

Résultats de l'implant cochléaire.

Prof Naïma Deggouj
UCL-Saint-Luc

Le développement de l'implant cochléaire (IC) est une révolution, à différents points de vue, et amène de nouveaux questionnements éthiques.

Une révolution technologique :

Pour comprendre la révolution technologique, rappelons que la cochlée normale transforme l'information mécanique acoustique en potentiels d'action, c'est-à-dire en information électro-physiologique, remontant dans les voies auditives vers les circuits neuronaux impliqués dans le traitement des informations auditives. Elle envoie ainsi des informations concernant les caractéristiques spectrales, d'intensité et temporelles des sons. Sur base de ces informations entrantes, le cerveau peut donner un sens et reconnaître les sons entrants tels que la parole, la musique ou un bruit. Cette analyse et ce codage des sons ne sont plus suffisants en cas de perte importante de cellules ciliées cochléaires, comme dans les surdités neurosensorielles sévères et profondes. Dans ces cas, une amplification sonore, par appareil auditif conventionnel, ne permet pas de discrimination correcte des changements de sons malgré une éventuelle amélioration de la détection des sons : la parole n'est pas discriminée même si elle est détectée. Elle est entendue mais non comprise...

L'énorme révolution apportée par l'IC est que cette technologie permet de faire le travail de la cochlée déficiente, c'est-à-dire la transformation des informations acoustiques en informations électriques contenant le codage des caractéristiques spectrales, d'intensité et temporelles des sons. Cette information électrique codée est délivrée en intra-cochléaire, stimulant directement les fibres et les cellules nerveuses cochléaires. Ces cellules nerveuses vont générer des potentiels électro-physiologiques classiques, remontant les voies auditives centrales. Sur base de ces nouvelles informations entrantes, le cerveau peut donner un sens et reconnaître les sons entrants tels que la parole, la musique ou un bruit.

L'IC permet de restaurer une audition fonctionnelle permettant aux sujets devenus sourds de retrouver une discrimination des sons et aux enfants sourds sévères à profonds prélinguaux de développer la langue orale. Nous allons nous intéresser plus aux enfants sourds pré-linguaux.

Une révolution pour les sourds sévères et profonds précoces.

En restaurant une détection des variations des sons, l'IC permet une audition fonctionnelle et dès lors l'accès à une langue orale fonctionnelle. Avant l'apparition de l'IC, le % d'enfants sourds profonds arrivant à développer un niveau de langue orale quasi normal était très faible, et au prix d'entraînements et d'efforts orthophoniques majeurs, comme rapportés par Emmanuelle Laborie. La persistance de bons restes auditifs dans les fréquences graves, des capacités cognitives supérieures ou un environnement familial et de revalidation très stimulants, dotés intellectuellement et socialement, et motivés, étaient des facteurs favorisant nécessaires au développement d'une langue orale fonctionnelle, en perception plus que production. Très peu de ces enfants terminaient un cursus universitaire ou supérieur. La majorité des enfants sourds profonds porteurs d'appareils acoustiques amplificateurs ne dépassaient pas le niveau de langue oral atteint par une enfant de 4-5 ans (Svirsky 2000).

Avec l'IC, 1 adolescent sourd profond/ 3 développe un niveau de langue oral normal pour l'âge, 1/3 un niveau fonctionnel en amélioration progressive mais décalé par rapport à ses paires entendants, et 1/3 gardent un niveau de développement du langage inférieur ou égal à celui d'un enfant de 5 ans (Geers 2011, Hiel 2015 ...).

L'accès à la langue orale facilite grandement l'accès à la langue écrite grâce à l'installation plus précise et fréquente de la conscience phonologique, d'un bagage lexical et surtout morphosyntaxique important (Barajas 2016, Geers 2011, Archbold 2009). A 15-18 ans, 47 à 66% des

enfants implantés atteignent le niveau de lecture attendu chez leurs pairs entendants (Geers 2011). Toutefois, 17% de ces enfants gardent un niveau inférieur à la 4^e classe sans tendance à l'amélioration (Geers 2011).

Une majorité des enfants implantés peuvent être intégrés au niveau scolaire avec un impact positif sur leur cursus académique global.

Une révolution dans la compréhension de la surdité

La grande hétérogénéité de l'évolution des capacités de communications et de scolarisations des enfants porteurs d'un IC a permis de comprendre que d'une part les surdités pouvaient être associées à d'autres troubles impactant le développement de l'enfant et que les mécanismes sous-tendant la surdité étaient variables.

Un tiers des enfants sourds présentent des facteurs associés impactant l'installation de la langue, en particulier des troubles cognitifs. L'environnement familial et social joue également un rôle très important. Le mécanisme entraînant la surdité joue également un rôle majeur. Les surdités neurosensorielles peuvent être due à une mutation génétique touchant exclusivement le fonctionnement de cellules cochléaires, comme les mutations touchant le gène de la connexines 26. Dans ce cas, l'évolution de la langue orale sera souvent bonne avec un IC. Par contre, la surdité peut être due à une dysplasie du nerf cochléaire, à une mutation génétique touchant le fonctionnement des cellules ciliées cochléaires mais également des voies auditives centrales comme les mutations mitochondriales. Dans ces cas, les résultats fonctionnels obtenus avec l'IC sont positifs mais rarement excellents en termes de développement de la langue orale. L'hétérogénéité des résultats obtenus avec IC a boosté les études sur la physiologie cochléaire et sur les mutations génétiques la modifiant.

L'enfant sourd porteur d'un IC peut par ailleurs être dyspraxique, dysphasique, dyslexique, hyperactif, présenter des troubles d'attention etc.... La surdité ne protège des autres troubles de développement de la langue, rencontrés chez les enfants entendants. Tous ces concepts étaient peu connus avant l'IC car il n'était pas toujours possible de faire la part des choses entre manque d'entrée auditive et difficultés autres.

L'utilisation de la LS (LS) est souvent rapportée comme un facteur impactant négativement le développement de la langue orale. Cependant, la plupart de ces études ne font pas la part des choses entre l'utilisation « choisie » de la langue de signes dans le cadre d'un bilinguisme et l'utilisation « forcée » par manque de développement de la langue orale. Dans ce dernier cas, l'utilisation de la langue des signes est la conséquence et non la cause d'un manque de développement de la langue orale. On se retrouve dans un paradigme de « qui précède de la poule ou de l'œuf ».

Une révolution culturelle

Avant l'IC, la majorité des sujets sourds profonds congénitaux utilisaient exclusivement la LS, par manque de développement suffisant de la langue orale. L'accès à la langue écrite était également souvent compliqué et incomplet. Ils se construisaient une identité clairement « sourde ».

L'affirmation de cette identité pouvait être exacerbée avec rejet complet de la langue orale, des aides auditives par ailleurs peu efficaces. L'image de la culture sourde dans la société n'était pas perçue comme positive. Beaucoup de parents entendants d'enfants sourds refusaient l'utilisation de la LS ou même du français signé.

L'arrivée de l'IC a été associée à un malentendu. Les ORL ont annoncé la fin de la surdité profonde de l'enfant et dès lors de l'utilisation de la LS. Les adultes sourds signants ont perçu cela comme le génocide d'une culture et d'un « peuple ». Ils ont rejeté et lutté contre l'IC chez les enfants.

Cette confrontation a eu des effets bénéfiques : les ORL ont découvert la culture sourde qu'ils méconnaissaient. Le temps avançant a également montré que l'IC ne permet pas à tous les enfants de développer une langue orale suffisante et que la LS, qui est une langue à part entière, reste vivace et utilisée. L'utilisation de la LS est souvent encouragée chez les nourrissons sourds, avant et dans les premiers temps d'utilisation de l'IC, pour favoriser l'accès à une langue fonctionnelle (visuelle), pouvant favoriser le développement de la langue orale. Bien des adultes sourds signants ont quitté le

rejet doctrinaire de l'IC et accepte l'IC chez leurs enfants sourds, qui grandissent bilingues. Malheureusement, le rejet doctrinaire de l'IC reste présent chez des parents sourds signants, faisant perdre à leurs enfants une chance de développement de la langue orale, en parallèle à la LS. Ce choix pose des problèmes éthiques complexes : confrontation entre la liberté de choix identitaire et la perte de chance de développement de la langue orale et écrite pour un enfant. Depuis l'IC, l'enfant qui arrive à développer une langue orale fonctionnelle, ne s'identifie plus à la culture sourde. Il se sent « sourd entendant ». Il est perçu comme entendant. Il s'agit d'une révolution culturelle, toujours en cours.

Conclusion

L'implant cochléaire a révolutionné la vie de la majorité enfants sourds sévères et profonds prélinguaux. Il a permis ce qui semblait jusque-là impossible : restaurer une audition fonctionnelle et permettre le développement de la langue orale. Les améliorations techniques croissantes amélioreront de plus en plus ces performances auditives, entre autres dans les mauvaises conditions d'écoute. Toutefois, cette technologie ne peut compenser toutes les surdités, en particulier les surdités avec composante centrale, ni les troubles neuropsychologiques ou psycho-sociaux retrouvés chez un tiers des enfants sourds.