

Entendre et parler avec un implant cochléaire : les enjeux cognitifs et éthiques chez l'enfant

J. Guiraud, Birkbeck College
University of London

SCIENCES COGNITIVES

Depuis une vingtaine d'années, les parents d'enfants sourds profonds bilatéraux peuvent décider de la pose d'un implant cochléaire chez leur enfant. L'intervention chirurgicale est facile et rapide, mais les résultats très aléatoires. De nombreux facteurs influencent le succès de l'implantation, en particulier les propriétés plastiques du cerveau. Aussi, plus l'enfant est implanté tôt, plus son apprentissage de la langue électronique transmise par l'implant est facilité. Cet article décrit brièvement le fonctionnement de l'implant cochléaire. Il explique pourquoi l'implant est posé chez les tout jeunes enfants et en quoi l'implantation n'est pas incompatible avec l'utilisation de la langue des signes. En conclusion, il est rappelé l'importance des enjeux éthiques autour de la surdité et de l'implant cochléaire chez l'enfant.

Les parents d'enfants sourds profonds bilatéraux peuvent décider d'opter pour la pose d'un implant cochléaire (IC) chez leur enfant. Bien que la technique de l'IC évolue constamment, le degré de satisfaction des implantés cochléaires reste très variable. Les raisons de cette variabilité ne sont pas encore bien comprises, mais les facteurs les plus couramment cités sont l'âge à l'implantation et le mode de communication pendant la réhabilitation. Les résultats avec l'IC semblent meilleurs lorsque l'enfant est implanté jeune (avant qu'il n'ait appris à parler ou après un temps de surdité court) et qu'il a utilisé un mode de communication oral (plutôt que signé). Cela nécessite que les parents prennent, très rapidement après le diagnostic de la surdité, des décisions qui auront un impact majeur sur le bien-être émotionnel de leur enfant, sa réussite scolaire et son insertion sociale et professionnelle : implant cochléaire ou non, éducation orale ou bilingue orale/signée.

La décision d'opter pour l'implant peut sembler évidente à des parents entendants, mais moins à des parents sourds, qui connaissent les difficultés liées à l'utilisation d'outils auditifs, aiment la langue des signes et savent la communauté sourde très solidaire. Certains parents peuvent être tentés d'attendre que leur enfant soit suffisamment grand pour manifester l'envie d'entendre ou pas par lui-même. Cependant, cela est difficilement compatible avec le fait

qu'il est important d'exploiter les propriétés plastiques du système nerveux du jeune enfant si l'on veut obtenir des résultats satisfaisants avec l'IC. Idéalement, l'IC doit être posé avant l'âge d'acquisition de la parole dans les cas de surdités prélinguales ou dès le diagnostic pour les surdités postlinguales. Il est important que les parents entendants réalisent que leur enfant n'entendra pas comme eux, et qu'arriver à ce qu'il puisse donner un sens aux sons qu'il perçoit peut réclamer du travail et du temps. Afin de communiquer avec l'enfant dès son plus jeune âge, les parents peuvent décider de combiner l'apprentissage de la langue des signes française (LSF) et la réhabilitation par l'implant. L'attitude du monde soignant rend parfois cette décision très difficile. Certains pensent que l'usage de la LSF est néfaste à la réhabilitation auditive, mais de nombreuses études prouvent qu'il est important d'activer précocement le centre du langage avec des sons ou des signes pour la maîtrise ultérieure d'une langue.

SURDITÉ ET IMPLANT

COCHLÉAIRE :

QUELQUES CHIFFRES

Selon le rapport Gillot [1], il y a 450000 sourds et malentendants d'âge préscolaire et scolaire (zéro à dix-huit ans) en France. Un quart des déficiences auditives débutent dès l'enfance. Le risque de

naître sourd est de 1/1000 dans les familles sans antécédent et de 15/1000 dans les familles à haut risque. La Direction générale de la santé estime que la prévalence de la surdité permanente néonatale est de 3/1000. A l'âge de deux ans, la prévalence de la surdité est encore plus élevée : affections et accidents survenus après la naissance ou surdités génétiques à révélation plus tardive. La surdité est décrite de différentes manières (voir tableau) selon la région de l'oreille qui fonctionne anormalement, la période d'apparition de la surdité, son degré de sévérité et son origine. La pose d'un IC est proposée dans les cas de surdités de transmission, neurosensorielles ou mixtes, sévères à profondes bilatérales, pour lesquelles les prothèses auditives conventionnelles (qui amplifient le son) n'apportent pas d'aide suffisante. Utilisés depuis une vingtaine d'années chez l'enfant, environ 3000 IC ont déjà été posés en France chez des enfants.

ENTENDRE AVEC UN IMPLANT COCHLÉAIRE

L'implant stimule directement le nerf auditif, court-circuitant les parties de l'oreille qui ne fonctionnent pas (voir encadré) [2]. Implanter veut ainsi dire accepter la perte complète de l'audition naturelle chez les enfants ayant quelques restes auditifs. Un homme devenu sourd à trente-cinq ans me confia un jour que sa femme avait la voix de Donald Duck depuis qu'il utilisait l'implant. La rééducation avec l'orthophoniste est longue et très contraignante, car l'ouïe est alors complètement artificielle, la parole difficile à comprendre, particulièrement dans le bruit, et la source des sons malaisée à localiser. Il est très important que les parents n'attendent pas un miracle, qu'ils réalisent qu'ils devront souvent retourner voir un spécialiste pour ajuster le réglage de l'implant et qu'ils acceptent de s'impliquer dans la rééducation quotidienne de leur enfant. La mise en place d'une communication adaptée est particulièrement importante, spécialement chez les tout-petits qui n'ont jamais entendu la parole et chez qui il est impossible de

Classement des surdités

Selon la région affectée :

- surdité de transmission : anomalie au niveau de l'oreille externe et/ou moyenne empêchant la transmission correcte du son, alors que l'oreille interne est intacte. Cette surdité est généralement légère ou moyenne, entraînant une perte auditive de 10 à 70 dB ;
- surdité neurosensorielle ou de perception : surdité due à l'absence ou à des lésions de cellules sensorielles (cellules ciliées) dans la cochlée. L'oreille moyenne et l'oreille externe sont valides. Cette surdité est souvent permanente. Une surdité de ce type peut être légère, modérée, sévère ou profonde ;
- une surdité mixte est la combinaison d'une surdité neurosensorielle et d'une surdité de transmission ;
- la surdité rétrocochléaire est due à l'absence de nerf auditif ou à la présence d'un nerf endommagé. Cette surdité est profonde et permanente.

Selon la date d'apparition :

- surdité prélinguale : qui survient avant l'apprentissage de la parole, c'est-à-dire avant l'âge de trois ans ;
- surdité postlinguale qui est acquise après l'âge de 3-4 ans.

Selon le degré de sévérité sur la moyenne des fréquences du langage (500, 100, 2000 et 4000 Hz) :

- surdité légère : perte auditive entre 21 et 40 dB ;
- surdité moyenne : perte entre 41 et 70 dB (l'intensité de la parole est approximativement de 60 dB) ;
- surdité sévère : perte auditive entre 71 et 90 dB ;
- surdité profonde : perte auditive supérieure à 90 dB.

Selon l'étiologie :

- surdité congénitale : elle peut être d'origine génétique, comme dans le syndrome de Usher où la surdité et la cécité s'aggravent avec le temps. Elle peut aussi être d'origine virale (rubéole...) ou parasitaire (toxoplasmose...), ou liée à la prise de médicaments (quinine...) au cours de la grossesse ;
- surdité acquise : autour de la naissance (anoxie, grave jaunisse) ou après (médicaments, méningite, presbyacousie...).

faire un réglage de l'implant adapté à leur perception.

Des espoirs d'améliorer les IC existent. Il sera peut-être un jour possible de régler les seuils minimaux et maximaux de perception chez l'enfant de manière objective, à l'aide des seuils d'apparition des potentiels d'action du nerf auditif (mesurés par l'implant) ou de l'amplitude des potentiels évoqués de surface et du seuil d'activation du réflexe stapédien (qui indique quand le son devient trop fort) visible lors de la chirurgie. Les nouveaux types d'implants combinant stimulation acoustique et stimulation électrique pourraient un jour permettre de préserver les restes auditifs. De meilleurs types de codage du son sont continuellement recherchés. Cependant, le rétablissement de l'audition à l'aide de l'implant est pour le moment très aléatoire, et le meilleur garant de succès reste à ce jour l'âge à l'implantation.

POURQUOI IMPLANTER DÈS LA PETITE ENFANCE ?

Certains enfants implantés perçoivent merveilleusement bien, comprennent la parole, apprécient la musique et peuvent parler distinctement ; d'autres sont mécontents et parfois même abandonnent l'usage de l'implant. Les raisons de cette variabilité ne sont pas encore bien

comprises, mais il semble que la perception [3] et la production [4] de la parole soient plus rapides et meilleures lorsque l'implant est posé avant trois à cinq ans, lorsque le cerveau est très plastique et à un âge qui correspond à des périodes de développement dites sensibles (voir ci-dessous). Loy et son équipe [5] ont aussi montré dans une étude récente que les enfants sourds implantés ont une qualité de vie (classée selon six domaines : vie familiale et amicale, estime de soi, scolarité, état physique et psychique) d'autant plus semblable aux enfants entendants que l'implantation a été précoce dans la vie et que l'implant est utilisé depuis longtemps.

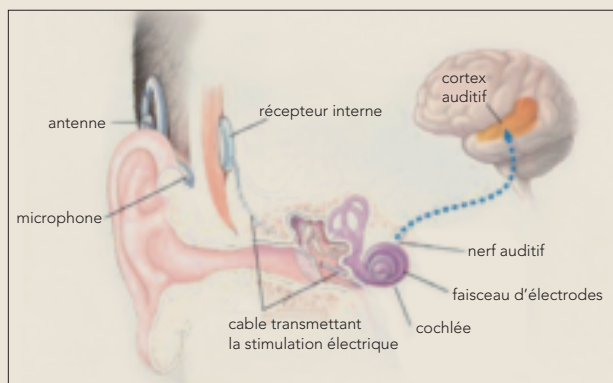
EXPLOITER LA PLASTICITÉ CÉRÉBRALE

Le cerveau est plastique : tout changement de stimulation sensorielle entraîne une cascade de modifications dans sa structure et son fonctionnement. Le cortex auditif peut être colonisé par d'autres modalités sensorielles après une longue période de privation auditive [6]. Des études récentes, menées chez des animaux de différents âges, sur la plasticité du système auditif fonctionnel ont examiné les effets de l'expérience auditive, de la perte auditive et de l'apprentissage perceptuel. Le nombre de neurones codant spécifiquement pour certains sons dans le cortex auditif augmente lorsque

QU'EST-CE QU'UN IMPLANT COCHLÉAIRE ?

Un implant cochléaire est composé d'une partie externe amovible et d'une partie interne mise en place chirurgicalement. La partie externe comprend un microphone de haute qualité, un processeur de sons, une batterie, contenus dans un contour d'oreille, et une antenne émettrice. La partie interne comprend une antenne réceptrice et un stimulateur, placés en arrière de l'oreille sous la peau, et un ensemble d'électrodes, réunies sur un porte-électrodes inséré dans la cochlée dans l'oreille interne. L'antenne émettrice externe se positionne sur le côté de la tête face à l'antenne réceptrice interne, grâce à un aimant logé sous le scalp dans l'os temporal (voir [2]). L'enfant n'entend plus lorsqu'il retire la partie externe (en tirant simplement dessus) ou lorsqu'il n'a plus de batterie.

L'IC utilise les propriétés tonotopiques du système auditif pour transmettre les sons au nerf auditif. Les sons sont divisés en autant de bandes de fréquences qu'il y a d'électrodes (entre 16 et 22) dans la cochlée. Les sons aigus sont codés par les électrodes situées dans la partie basale de la cochlée, qui stimulent la partie du nerf auditif située dans cette région, et les sons plus graves sont codés par les électrodes plus apicales. L'information fréquentielle, importante pour le langage, sera transmise le long des voies auditives jusqu'aux cartes tonotopiques corticales, grâce auxquelles les sons seront perçus comme graves ou aigus [13].



Le processeur peut stocker jusqu'à trois programmes informatiques, que le régleur d'implant définit en fonction des seuils de perception de l'utilisateur et que l'utilisateur va alterner en fonction des différents environnements sonores à l'aide d'un bouton sur le processeur.

l'animal a été exposé à ces seuls sons depuis sa naissance [7] ou lorsqu'il doit activement discriminer ces sons [8], alors qu'il diminue pour les sons qui ne sont plus perçus suite à une lésion de la cochlée [9]. Il a été montré que les chats sourds sans implant perdent leur organisation corticale auditive (aussi appelée tonotopie) alors que les chats avec implants la retrouvent ou la gardent [10]. Chez l'humain aussi, la stimulation électrique par l'implant empêche le système auditif de l'enfant de dégénérer [11], et les cartes tonotopiques, désorganisées par la surdité [12], sont d'autant plus organisées que l'implantation est précoce [13]. Il est donc important d'intervenir tôt pour deux raisons : empêcher la désorganisation cérébrale liée à la dégénérescence du système auditif et permettre aux cartes tonotopiques de s'organiser afin d'aider la perception de la parole.

UN ENCHEVÊTEMENT DE PÉRIODES CRITIQUES

Les études neuroscientifiques suggèrent qu'il existe des périodes sensibles dans le développement, pendant lesquelles le système nerveux central peut au mieux utiliser l'information sensorielle pour former une structure linguistique [14]. Il est probable qu'une stimulation auditive insuffisante pendant ces périodes conduit à des déficits langagiers et communicatifs [15]. Les études sur le dévelop-

pement du système central auditif chez les enfants avec un implant suggèrent que les voies auditives sont plus plastiques dans les premières années de la vie. La latence de l'onde corticale P1, qui reflète la maturité des voies auditives, est plus longue chez les enfants implantés cochléaires que chez les enfants normo-entendants, ce qui suggère que les sons sont transmis plus lentement au cerveau chez les implantés et que leur système auditif est moins mature [16]. Sharma et son équipe [17] ont néanmoins montré que la latence de P1 peut, après quelques mois d'utilisation de l'implant, devenir aussi courte que chez les enfants normo-entendants lorsque les enfants sont implantés avant trois ans et demi. Cela indique qu'il existe une période sensible avant l'âge de trois ans pour la maturation des voies auditives. Au niveau comportemental, cependant, il semblerait que l'habilité de chacun à pouvoir communiquer oralement soit le produit de multiples mécanismes neuronaux et cognitifs qui ont probablement chacun leur propre période critique. Holt et Svirsky [18] ont montré chez les enfants implantés l'existence d'une période sensible pour le développement de l'expression et la reconnaissance de phrases entre deux ans et trois ans et demi et celle d'une période sensible pour le développement de la reconnaissance de mots isolés allant jusqu'à quatre ans au moins.

Du complexe enchevêtrement entre ces périodes critiques, il ne peut résulter une seule suprême période critique, mais Harrison et son équipe [19] ont montré que la compréhension de la parole diminue avec l'augmentation de l'âge au moment de l'implantation.

Plus récemment, l'expérience a été faite d'implanter de très jeunes bébés. Il semblerait qu'après deux ans d'utilisation de l'implant les enfants implantés avant deux ans perçoivent mieux la parole que les enfants implantés entre deux et cinq ans [20]. Tait et son équipe [15] ont montré que les capacités préverbaux vocales et auditives se développent plus rapidement chez les enfants implantés entre un et deux ans et que ces enfants optent pour un mode de communication orale plus aisément après douze mois d'utilisation de l'implant que les enfants implantés plus tardivement. Des études menées chez des bébés implantés encore plus jeunes (entre six et douze mois) ont montré des capacités langagières appropriées pour l'âge à deux ans (étude menée chez 8 bébés par Miyamoto et son équipe [21]) et des bénéfices de l'implant beaucoup plus rapidement perceptibles que lorsque les bébés sont implantés entre un et trois ans [22]. Cependant, ces études comprennent très peu de bébés et leurs résultats peuvent difficilement être généralisés. De plus, d'autres études ne montrent pas des résultats aussi positifs. Une étude récente de Holt et son équipe [18] a montré que l'implantation chez des bébés de moins d'un an n'offrait pas d'avantage quant à la reconnaissance des mots après au moins deux ans d'utilisation de l'implant. Les auteurs soulignent aussi que, quel que soit l'âge auquel les enfants ont reçu leur implant, ils auront toujours un retard de parole et de langage comparé aux enfants normo-entendants. S'il était un jour prouvé qu'il y a un intérêt à implanter des bébés, il faudrait aussi s'assurer que les effets bénéfiques sont de longue durée et présentent réellement un avantage à long terme.

LE FACTEUR ÂGE EST PROBABLEMENT MODULÉ PAR D'AUTRES FACTEURS

L'implantation même tardive produit parfois des miracles. Il existe donc

d'autres facteurs, non connus ou non maîtrisés à l'heure actuelle, qui jouent un rôle important dans la réhabilitation auditive par l'implant. Certaines personnes pourraient par exemple avoir des cerveaux plus plastiques que d'autres. Des exercices d'entraînement auditif facilitant la plasticité de réhabilitation des systèmes impliqués dans l'audition pourraient ainsi aider à compenser une implantation plus tardive. Une étude a montré une amélioration de la perception de la parole avec des thérapies courtes ciblant la compréhension de la parole dans le bruit ou au téléphone [23]. Le fait que l'IC donne de meilleurs résultats chez les personnes devenues sourdes dans la période postlinguale et que la période sensible pour le langage précède celle de la reconnaissance des mots suggère que la reconnaissance des mots est meilleure si le langage a eu la possibilité de bien se développer auparavant. Or l'acquisition du langage peut se faire autrement que par des sons. Contrairement à de nombreux préjugés, un langage signé pourrait aider l'enfant à améliorer la perception de la parole avec un IC.

LA LANGUE DES SIGNES NUIT-ELLE AUX BÉNÉFICES DE L'IMPLANT ?

Après un siècle de débats, en 1991, la loi Fabius a autorisé l'éducation en LSF [24]. En 2005, la LSF fut reconnue comme une langue à part entière [25]. Il est en effet prouvé, d'une part, que les enfants sourds nés de parents sourds signants atteignent les étapes du développement du langage au même rythme que les enfants entendants [26] et, d'autre part, que la langue des signes active les mêmes zones cérébrales que la langue parlée [27].

Bien qu'il soit évident que la langue des signes active le cerveau d'une manière semblable à la langue parlée et qu'il n'ait jamais été démontré qu'utiliser un langage signé empêche le langage oral de se développer [28], il est souvent conseillé aux parents de ne pas enseigner à leur enfant sourd la langue des signes. Les cliniciens ont de nombreuses raisons de craindre que l'utilisation de la

LSF nuise à la réhabilitation auditive par l'IC, mais chacune de ces raisons peut facilement être contre-argumentée :

□ *apprendre à donner un sens aux signaux transmis par l'implant peut être très laborieux et fatiguant, et l'enfant pourrait décider de ne plus utiliser que la LSF plutôt que d'essayer de décoder ces signaux.* Cependant, alterner ou pratiquer simultanément l'utilisation de la LSF et le langage oral pourrait permettre à l'enfant de s'aider des signes pour comprendre la langue parlée et l'acquérir en douceur, en évitant qu'il ne se révolte contre l'implant. Archbold et son équipe [29] ont en effet montré que les enfants implantés avant trois ans et utilisant la langue des signes en parallèle à la réhabilitation auditive utilisent la communication orale principalement après cinq ans d'utilisation de l'implant. Une autre étude, menée par Connor et son équipe [30], a montré que les enfants implantés avant l'âge de cinq ans et ayant reçu une éducation bilingue orale/signée s'expriment tout aussi bien et perçoivent même mieux la parole que les enfants n'ayant reçu qu'une éducation orale ;

□ *trop utiliser la modalité visuelle pour communiquer pourrait favoriser la colonisation du cortex auditif par les aires visuelles et rendre difficile la réorganisation corticale nécessaire à l'apprentissage de la reconnaissance de la parole.* Cependant, il semblerait positif que le cortex visuel fasse partie du circuit langagier chez les sourds. Giraud et son équipe [31] ont montré que, chez les personnes implantées qui ont une bonne perception de la parole, les mots présentés oralement activent plus leurs zones visuelles que chez les personnes ayant une perception médiocre. De plus les travaux de Bergeson et al. [32] et de Horn [33] ont montré que les enfants qui ont de meilleurs résultats à des tests langagiers visuels et d'intégration visuomotrice avant implantation percevaient mieux la parole après trois ans d'utilisation de l'implant. Il semblerait donc que développer les aptitudes visuelles aide à la réhabilitation auditive ;

□ *Les enfants n'utilisant pas la langue des signes auraient une meilleure perception de la parole et seraient plus intelli-*

gibles que les enfants recevant une éducation bilingue [34]. On ne peut pas démêler la cause de l'effet. Utiliser la LSF limite peut-être la réhabilitation auditive, mais il se peut tout aussi bien que les enfants auxquels l'implant ne permet pas de comprendre la parole soient amenés de ce fait à utiliser la LSF. Les enfants pour lesquels on choisit la LSF présentent souvent des caractéristiques qui peuvent entraîner de moins bons résultats avec l'implant : ils sont sourds prélinguaux, ont moins de résidus auditifs avant implantation, ont reçu un implant tard et/ou sont dans une classe pour entendants dans laquelle ils sont perdus, des facteurs qu'aucune étude n'a contrôlés. Kirk [3] a aussi souligné que les enfants sourds signants entourés d'entendants connaissant mal la LSF ont une exposition au langage limitée, ce qui peut justifier qu'ils s'expriment moins bien une fois implantés.

D'autres études montrent qu'apprendre la langue des signes en parallèle avec l'utilisation des implants est bénéfique. Koch [35] suggère que la langue des signes peut favoriser le développement d'un code symbolique qui permette aux enfants de créer un réseau neural linguistique pour organiser, stocker et utiliser des concepts. Avec les enfants très sourds avant implantation, il peut être avantageux d'utiliser la langue des signes pour installer ce réseau de concepts. Une fois que l'audition est établie à l'aide de l'implant, ces concepts peuvent être progressivement transférés dans un système basé sur l'audition. La communication préverbalement, qu'elle soit vocale ou gestuelle, est corrélée à la perception de la parole avec l'implant lorsque l'enfant est en âge de parler [36]. Les cliniciens soutenant l'utilisation de la LSF émettent l'hypothèse qu'implémenter l'utilisation des signes rend le langage moins ambigu et empêche la formation d'un déficit cognitif linguistique. Notamment, Moeller [37] remarque que la très hétérogène population des enfants implantés nécessite des méthodes de communication variées afin de pouvoir répondre aux besoins divers des enfants.

La LSF n'est pas seulement un moyen de passer progressivement du monde du

silence à la communication orale. Un enfant sourd, même implanté, peut avoir besoin de compléter sa communication avec un langage signé, en particulier à l'école. Dans l'étude de Beadle et al, après dix ans d'utilisation de l'implant, deux tiers des enfants avec implant vont dans une école spécialisée pour les sourds et un tiers dans une école classique [29]. Il ne fait aucun doute que l'utilisation de la langue des signes avant l'implantation et pendant l'apprentissage de la parole avec l'implant ne peut nuire aux bénéfices apportés par l'implant. Il semblerait même qu'au contraire elle puisse aider à la réhabilitation auditive et à l'intégration dans la société normo-entendante. Comme une langue orale, la maîtrise de la langue des signes nécessite un apprentissage précoce [38]. Les parents devraient donc l'utiliser dès le diagnostic de surdité posé, sans avoir peur que cela nuise à la réhabilitation auditive de l'enfant.

CONCLUSION

On évalue généralement le succès d'une implantation cochléaire à la capacité de

l'enfant à communiquer oralement. Lorsque la parole est perçue suffisamment bien, l'enfant peut, si sa surdité est prélinguale, développer la notion de langage ou, si sa surdité est postlinguale, reconnaître la parole. Il peut alors également s'exprimer avec intelligibilité. Il arrive aussi que l'enfant ne développe jamais la capacité de communiquer oralement, les résultats d'une implantation cochléaire étant très aléatoires. De nombreux facteurs interviennent : qualité du traitement des sons par l'implant, habileté du chirurgien à insérer le faisceau d'électrodes dans la cochlée sans endommager le nerf auditif, mais aussi capacité du système nerveux à s'organiser de manière à donner du sens aux stimulations électriques, développement des centres du langage. A l'heure actuelle, il est recommandé de poser l'implant au plus tôt pour profiter de la plasticité « spontanée » des jeunes enfants, qui ont ainsi plus de chance de pouvoir attribuer du sens aux sons. La réhabilitation langagière ne passe cependant pas uniquement par les sons, et les avantages de l'utilisation de la langue des signes par l'entourage de l'enfant sourd sont nom-

breux : le bébé ne reste pas sans langage jusqu'à l'implantation ; développer la notion du langage par les signes aide la réhabilitation auditive ; il existe déjà un système de communication en place au cas où l'implantation est un échec. Il est inconcevable, d'un point de vue éthique, de ne pas conseiller aux parents d'apprendre la langue des signes dès le diagnostic de surdité de leur enfant, ou pire encore de les culpabiliser quand ils veulent l'apprendre. Il est urgent que les nombreux professionnels de santé qui déconseillent de mixer langue des signes et implantation n'oublient pas qu'en France le Comité consultatif national d'éthique estime qu'il convient de conjuguer l'implantation et l'apprentissage de la langue des signes dès que possible [39]. Il est aussi important de rappeler aux parents que la surdité est vécue par beaucoup de sourds comme étant une différence et non un handicap, qu'il existe de nombreux exemples de réussites de sourds profonds et que le développement des nouvelles technologies (communications virtuelles instantanées, etc.) aide de plus en plus à leur intégration. □

Références

- [1] GILLOT D. : « Le Droit des sourds : 115 propositions : rapport au Premier Ministre », juin 1998.
- [2] GUIRAUD J., ANDREWS A. : « Soundwaves », 2009, <http://www.bbc.co.uk/filmmetwork/films/p008yyfg>.
- [3] KIRK K.I. et al. : « Cochlear implantation in young children : effects of age at implantation and communication mode », *Volta Review*, 2002 ; 102 : 127-44.
- [4] GEERS A.E. et al. : « Factors associated with development of speech perception skills in children implanted by age five », *Ear Hear.*, 2003 ; 24 : 245-355.
- [5] LOY B. et al. : « The children speak : an examination of the quality of life of pediatric cochlear implant users », *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 2010 ; 142 : 247-53.
- [6] LEE D.S. et al. : « Deafness : cross-modal plasticity and cochlear implants », *Nature*, 2001 ; 409 : 149-50.
- [7] DE VILLERS-SIDANI E. et al. : « Critical period window for spectral tuning defined in the primary auditory cortex (A1) in the rat », *J. Neurosci.*, 2007 ; 27 : 180-9.
- [8] POLLEY D.B. et al. : « Perceptual learning directs auditory cortical map reorganization through top-down influences », *J. Neurosci.*, 2006 ; 26 : 4970-82.
- [9] KAMKE M.R. et al. : « Plasticity in the tonotopic organization of the medial geniculate body in adult cats following restricted unilateral cochlear lesions », *Comp. Neur.*, 2003 ; 459 : 355.
- [10] FALLON J.B. et al. : « Cochlear implant use following neonatal deafness influences the cochleotopic organization of the primary auditory cortex in cats », *J. Comp. Neurol.*, 2009 ; 512 : 101-14.
- [11] LEAKE P.A. et al. : « Topography of auditory nerve projections to the cochlear nucleus in cats after neonatal deafness and electrical stimulation by a cochlear implant », *J. Assoc. Res. Otolaryngol.*, 2008 ; 9 : 349-72.
- [12] DIETRICH V. et al. : « Cortical reorganization in patients with high frequency cochlear hearing loss », *Hear. Res.*, 2001 ; 158 : 95-101.
- [13] GUIRAUD J.A. et al. : « Evidence of a tonotopic organization of the auditory cortex in cochlear implant users », *J. Neurosci.*, 2007 ; 27 : 7838-46.
- [14] RUBEN R.J. et al. : « Sign language : its history and contribution to the understanding of the biological nature of language », *Acta Otolaryngol.*, 2005 ; 125 : 464-7.
- [15] TAIT M.E. et al. : « Age at implantation and development of vocal and auditory preverbal skills in implanted deaf children », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2007 ; 71 : 603-10.
- [16] PONTON C.W. et al. : « Critical periods for human cortical development : an ERP study in children with cochlear implant », in LOMBER S.G., EGGERMONT J.J. : *Reprogramming the cerebral cortex : plasticity following central and peripheral lesions*, Oxford University Press, Oxford, Great Britain, 2006 ; p. 213-28.
- [17] SHARMA A. : « Central auditory development in children with cochlear implants : clinical implications », in MOLLER A.R. : *Cochlear and brainstem implants*, Karger, Basel, 2006 ; p. 66-88.
- [18] HOLT R.E. : « An exploratory look at pediatric cochlear implantation : Is earliest always best ? », *Ear Hear.*, 2008 ; 29 : 492-511.
- [19] HARRISON R.V. et al. : « Is there a critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children ? Analysis of hearing and speech perception performance after implantation », *Dev. Psychobiol.*, 2005 ; 46 : 252-61.
- [20] HEHAR S.S. et al. : « Surgery and functional outcomes in deaf children receiving cochlear implants before age 2 years », *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 2002 ; 128 : 11-4.
- [21] MIYAMOTO R.T. et al. : « Language skills of profoundly deaf children who received cochlear implants under 12 months of age : a preliminary study », *Acta Otolaryngol.*, 2008 ; 128 : 373-7.
- [22] COLLETTI V. et al. : « Cochlear implantation at under 12 months : report on 10 patients », *Laryngoscope*, 2005 ; 115 : 445-9.
- [23] FU Q.J., GALVIN J.J. 3rd : « Maximizing cochlear implant patients' performance with advanced speech training procedures », *Hear. Res.*, 2008 ; 242 : 198-208.
- [24] Loi 91-73 (titre III) article 33 du 18 janvier 1991.
- [25] Loi 2005-102 du 11 février 2005.
- [26] NEWPORT E.L., MEIER R.P. : « The acquisition of American Sign Language », in SLOBIN D.I. : *The Cross-Linguistic Study of Language Acquisition*, Hillsdale, NJ, Erlbaum, 1985.
- [27] MACSWEENEY M. et al. : « The signing brain : the neurobiology of sign language », *Trends Cogn. Sci.*, 2008 ; 12 : 432-40.
- [28] MARSCHARK M. : « Effects of cochlear implants on children's reading and academic achievement », *J. Deaf Stud. Deaf Educ.*, 2007 ; 12 : 269-82.
- [29] BEADLE E.A. et al. : « Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use », *Otol. Neurotol.*, 2005 ; 26 : 1152-60.
- [30] CONNOR C.M. et al. : « Speech, vocabulary, and the education of children using cochlear implants : oral or total communication ? », *J. Speech Lang. Hear. Res.*, 2000 ; 43 : 1185-204.
- [31] GIRAUD A.L. et al. : « Cross-modal plasticity underpins language recovery after cochlear implantation », *Neuron*, 2001 ; 30 : 657-63.
- [32] BERGESON T.R. et al. : « Development of audiovisual comprehension skills in prelingually deaf children with cochlear implants », *Ear Hear.*, 2005 ; 26 : 149-64.
- [33] HORN D.L. et al. : « Development of visual attention skills in prelingually deaf children who use cochlear implants », *Ear Hear.*, 2005 ; 26 : 389-408.
- [34] OSBERGER M.J. et al. : « Relationship between communication mode and implant performance in pediatric Clarion patients », in WALTZMAN S.B., COHEN N.L. : *Cochlear Implants*, New York, Theme Medical, 2000.
- [35] KOCH M. : *Bringing Sound to Life*, Baltimore, York Press, 1999 ; 800 : 1962-2769.
- [36] TAIT M. et al. : « Preimplant measures of preverbal communicative behavior as predictors of cochlear implant outcomes in children », *Ear Hear.*, 2000 ; 21 : 18-24.
- [37] MOELLER M.P. : « Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing », *Pediatrics*, 2000 ; 106 : E43.
- [38] LANE H. : « Ethnicity, ethics, and the deaf-world », *J. Deaf Stud. Deaf Educ.*, 2005 ; 10 : 291-310.
- [39] Avis n° 44 rendu le 1^{er} décembre 1994 par le CCNE.