le monde des sons et sa connaissance (sons de la vie quotidienne et reconnaissance de la voix)
- **Dans le cas d'un diagnostic tardif, rééducation intensive du langage** pour combler les lacunes de langue élémentaire dues au retard persistant d'acquisition de la langue par l'enfant.

> Programme d'intervention précoce mis en œuvre par une équipe pluridisciplinaire composée d'orthophonistes, audio-prothésistes, psychomotriciens, psychologues, médecins ORL **et les parents.**

5/ Projet éducatif parental

5 /1 - Passer des moyens de communication à l'acquisition de la langue.

Plusieurs stratégies d'acquisition de la langue peuvent être adoptées.
Toutefois, **quatre questions** doivent être prises en compte.

- Qui sont les **nourrices linguistiques** de l'enfant sourd ?
- **Quelle langue pour quels objectifs ?** En d'autres mots, dans quel environnement social est-ce que l'enfant sourd va communiquer avec cette langue ? Quelles activités langagières va-t-il développer dans cette langue ? La compréhension orale ? l'expression orale en interaction ? l'expression orale en continu ? La compréhension écrite ? L'expression écrite ? l'expression écrite en interaction (nouvelles technologies) ?
- **Quelles stratégies mises en œuvre par les parents** dans la transmission de cette langue vont être plus efficaces pour atteindre ces objectifs ?
- **Quelle est la réceptivité de l'enfant sourd** aux stratégies de communication mises en œuvre ?

De plus, **cinq critères**, prérequis pour développer la maîtrise des compétences dans n'importe quelle langue cible, doivent être pris en compte.

- 1er critère : une **exposition précoce** à la langue cible (période sensible d'acquisition du langage)
- 2ème critère : un **accès précis et complet** à la langue cible
- 3ème critère : une **exposition régulière et soutenue** à la langue cible (idée d'immersion dans la langue cible, notion de bain de langage)
- 4ème critère : une **exposition à une langue complète dans des situations interactives significatives naturelles** pour développer une représentation complète de la langue cible en la pratiquant et en utilisant un processus d'essais et d'erreurs afin d'en intérioriser les structures.
- 5ème critère : Une **exposition à un modèle de langue fluide** apporté par les nourrices langagières.

Besoins de l'enfant sourd

- Besoin pour un enfant sourd d'être **exposé à des modèles riches et corrects de la langue** et de recevoir une **représentation complète** de cette langue correspondant à son âge : **ni simplifiée, ni limitée sur le plan syntaxique et lexical...**

>>> Programme d'intervention mis en œuvre par une équipe pluridisciplinaire composée d'orthophonistes, audio-prothésistes, psychologues **et les parents**.

Besoins des parents

- **95% des enfants sourds sont nés de parents entendants** qui n'ont aucune connaissance de la surdité, d'où le besoin d'avoir accès à une information fiable, indépendante et non orientée idéologiquement pour les aider à **construire leur propre projet éducatif**.
- Les parents ont la responsabilité, garantie comme un droit, de choisir la ou les langues qu'ils vont utiliser pour l'éducation de leur enfant sourd. La problématique du choix est bien celle de **la langue dans toutes ses composantes** et non de la parole uniquement, puisque la parole ne constitue qu'un médium pour transmettre la langue.

>>> diverses sources d'information : l'équipe pluridisciplinaire, Centre National d'Information sur la Surdit  (CNIS : <http://surdi.info>), divers r seaux sociaux, monde associatif.

5 / 2 - Quel est le r le des parents dans le d veloppement de leur enfant sourd ?

Les parents constituent la cl  de voute dans la prise en charge de leur enfant par les services de soins car ils sont la principale nourrice linguistique de leur enfant.

Donc, les diff rentes prises en charge devraient **attribuer un r le central aux parents** pour offrir   leur enfant :

une exposition intensive   des mod les de langue riche et vari e   travers les situations interactives signifiantes de la vie quotidienne.

La l gislation fran aise stipule que :

“Dans l' ducation et le parcours scolaire des jeunes sourds, la libert  de choix entre une communication bilingue, langue des signes et langue fran aise, et une communication en langue fran aise est de droit » (Loi n  2005-102)

Cela permet th oriquement d'envisager plusieurs strat gies diff rentes dans le choix linguistique parental.

- Une situation de bilinguisme avec la langue des signes fran aise en langue premi re et la langue fran aise parl e en langue seconde.

- Une situation de bilinguisme avec la langue des signes française en langue première et la langue française parlée en langue seconde mais ciblée exclusivement sur la maîtrise des activités de compréhension écrite et d'expression écrite (circulaires Education Nationale)
- Une situation de bilinguisme avec la langue française parlée en langue première et la langue des signes française en langue seconde.
- Une situation de monolinguisme avec la langue française parlée.
- Et dans toutes les situations où la langue française est concernée, elle peut être proposée en réception selon la modalité audio-visuelle par l'utilisation de la Langue française Parlée Complétée (LfPC).

5/3 - Choix linguistique parental de la langue française parlée en tant que langue première avec l'appui de la Langue française Parlée Complétée (LfPC).

De quoi s'agit-il ?

- La LfPC est un système fondé sur les sons de la langue. Il est composé de huit configurations manuelles (sons consonnes) utilisées en cinq positions différentes autour de la bouche (sons voyelles) en complémentarité avec les images labiales.

Quels bénéfices la LfPC apporte-t-elle à l'acquisition de la langue par l'enfant sourd (quelle adéquation avec les cinq critères prérequis à l'acquisition d'une langue) ?

- Grâce à cette technique gestuelle, **tous les sons et les syllabes de la langue française peuvent être totalement perçus par** les personnes sourdes de la naissance à l'âge adulte. Cette technique utilise le **canal visuel en complémentarité avec le canal auditif** pour rendre la langue française totalement accessible. > **Deuxième critère : un accès précis et complet à la langue cible**
- Les parents entendants n'ont **pas besoin d'apprendre une autre langue**, ils utilisent leur langue habituelle et ont juste besoin d'un entraînement de 20 heures pour s'approprier la technique gestuelle de la LfPC. Ils doivent, ensuite, s'entraîner régulièrement pour devenir fluides et expressifs. > **Cinquième critère : une exposition à un modèle de langue fluide**
- > **Quatrième critère : une exposition à une langue complète dans des situations interactives significatives naturelles**
- Exposer de manière précoce à la LfPC, avant même l'appareillage ou l'implantation cochléaire, aide l'enfant sourd à développer une **meilleure réception de la langue orale**. > **Premier critère : une exposition précoce à la langue cible**
- Exposer l'enfant sourd de manière intensive à la LfPC pour qu'il développe une aisance de compréhension de la langue orale comparable à la maîtrise d'une langue maternelle avec une **conséquence positive sur l'expression orale**. > **Troisième critère : une exposition régulière et soutenue à la langue cible**

Incidence sur l'apprentissage de la lecture ?

La LfPC, aide les enfants sourds à développer :

- Une **conscience phonologique** du système phonologique français basé sur la syllabe.
- Une **conscience morphophonologique** de ce système (conscience que des mots qui "appartiennent à une même famille de sens" sont aussi phonologiquement proches (ex : petit, petite, petitesse, petiotte)
- Une représentation précise **des structures syntaxiques et des connecteurs de la langue**.
- Les stratégies mises en œuvre dans les procédures de lecture pour **devenir de bons lecteurs**.

Incidence sur l'apprentissage des langues étrangères

Après avoir développé des compétences de décodage efficace dans leur langue première, les personnes sourdes peuvent **les transférer aux versions du code adaptées aux autres langues** (Cued Speech pour l'anglais, Palabra Complementada pour l'espagnol, etc...)

La technique du Cued Speech a été adaptée à 64 langues vocales à travers le monde.

Mise en accessibilité de toute communication orale en langue française favorisant l'inclusion sociale

- La LfPC permet de rendre l'information totalement **accessible dans tout environnement où le bruit de fond rend les prothèses auditives inefficaces**.
Situations scolaires, professionnelles > Intervention de codeurs/ codeuses en LfPC, qui codent tout ce qui est dit afin de transmettre l'information échangée, par le canal visuel et compléter l'information auditive lacunaire.
- La LfPC contribue à l'inclusion sociale tout en rendant la surdité **tangible par sa technique gestuelle et son expressivité**.

Références des sources bibliographiques utilisées pour la rédaction de ce document.

HAS (Haute Autorité de Santé) :

- Recommandations de bonne pratique " Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans" (décembre 2009), https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_922867/fr/surdite-de-l-enfant-accompagnement-des-familles-et-suivi-de-l-enfant-de-0-a-6-ans-hors-accompagnement-scolaire

- Rapport : évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale (janvier 2007) https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_513169/fr/evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale
Site web du Centre de Référence de surdités génétiques (Hôpital Necker, Paris, France) <http://www.maladiesrares-necker.aphp.fr/surdites/>

ACFOS (Action Connaissance Formation pour la Surdit ) :

- Actes du deuxi me colloque international ACFOS, Paris Novembre 1998 « Surdit  et acc s   la langue  crite : de la recherche   la pratique »
- Actes des journ es d’ tudes ACFOS 2006 « Diagnostic tr s pr coce des surdit s : quelles r ponses apporter ?”
- Livre blanc : La surdit  de l’enfant : les sourds ont le droit   la parole 2006 ouvrage collectif
http://op17.fr/wp-content/uploads/2012/08/livreblanc_acfos2006.pdf

Pour la LfPC, et le Cued Speech :

- Site web de l’ALPC <https://alpc.asso.fr>
- Site web de la Cued Speech association UK <https://www.cuedspeech.co.uk/>
- « La LfPC regard e par les sciences » r alisation J r me Schultz conception graphique Jessica Boroy.
<https://alpc.asso.fr/wp-content/uploads/Brochure-MAJ-2020-WEB.pdf>
- “Complete bilingualism: achieving full access to both British Sign Language (BSL) and English by Cate Calder and Anne Worsfold (2014) Cued Speech association UK
- “What can be expected from a late cochlear implantation” Kos M. L Deriaz, M., Guyot J.P., & Pelizzone, M. (2009)
- “The development of oral language through Cued Speech” Hage C. & Leybaert, J. (2006)
- « La langue fran aise parl e compl t e (LPC) : fondements et perspectives » sous la direction de Jacqueline Leybaert / Collection Troubles du d veloppement psychologique et des apprentissages SOLAL  diteur (2011)
- “Early experience of Cued Speech enhances speechreading performance “ Aparicio M., Peigneux P., Charlier B., Neyrat C. & Leybaert J. (2012)

- « Perception de la langue française parlée complétée : intégration du trio lèvres-main-son. Thèse de doctorat » PhD thesis Bayard C. (2014)
- Guide pour l'enseignement des langues vivantes : cycles 2 et 3 Oser les langues vivantes étrangères à l'école : Ministère de l'éducation Nationale (juillet 2019)
https://cache.media.eduscol.education.fr/file/Multi_cycles_/74/0/Guide-LV_1151740.pdf

Ce document fait partie d'une série dont l'objectif est de développer des analyses et des réflexions sur les documents officiels en rapport avec la surdité.

Pour toute demande ou partage d'information :
contact@alpc.asso.fr

Rédigé dans le cadre de la représentation de l'ALPC auprès du CNCPH, document susceptible d'évoluer, consulter le site Internet de l'ALPC : <https://alpc.asso.fr>

