

1. AVIS AU LECTEUR

1.1 NOTRE MOTIVATION

L'univers d'un sourd, adulte et surtout enfant, est méconnu, presque inconnu du grand public. Nombre d'idées reçues restent ancrées dans les mentalités. Par exemple, pour le commun des mortels, un sourd est toujours sourd-muet (ce qui est faux), preuve en est Bernardo, le fidèle ami de Zorro.

Nous avons choisi de partir à la découverte de ce monde parallèle de silence où rien ne serait dit ni entendu. Intrigués et curieux de connaître les transferts sensoriels et langagiers dus à la déficience auditive, nous souhaitons pénétrer cet univers où la communication est autre.

Nous avons eu la surprise de nous retrouver plongés dans une polémique dont nous ne supposions pas l'existence et dont seulement une petite partie arrive à l'oreille du non initié. Rappelez-vous la vague déferlante d'interventions dans la Tribune de Genève de mai 1999, à la suite de la décision du Centre Romand d'Implants Cochléaires d'opérer une petite Kosovare devenue sourde après une chute.

Décidés à nous immerger, il ne nous restait plus qu'à ne pas perdre notre chemin dans des eaux quelque peu troubles.

1.2 LA METHODE

Notre idée initiale, en concevant notre arbre des concepts, était de traiter des modalités et de la qualité de communication de l'enfant sourd avec son entourage. Ceci est en fait déterminé dans un cadre choisi par des services publics et privés. Nous étions conscients que le point central pouvait être autre, et que nous serions probablement amenés à changer de direction.

Notre première démarche fut de joindre une personne qui occupe une position centrale dans ce réseau de soins. Pour ce, nous avons consulté l'ouvrage rédigé par l'Hospice Général, « La Clé ». Ceci nous a conduit jusqu'à M. Lutz, membre des Comités directeurs romand et suisse des Associations de Parents d'Enfants Déficients Auditifs (A.S.P.E.D.A.) et membre de l'Association Genevoise du même nom (A.G.P.E.D.A.). De plus, M Lutz intervient auprès de l'Etat de Genève en tant que membre de la Commission d'Intégration du Département de l'Instruction Publique (D.I.P.) de Genève.

Très cordialement, M. Lutz nous a exposé la situation objectivement en nous prévenant de sa complexité et des parti pris des personnes que nous allions rencontrer.

Sensibles à ses conseils, nous nous sommes adressés tout d'abord aux principaux intéressés, c'est-à-dire les familles d'enfant sourd. A ce stade, nous avons réalisé que leur préoccupation majeure, le sujet abordé à chaque fois avec le plus d'intensité et de passion, était celui de la prise en charge éducative de leur enfant. Nous avons décidé d'accorder une attention particulière à ce sujet. Un point à remarquer est que nous n'avons pas pu nous entretenir avec les enfants, cachés ou absents. Ceci n'a toutefois pas eu de conséquence importante sur le bon déroulement de notre enquête : ce sont bien les parents qui prennent les décisions pour eux en tout état de cause. Ils sont donc les plus à même de nous répondre.

Dans un second temps, les professionnels publics et privés nous ont exposé leurs services.

Tout au long de notre parcours, nous nous sommes dirigés au gré de nos rendez-vous, nous indiquant la direction à suivre. Cette option a été préférée à un plan que nous aurions élaboré et qui aurait reflété nos idées préconçues.

Ainsi, nous avons rencontré :

- **des parents :**

M. Lutz,
membre de l'A.G.P.E.D.A
membre du Comité directeur romand de l'A.S.P.E.D.A.
membre du Comité directeur de l'A.S.P.E.D.A.
membre de la Commission de l'Intégration du D.I.P.

Mme Bourquin,
membre et présidente de l'A.G.P.E.D.A.

Mme et M. A
Mme F
Mme V
Mme Z

dont 2 enfants sont à l'école publique
1 enfant, à l'école privée
3 enfants, à l'école du Centre pour Enfants Sourds de Montbrillant
(C.E.S.M.)

- **des responsables de la prise en charge éducative :**

Mme Haus
directrice pédagogique de l'école du C.E.S.M.
(du service de l'enseignement spécialisé, dépendant du D.I.P.)

Dr. Rey
directeur thérapeutique de l'école du C.E.S.M.
(du Service Médico-Pédagogique, dépendant de l'Office de la Jeunesse)

M. Manzano
directeur du Service Médico-Pédagogique (S.M.P.)

M. Dandelot
directeur adjoint du S.M.P.
responsable de l'enseignement spécialisé

M. Ferrard
orthophoniste privé sur France

Mme Deriaz
logopédiste du Centre Romand d'Implants Cochléaires (C.R.I.C)

- **des responsables de la prise en charge médicale :**

Dr. Cao

médecin oto-rhino-laryngologue (O.R.L.), responsable du dépistage aux Hôpitaux Universitaires de Genève (H.U.G.) (du Service de Santé de la Jeunesse (S.S.J.), dépendant de l'Office de la Jeunesse et du D.I.P.)

Dr. Kos

médecin O.R.L. chirurgienne au C.R.I.C., H.U.G.

Dr. Bolognini

médecin pédiatre en ville

Dr. Selleger

médecin O.R.L. en ville

Pour chacun des entretiens, nous avons élaboré un plan général. Ils étaient prévus de façon à connaître la position de notre interlocuteur, la politique éducative menée au sein de son établissement, mais aussi son point de vue personnel. Nous avons également cherché à éclaircir les sujets de discorde.

En ce qui concerne la matière réunie lors de nos interviews, nous nous efforcerons de vous la présenter le plus objectivement possible. De plus, faute de temps et vu l'importance et la complexité du sujet, il serait périlleux de se risquer à porter un jugement.

1.3. LES ARBRES DES CONCEPTS

1.3.1. Le parcours des parents

1.3.2. La surdit  de l'enfant (la derni re version)

1.3.3. La communication (la troisi me version)

1.3.4. Les relations de l'enfant (la deuxi me version)

1.3.5. La surdit  chez l'enfant (la premi re version)

1.4. QUELQUES DEFINITIONS

Afin de vous initier au vocabulaire spécialisé, nous vous invitons à prendre connaissance des définitions suivantes :

- surdit  : La surdit  est l'affaiblissement ou l'abolition compl te du sens de l'ou e.
Etre sourd : percevoir insuffisamment les sons ou ne pas les entendre du tout.
- malentendance : La malentendance est associ e   une hypoacousie de 20 dB, correspondant   une surdit  l g re.
- Langue des Signes Fran aise (L.S.F.) : La langue des signes fran aise est une langue gestuelle,   part enti re, dont le but est de permettre aux sourds de communiquer sans qu'ils soient handicap s par leur d ficiency.
Elle est au centre de la d finition de la culture sourde.
- fran ais sign  : Le fran ais sign  est un mode d'expression (et non une langue) o  le fran ais est traduit en gestes distincts du L.S.F., la syntaxe  tant celle du fran ais.
- bilinguisme : Le bilinguisme est une strat gie  ducative permettant l'acquisition des deux langues, d'abord celle de la langue des signes fran aise, puis, l'introduction du fran ais  crit et oral par le biais du L.S.F. et d'un travail logop dique.
- oralisme : L'oralisme est une strat gie  ducative permettant l'acquisition du fran ais oral et  crit par le biais de la perception sonore, aid e visuellement par la lecture labiale, le langage parl  compl t  et le fran ais sign .
Il est associ    l'utilisation optimale des restes auditifs.
- logop die : La logop die est une science param dicale dont le but est de soigner les troubles du langage oral et  crit. L'enseignement de la logop die se distingue de celui de l'orthophonie par une premi re orientation psychologique.
- orthophonie : L'orthophonie est une science param dicale dont le but est de soigner les troubles du langage  crit et oral. L'enseignement de l'orthophonie se distingue de celui de la logop die par un cursus homog ne plus m dicalis .
- lecture labiale : C'est la lecture (reconnaissance visuelle des mots articul s) sur les l vres de son interlocuteur. Etant donn  les similitudes des patterns labiaux (p. ex. « p » et « b »), seuls 35% des mots sont reconnus par cette m thode.
- Langage Parl  Compl t  (L.P.C.) ou « Cued Speech » : Cette technique gestuelle simultan e au discours oral de l'interlocuteur, vise   permettre   la personne sourde de distinguer les isolabiaux. Cinq positions de la main codent les voyelles et huit configurations des doigts les consonnes. Ces combinaisons sont ex cut es au niveau du menton,   proximit  des l vres.

2. L'AUDITION

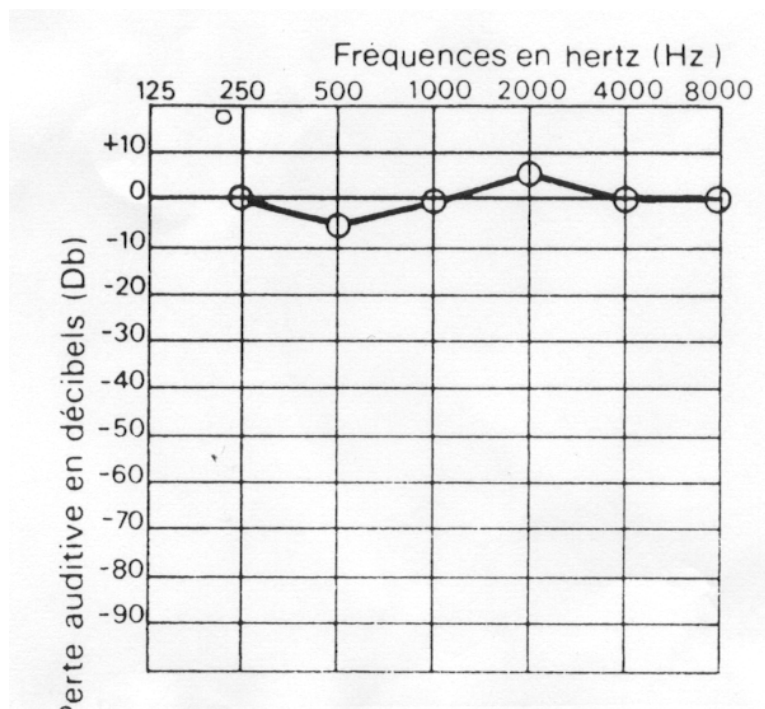
L'audition est un sens, c'est-à-dire une fonction qui nous informe sur le milieu dans lequel nous vivons, permettant la perception de l'environnement et la communication entre individus. Spécifiquement, c'est l'action d'entendre, définie comme ci-dessus, par un travail de perception du signal sonore, puis de son analyse et de sa compréhension.

2.1. LE SON

Le son est le nom donné à la perception de l'onde sonore par l'organe sensoriel de l'ouïe. Il est donc déterminé par rapport aux caractéristiques ondulatoires. L'amplitude [en dB] et la fréquence [en Hz] d'une onde correspondent à l'intensité [en dB] et à la hauteur [en Hz] d'un son, respectivement.

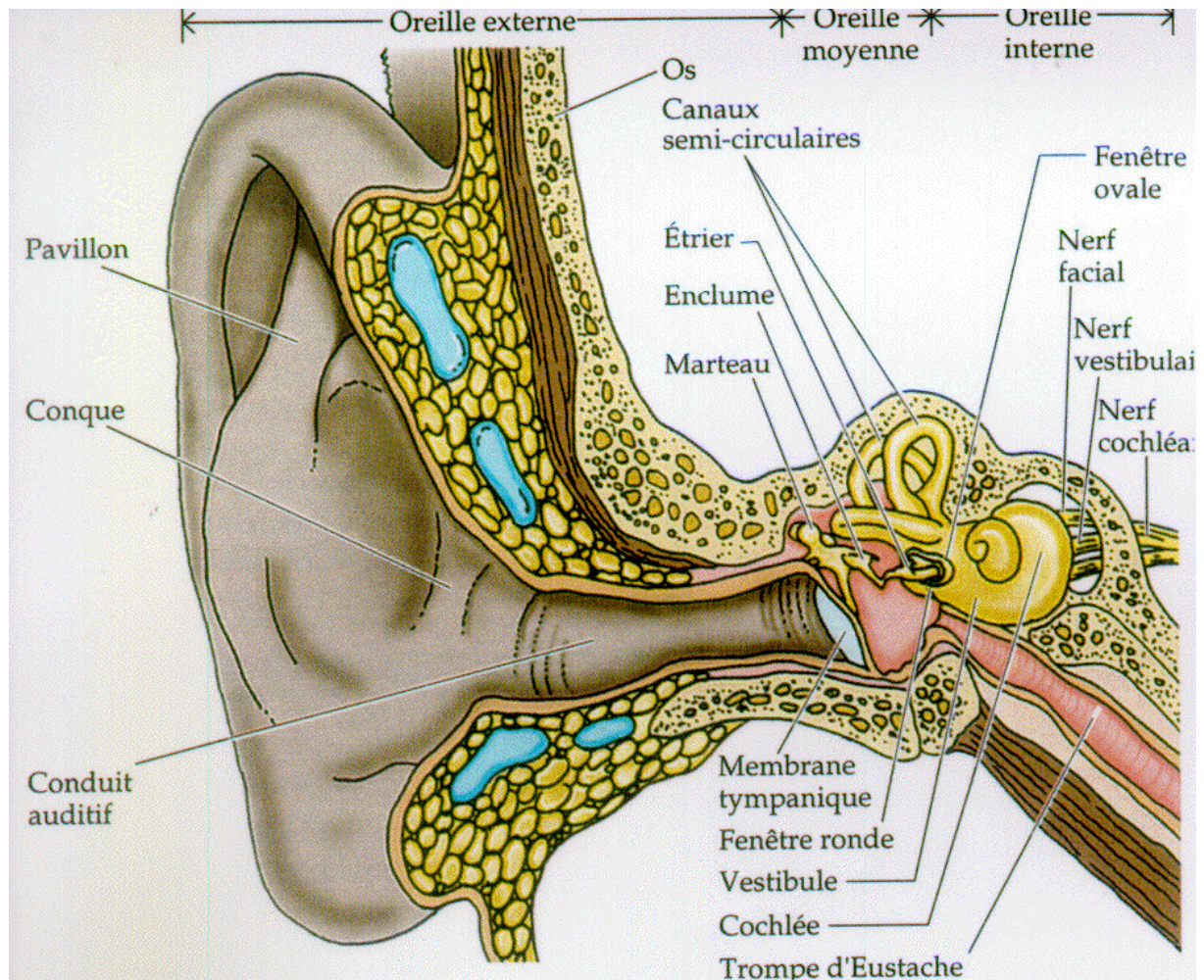
De l'infinie diversité des ondes, l'homme détecte les sons dans une gamme de fréquences allant d'environ 20 Hz à 20000 Hz, et ne perçoit chacune d'elle qu'à partir d'un seuil donné, appelé seuil d'audition. Le seuil normal est fixé par convention à 0 dB. Les fréquences conversationnelles se situent, quant à elles, entre 500 Hz et 2000 Hz.

L'étude audiométrique de l'audition, l'audiométrie tonale, est une technique subjective qui permet de déterminer les limites du champ auditif du sujet. De façon schématique, elle présente les seuils auditifs pour chacune des fréquences et pour chaque intensité.



1.2. LES BASES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES DE L'AUDITION

L'audition est assurée par la fonctionnalité de l'appareil auditif. Celui-ci est composé d'un organe périphérique, l'oreille, et d'un organe central, les voies nerveuses et le cerveau.

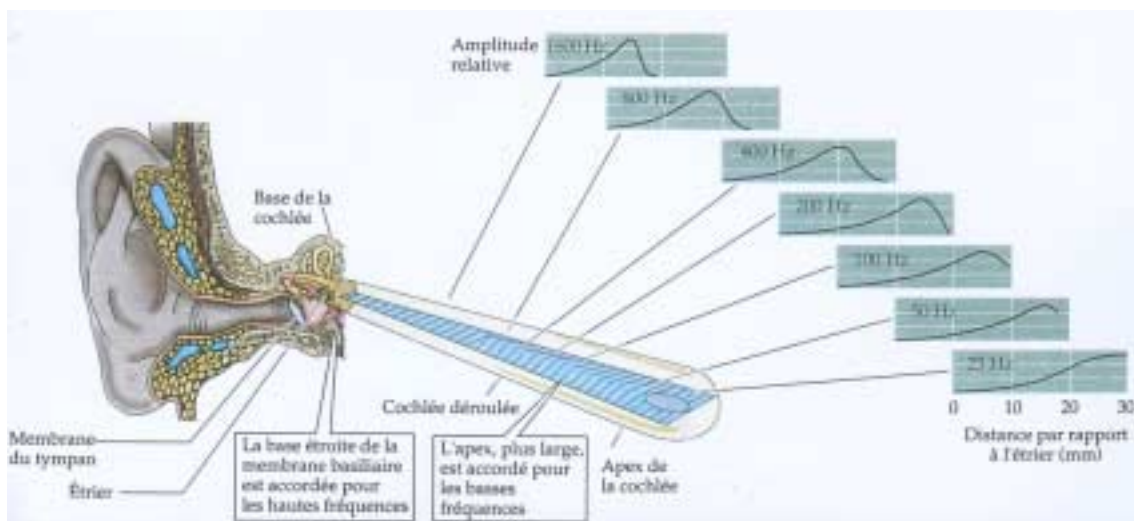


L'oreille	externe comprend :	le pavillon le conduit auditif
	moyenne	le tympan le marteau l'enclume l'étrier
	interne	la cochlée (organe acoustique) le nerf cochléaire (ou auditif) le vestibule (organe de l'équilibre)

L'onde est d'abord captée au niveau de l'oreille externe par le pavillon et acheminée par le conduit auditif jusqu'au tympan. Au contact de celui-ci, elle entraîne sa mobilisation ainsi que celle de la chaîne ossiculaire (le marteau, l'enclume et l'étrier), située juste en arrière. La traversée des osselets amplifie l'intensité du signal et le transmet à l'oreille interne. Cette étape assure une intensité perceptible par la cochlée. Sans elle, le passage d'un milieu aérien (des oreilles externe et moyenne) à un milieu liquide (de l'oreille interne) diminue l'énergie de l'onde et donc son amplitude.

Les oreilles externe et moyenne véhiculent et amplifient les ondes dans le milieu aérien. Elles constituent les éléments de l'appareil de transmission.

L'oreille interne reçoit les ondes aériennes et également celles transmises grâce à la conduction osseuse. Toutes les ondes sont distribuées sur la cochlée en fonction de leur fréquence. Cette relation s'appelle la tonotopie.



L'onde va induire le battement des cils de cellules ciliées qui tapissent la cochlée. Leur mouvement active la transformation de la nature ondulatoire de l'onde en un influx nerveux. Cette conversion est réalisée selon un code personnel. Les informations sensorielles nerveuses codées se nomment les indices neuronaux. Acheminées par le nerf cochléaire jusqu'aux centres auditifs, ils seront reconnus activement après décodage selon des programmes neuronaux, nommés les détecteurs de traits. Cette fonction est acquise lors de la maturation du système auditif, après la naissance. En effet, ce sont les expériences auditives qui exercent le système et le rendent fonctionnel.

En dernier lieu, l'information sera intégrée.

Ainsi l'organe de perception est constitué des éléments traversés depuis la cochlée jusqu'au cortex auditif.

La distribution fonctionnelle et anatomique entre l'appareil de transmission et celui de perception est fondamentale pour séparer les grands types de surdités, leur mécanisme, leur étiologie, leur traitement éventuel et leur pronostic.

3. LA SURDITE

3.1. LES DIFFERENTS TYPES DE SURDITE CHEZ L'ENFANT

Les surdités sont définies selon trois grandes classifications qui se recoupent :

3.1.1. En fonction de la localisation lésionnelle :

- les surdités de transmission

Elles sont caractérisées par une atteinte mécanique de l'oreille externe ou moyenne affectant la transmission aérienne de l'onde. La transmission osseuse devient prépondérante mais moins efficace, l'intensité du signal reçu est diminuée.

Le déficit auditif reste toujours partiel.

Les causes de surdités de transmission sont divisées en surdités de naissance (1 %) et surdités acquises (99 %).

	Pathologies de l'oreille externe	Pathologies de l'oreille moyenne
Surdités congénitales	malformation congénitale du pavillon	malformation congénitale des osselets
Surdités acquises	otite externe due à inflammation obstruction du conduit auditif par bouchon de cérumen	obstruction tubaire otite suppurée



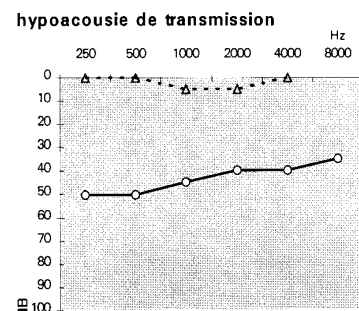
Perte d'audition de 25 à 30 dB



max. 60 dB

Toutes les surdités de transmission, dont le trouble est mécanique, sont soit spontanément réversibles, soit curables.

L'audiogramme est relativement plat avec une perte plus prononcée dans les graves.



o : conduction aérienne (casque) de l'oreille droite
 Δ : conduction osseuse (vibreur osseux) globale

- les surdités de perception

Elles sont caractérisées par une atteinte de la cochlée (l'organe acoustique de l'oreille interne), du nerf cochléaire ou des voies auditives centrales. Les ondes conduites par transmissions aérienne et osseuse ne sont donc pas perçues.

Lorsque la cochlée ou le nerf est atteint, un acouphène est associé à la surdité. Un acouphène est un bruit perçu désagréablement, généré spontanément dans le système nerveux lors d'un manque d'information dans une bande de fréquences, correspondant au site de destruction des cellules ciliées sur la cochlée.

La perte d'audition peut être partielle ou complète.

Les causes de surdités de perception sont regroupées en surdités de naissance et surdités acquises.

	Pathologies de l'oreille interne
Surdités congénitales	surdités héréditaires ou génétiques
Surdités acquises	<p><u>prénatales</u> :</p> maladies infectieuses ou virales, substances toxiques (antibiotiques, thalidomide, alcool, nicotine) grossesse pathologiques
	<p><u>néo-natales</u> :</p> souffrance du nouveau-né à l'accouchement prématurité extrême traumatisme ictère nucléaire
	<p><u>post-natales</u> :</p> méningites, encéphalites, oreillons (responsables de 20% des surdités profondes) destruction des cellules ciliées par le bruit de forte intensité
Surdités d'origine inconnue	?



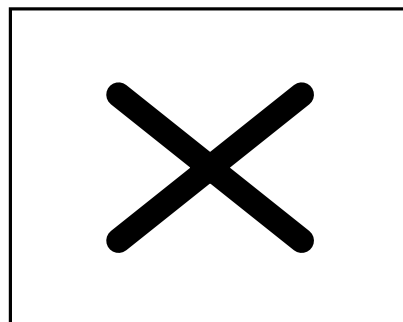
Perte d'audition

maximale, pouvant dépasser 100 dB

Il est important de signaler qu'environ 50% des surdités profondes sont congénitales et que 35% sont d'origine inconnue.

Les surdités de perception ne sont pas traitables, ni médicalement ni chirurgicalement. La perte d'audition peut être compensée par un appareillage adapté.

L'audiogramme met en évidence une perte auditive plus conséquente et surtout dans les aigus. Les transmissions osseuse et aérienne sont toutes deux atteintes.



- les surdités mixtes

Ce déficit est l'association simultanée d'une surdité de transmission et d'une surdité de perception.

3.1.2. En fonction de l'importance de la surdité :

Plus le degré de surdité est important, plus le seuil d'audition pour des fréquences données s'élève et plus la difficulté à comprendre grandit.

- la surdité légère
- la surdité moyenne
- la surdité sévère
- la surdité profonde

Degré de hypoacousie	Perte auditive en dB	Exemple de non-perception	
		dans la communication	dans la vie courante
Physiologique	0 à 20 dB		
Surdit� légère	20 à 40 dB	la conversation à voix basse	le bruit de chute des feuilles
Surdit� moyenne	40 à 70 dB	la conversation normale	la musique douce
Surdit� sévère	70 à 90 dB	la voix criée	les bruits dans la rue
Surdit� profonde	au-delà de 90 dB	l'incompréhension du langage	le marteau piqueur

3.1.3. En fonction de l'apparition du langage

- la surdité pré-linguale
dont l'apparition a précédé celle du langage.
- la surdité post-linguale
dont l'apparition est postérieure à celle du langage.

3.2. LES CONSEQUENCES SUR LE DEVELOPPEMENT DE L'ENFANT

3.2.1. L'acquisition du langage

Le langage est défini comme la fonction d'expression de la pensée et de la communication entre les hommes, mise en œuvre au moyen d'un système de signes acoustiques, graphiques ou gestuels qui constitue une langue. Il s'agit d'une fonction supérieure, propre à l'homme. Physiologiquement, l'homme francophone entendant communique en français dans les modes oral et écrit qui correspondent l'un à l'autre. L'écrit est composé de graphèmes et non d'idéogrammes.

A la naissance, l'enfant possède déjà de façon innée un fondement de langage acoustique : le babillage de tout enfant, même sourd, l'illustre. Dès lors, il va acquérir les unités primaires de la langue orale et, par là même, celles du langage, entité supra-linguistique. C'est au sein de sa famille qu'il va découvrir puis développer ses productions sonores en les organisant par imitation. Avec le temps, la perception s'affine, l'organisation des sons perçus se complexifie, et en même temps ceux qu'il émet. Audition et langage sont indissociables.

Tout cela se fait naturellement, sans réel enseignement lorsque ces deux conditions sont réunies : que l'enfant soit exposé à l'environnement sonore (et spécialement à sa langue acoustique) et qu'il y soit sensible. Cela implique la fonctionnalité de son système auditif et la disponibilité de son cerveau (la plasticité) à recevoir des informations qui l'amèneront à maturer. Les aires du langage seront structurées de façon irréversible. Les modalités du langage doivent être imprimées durant une période critique, sans quoi le développement du langage par celui de la langue est compromis. En fait, dès l'âge de deux ans, la capacité d'organisation et de construction des aires du langage diminue.

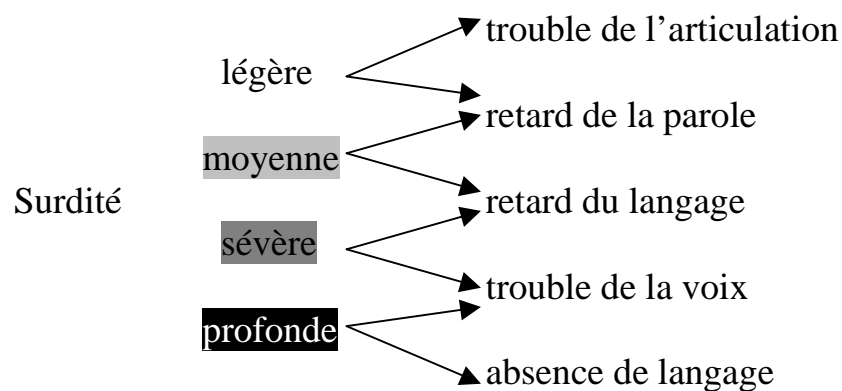
Schématiquement, l'évolution du langage par la langue orale se déroule comme suit :

Age	Perception Compréhension	Production
0 mois	discrimination de tous les sons	cris, pleurs
3 mois	réactions aux bruits, à la musique et à la voix	rires

6 mois	mouvement vers source sonore hors du champ visuel	babillage
1 an	réaction à son nom	vocalises syllabes redoublées
1 an et demi	reconnaissance des bruits familiers	premiers mots
	compréhension de phrases courtes	mots reconnaissables
2 ans	relations	50 mots
	ordre syntaxique	250-300 mots
		phrases de 2-3 mots
3 ans	compréhension d'histoire	phrases
	compréhension de conversation	
4 ans	structure de base de la compréhension du langage maîtrisée	structure de base de la production de langage maîtrisée

3.2.2 La situation de l'enfant sourd

L'enfant déficient auditif va par conséquent être gêné dans le développement langagier et l'acquisition de la langue. La surdité est un frein, et plus elle est importante, plus les conséquences seront graves. L'incidence s'observe sur le langage, la parole, la voix et l'articulation.



Un enfant sourd, sans aide adaptée (un scénario extrême, n'existant pas dans la réalité) prend peu à peu du retard. Avec le temps, la période critique de sensibilité du cerveau au langage et au son s'achève. Dorénavant, les potentialités langagières et intellectuelles sont limitées. Petit, ses gazouillis diminuent et disparaissent, plus grand, il est bruyant. Il a de la peine à s'exprimer (vocabulaire, syntaxe et articulation insuffisants et surtout inaptitude à l'abstraction), à communiquer mais aussi à apprendre. L'acquisition de nouvelles informations demande un cerveau structuré. Comme pour ouvrir la porte de la connaissance avec la clef, il faut avoir une serrure qui lui corresponde. Sans elle, rien ne passe. La surdité engendre à long terme un retard cognitif et des échecs scolaires, professionnels.

Isolé dans le silence et l'incompréhension, l'enfant sourd semble perdre son intégrité, il peut devenir très turbulent ou solitaire. Ignoré par la majorité, il ne se reconnaît pas dans ce monde d'entendants. Le noyau familial représente alors le dernier refuge. Cette situation d'impuissance et de dépendance peut mener à des troubles de la personnalité. Un retard psychologique, affectif et social semble inévitable aussi.

Afin d'éviter ce gâchis, il est primordial de dépister le plus tôt possible la surdité chez les enfants, et de mettre à leur disposition des structures adaptées à leurs besoins et à ceux de leur famille. Dans l'intérêt de l'enfant, des mesures tenant compte de toute la famille permet de maintenir cette entité essentielle.

4. LES COURANTS

4.1. LES ENJEUX DU LANGAGE

Le développement du langage aide l'enfant à accomplir des fonctions nombreuses et importantes :

- communiquer pleinement avec les gens qui gravitent autour de lui : sa famille, ses frères et sœurs, ses maîtres et maîtresses, les autres enfants, et, par là, créer des liens affectifs et sociaux
- se développer cognitivement : avec l'aide du langage, l'enfant acquiert des capacités intellectuelles comme le raisonnement, l'abstraction, la mémorisation
- intégrer des connaissances sur le monde qui l'entoure

Il faut ainsi réaliser à quel point le langage influence le développement de la personne dans sa totalité. Sachant qu'il existe deux stratégies éducatives principales pour l'enfant sourd, l'une privilégiant le langage des signes, l'autre le français écrit et oral, il n'est donc pas étonnant que les défenseurs respectifs des deux tendances se soient toujours soulevés les uns contre les autres. Penchons-nous maintenant sur un petit historique.

4.2. UN VOYAGE DANS L'HISTOIRE

Il y a très longtemps...

Les Grecs puis les Romains considèrent les sourds-muets comme privés de toute possibilité de développement intellectuel et moral. Sans audition, pas de langage ; sans langage, pas de pensée ; sans pensée, pas d'humanité. D'ailleurs, le droit romain reléguait les sourds dans la catégorie des fous.

La Renaissance

On y trouve déjà les deux tendances distinctes : d'une part les moines instigateurs de la démutisation (faire parler celui qui ne parle pas) et d'autre part, l'apparition de codes gestuels.

Dès le 18^e siècle

L'Abbé de l'Epée apparaît comme un précurseur des recherches éducatives ultérieures concernant les sourds. Après de longues années d'observation et de recherche, il décide de sérier les gestes spontanés des sourds et de les ordonner en langage et assure qu'on peut éduquer les sourds seulement en gestes, en laissant la parole de côté.

Il a de nombreuses querelles avec des précepteurs oralistes de l'époque.

Le successeur de l'Abbé de l'Epée, l'Abbé Sicard, crée une école qui aura un statut définitif d'institution d'Etat.

L'oralisme repart à la charge. Venant d'Allemagne, un certain Kilian crée également une école.

En 1880, le congrès de Milan qui regroupe les entendants éducateurs, professeurs, directeurs, médecins, fait l'unanimité quant à la méthode orale qui serait la seule valable. « C'est plus digne de parler que de faire des gestes », serait-il déclaré. L'opposition à une méthode bilingue (où l'on privilégie les signes) est nette et cette forme d'éducation est interdite. Il est rapporté qu'en France, dans certaines écoles, on construit un mur dans la cour de récréation pour isoler ceux qui par le langage gestuel, qui pourraient contaminer les bénéficiaires d'une nouvelle méthode d'éducation.

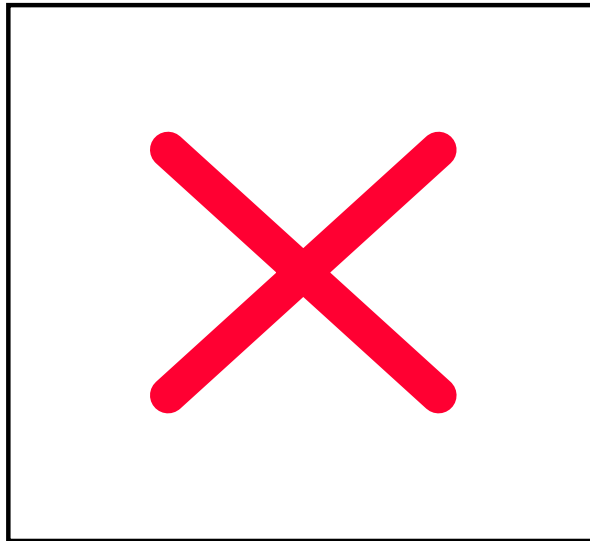
Vers 1900, l'oralisme connaît une grande déception car on voit réapparaître les signes.

Au milieu du siècle, avec la révolution des prothèses auditives et leur miniaturisation, un coup est porté à la méthode gestuelle. C'est l'époque de la grande croyance dans la technicité salvatrice, mais aussi celle de l'instauration de réelles méthodes d'éducation orale.

Dès les années 70, on assiste à un retour en force du langage gestuel, avec le mouvement d'intérêt aux sources culturelles véritables.

Aujourd'hui, les deux pôles sont toujours présents, avec leurs défenseurs et leurs détracteurs, et coexistent de façon plus ou moins houleuse selon les villes, les pays.

4.3. LE BILINGUISME ET L'ORALISME : POURQUOI L'UN OU L'AUTRE ?



Comme nous l'avons vu, le bilinguisme et l'oralisme sont les deux principales stratégies éducatives pouvant être proposées à un enfant sourd.

Le bilinguisme est la plupart du temps défini comme l'utilisation de la langue des signes comme vecteur de l'acquisition du langage et des connaissances, avec accès au français écrit et oral en deuxième lieu.

En pratique, le langage des signes reste la langue maternelle et très rares sont les enfants maîtrisant le français.

L'oralisme est un modèle d'éducation basé sur l'écoute. Les enfants sont encouragés à développer leurs restes auditifs et la perception sonore sera complétée par la lecture labiale. Les élèves apprennent à parler et écrire le plus tôt possible, compte tenu de la plasticité cérébrale. C'est donc le français qui est la langue privilégiée.

Le langage parlé complété est une aide à la lecture labiale. La lecture labiale seule permet de déchiffrer 35% du discours. Avec le LPC il est possible d'en comprendre la totalité.

4.3.1. Les avantages et inconvénients du bilinguisme

Avantages :

- L'enfant apprend un langage de façon précoce.
Le pédo-psychiatre que nous avons rencontré a beaucoup insisté sur ce point : pour lui, la fenêtre temporelle pendant laquelle un enfant possède les meilleures capacités d'acquisition langagière est restreinte. Si elle n'est pas respectée (dans l'oralisme, souvent elle ne l'est pas) l'enfant risque d'en garder des séquelles fâcheuses (problèmes de développement cognitif, affectif, etc....)
- Le sourd est reconnu dans son identité profonde et intégré parmi ses semblables dans une « culture sourde ».

- Le langage des signes est le mode naturel de communication du sourd, qui emploie spontanément des gestes déjà tout petit.

Inconvénients :

- La maîtrise du LSF comme première langue et non du français freine la communication vis-à-vis des 998 pour mille personnes entendant de la population générale, avec les problèmes d'intégration socio-professionnelle que l'on s' imagine.
Une maman nous disait : « Comment ma fille va-t-elle pouvoir être indépendante ? Lui faudra-t-il un interprète tout le temps ? Elle ne peut pas même, par exemple, ouvrir un compte à la banque toute seule puisqu'elle ne parle quasiment pas autre chose que la langue des signes ! »
- Les parents doivent faire l'effort d'apprendre cette langue, pour eux étrangère.
Ceux que nous avons rencontrés nous ont avoué ne pas maîtriser tout à fait, ou même mal, la langue des signes, ce qui entraîne des difficultés de communication au sein de la famille et peut-être un déséquilibre psychologique.
Beaucoup, de plus, ont cette critique à faire que la langue ne permet pas, de toute façon, d'exprimer beaucoup de nuances, qu'elle n'est ni complète ni très bien structurée.
- Si le nerf auditif n'est pas sollicité très tôt et si l'oral n'est pas installé très vite, le développement de l'analyse auditive s'appauvrit, la capacité de discrimination même se perd.
- On peut craindre l'apparition d'un « centrisme » sur la communauté des sourds, avec isolement progressif du monde des sourds par rapport au monde entendant.

4.3.2 Les avantages et inconvénients de l'oralisme

Avantages de l'oralisme :

- L'enfant sourd peut être mis en situation d'apprendre le langage dans des conditions qui ressemblent à celles que rencontre l'enfant entendant, puisque chaque syllabe prononcée peut être perçue grâce au LPC.
- L'enfant sourd peut apprendre à lire aussi bien qu'un entendant
- L'intégration dans la société d'un enfant qui parle français et lit sur les lèvres est facilitée par rapport à un enfant qui s'exprime principalement par les signes. L'enfant qui parle acquiert une très bonne indépendance.
C'est un point sur lequel certaines familles ont beaucoup insisté. Dans un monde pas toujours très tolérant, il est important de savoir « se débrouiller ».

Inconvénients :

- L'acquisition du français pour un sourd demande un très gros travail. Les professionnels, les parents et l'enfant lui-même doivent investir énormément d'eux-mêmes. Certains sourds éduqués par d'anciennes méthodes rejettent l'oralisme maintenant, certifiant que l'apprentissage est bien trop pénible.
- Ces difficultés dans l'oralisation ont comme conséquence que les résultats d'apprentissage du français ne sont pas toujours très satisfaisants. Ils dépendent de nombreux facteurs (capacités de l'enfant, investissement de temps de la part des parents)
- Le fait qu'il faille relativement beaucoup de temps pour apprendre le français à un sourd laisse l'enfant sans bon moyen de communication pendant une période trop longue selon certains.
- Certains pensent encore que vouloir apprendre à un sourd à parler revient à essayer de nier le handicap qui lui est propre et, par là, rejeter son identité profonde, dans une démarche quelque peu eugéniste.

5. L'EPIDEMIOLOGIE GENEVOISE DE LA SURDITE

La surdité bilatérale de degré sévère a une incidence d'1 pour 1000, tandis que l'hypoacousie (quelque soit le degré) a une incidence de 5 à 6 pour 1000.

Quant à la population de nouveau-nés à risque, elle s'élève à 5 pour 100 pour la surdité bilatérale sévère et jusqu'à 9 pour 100 pour l'ensemble des hypoacousies.

6. LA DECOUVERTE DE LA SURDITE

La surdité freine et limite le développement de l'enfant. Comme expliqué précédemment, les conséquences sur les plans cognitif, psychologique, affectif et linguistique peuvent être importantes et irréversibles. Heureusement, la détection précoce des premiers signes enrayer complètement le processus.

Ces indices sont liés à l'âge de l'enfant, le situant dans son développement (donc ses capacités) et dans son environnement (ses activités), et au degré de surdité, qui détermine l'importance de la gêne dans ses progrès.

C'est en fonction de ces critères que la surdité est approchée par des chemins et des personnes différents.

6.1. LES MOYENS DIAGNOSTIQUES

Le diagnostic se fait par l'anamnèse familiale et l'observation de l'enfant, de ses réactions, de sa voix, de son développement psychomoteur. Après l'examen clinique et otoscopique, le médecin pratique des tests dits subjectifs et objectifs.

6.1.1. Les examens subjectifs

Les examens subjectifs sont basés sur l'observation de la réponse de l'enfant à un signal donné. Celle-ci est préalablement fixée d'une façon adaptée à ses capacités (âge, coopération). Les tests les plus employés sont les suivants :

- jouet sonore calibré : l'enfant se tourne vers le jouet
- réflexe d'orientation conditionné : l'enfant réagit par réflexe à un stimulus sonore et visuel
- audiométrie tonale classique : avec ou sans casque, le sujet signale par la pression d'un bouton la perception de sons (variés selon la fréquence et l'intensité par la technicienne)
- audiométrie vocale : le sujet signale de la même façon la perception ou la compréhension de mots prononcés, dont l'intensité est variée.
Les résultats doivent être vérifiés, l'enfant pouvant s'aider de la lecture labiale.

6.1.2. Les examens objectifs

Les examens objectifs ne tiennent compte, pour leur part, d'aucun autre facteur que la fonctionnalité des éléments du système auditif.

- oto-émissions acoustiques : sons de faible intensité émis par la cochlée (les cellules ciliées externes) en réponse à une stimulation acoustique, ils

cheminent dans les oreilles moyenne et externe pour être enregistrés à la sortie. Leur présence révèle l'intégrité du système auditif périphérique. Leur absence indique une perte auditive minimale de 25-30 dB, mais elle ne peut être quantifiée. Ce test ne donne aucune information au sujet de la nature du déficit. D'autres tests comme les potentiels évoqués auditifs affineront et compléteront l'examen.

Compte tenu de l'intensité de ces sons, l'absence de tout bruit parasite est indiquée.

- potentiels évoqués auditifs (PEA) : ce test permet d'enregistrer l'activité électrique d'origine nerveuse, en réponse à une stimulation acoustique, au moyen d'électrodes collées sur la peau.
Il est employé, par exemple, lorsque le sujet est dans l'incapacité d'indiquer le seuil de perception à l'audiométrie.
PEA précoces recueillent l'activité électrique des voies jusqu'au tronc cérébrale. Ils permettent d'évaluer le seuil auditif dans les fréquences aiguës (2000-4000 Hz).
PEA semi-précoces mesurent l'activité plus complexe à un niveau sous-cortical et cortical dans les fréquences graves.
Afin de ne pas déformer les signaux perçus, cet examen est réalisé lors du sommeil de l'enfant, naturel ou sous sédation.
- tympanométrie : l'impédance du tympan est mesurée afin d'évaluer le fonctionnement de l'oreille moyenne.

6.2. LE PARCOURS DES PARENTS

Au-delà de la naissance et dans la première année, c'est la famille qui détecte la surdité. Elle remarque que quelque chose ne va pas et identifie peu à peu une déficience auditive.

Les indices sont schématiquement les suivants :

- | | |
|----------------------|--|
| De 0 à 9 mois : | absence de réaction au bruit
sommeil trop profond
disparition vers 7 mois des vocalisations |
| De 9 à 12 mois : | pas de réponse à son nom
réaction aux vibrations
sommeil profond
pas d'intérêt envers les jouets sonores |
| De 18 à 24 mois : | l'enfant fait beaucoup de bruit
pas de réaction aux bruits familiers
absence de paroles articulées
inattention pour ce qui se trouve hors de son champ visuel |
| De 24 mois à 3 ans : | l'enfant ne réagit pas à la sonnerie du téléphone
l'enfant est très turbulent ou solitaire
pas de parole |

beaucoup de gestes

De 3 à 4 ans :
pas de phrases
grande difficulté d'articulation
caractère difficile
timbre de voix particulier

Dans une étude, il apparaît que 70% des parents et 16% des grands-parents avaient fait le diagnostic originel d'une possible surdité.

Durant la période de doute et d'anxiété qui suit, les parents cherchent à obtenir des réponses à leurs questions et, pour cela, ils s'adressent à l'expert qu'ils connaissent, le pédiatre. Avec ses connaissances générales audiologiques et son matériel de base, le pédiatre examine l'enfant et le soumet à des tests subjectifs. Trop souvent aux dires des parents, aucune déficience n'est mise en évidence et le médecin semble rester sceptique, ce malgré leur insistance. Peu convaincus par le médecin, ils repartent avec leurs questions. Le temps passe, l'enfant accumule le retard et, pendant ce temps, les consultations se suivent et se ressemblent. A chaque fois, l'enfant est observé sous toutes ses coutures, (ce qui est désagréable pour lui et ses parents) et le pédiatre persuade à tort la famille qu'il n'y a pas de quoi s'inquiéter. C'est généralement après un an que le diagnostic de surdité est finalement posé par un médecin ORL, confirmant les impressions de la famille.

Plusieurs raisons peuvent expliquer cette insuffisance d'efficacité diagnostique.

D'abord, il est difficile de remarquer une surdité chez le jeune enfant car sa communication est dominée par le contact corporel et la mimique. Les signes de déficience auditive sont donc quasi imperceptibles pour ceux qui ne côtoient pas souvent l'enfant. Les pédiatres ne peuvent qu'établir un diagnostic de suspicion qui doit être confirmé par un spécialiste ORL en ville ou par la doctoresse Cao aux HUG.

Le médecin peut aussi appréhender l'annonce d'un handicap pour lequel il ne peut pratiquement pas venir en aide.

Les parents se demandent si les pédiatres sont assez bien informés sur le diagnostic, le pronostic et le traitement de la surdité précoce. Compte tenu de la difficulté à détecter les signes de surdité précoce, les pédiatres devraient être plus à l'écoute des parents et ne pas négliger leurs préoccupations à cause de leur prétendue subjectivité excessive.

6.3. LA POLITIQUE DE DEPISTAGE SUR LE CANTON DE GENEVE

6.3.1. Les niveaux d'action

A Genève, l'équipe du secteur vue-ouïe du Service de Santé de la Jeunesse, composée de huit techniciennes, un O.R.L. et un ophtalmologue, effectue le dépistage à plusieurs niveaux.

A la maternité

Le dépistage néonatal, basé sur les oto-émissions acoustiques, est appliqué aux nouveau-nés à risque. Malheureusement, 50 % des bébés déficients auditifs échappent au dépistage parce qu'ils ne rentrent pas dans la catégorie des enfants à risque. La mesure d'extension à l'ensemble des nouveau-nés a été décidée à un niveau national, et va être progressivement appliquée, le temps d'adapter l'ensemble des infrastructures.