



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDATIONS DE BONNE PRATIQUE

**Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles
et suivi de l'enfant de 0   6 ans,
hors accompagnement scolaire**

ARGUMENTAIRE

D cembre 2009

Les recommandations et synth se des recommandations sont t l chargeables sur
www.has-sante.fr

Haute Autorit  de sant 
Service Documentation – Information des publics
2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
T l. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Ce document a  t  valid  par le Coll ge de la Haute Autorit  de Sant  en d cembre 2009.

  Haute Autorit  de Sant  – 2009

Sommaire

Abr�viations	6
D�finitions retenues	7
M�thode de travail	9
1 M�thode Recommandations pour la pratique clinique	9
1.1 Choix du th�me de travail	9
1.2 Comit� d'organisation	9
1.3 Groupe de travail	9
1.4 R�daction de la premi�re version des recommandations	10
1.5 Groupe de lecture	10
1.6 Consultation publique	10
1.7 Version finale des recommandations	11
1.8 Validation par le Coll�ge de la HAS	11
1.9 Diffusion	11
1.10 Travail interne � la HAS	11
1.11 Gradation des recommandations	11
2 Gestion des conflits d'int�r�t	12
3 Recherche documentaire	13
3.1 Sources d'information	13
3.1.1 Bases de donn�es bibliographiques automatis�es :	13
3.1.2 Autres sources :	13
3.1.3 Sites Internet :	13
3.2 Strat�gie de recherche	14
4 Crit�res de s�lection des articles	17
Argumentaire	19
1 Introduction	19
1.1 Th�me de ce travail	19
1.1.1 Saisine	19
1.1.2 Objectifs - Questions pos�es	19
1.1.3 Limites du th�me	20
1.2 Contexte	21
1.2.1 Rep�res historiques et r�glementaires	21
1.2.2 Contexte sociologique	25
1.2.3 Contexte �thique	27
1.2.4 Recommandations de la HAS	28
1.3 Professionnels concern�s	29
1.4 Enfants concern�s	29
2 Les enfants sourds : une population tr�s diverse	30
2.1 Des situations m�dicales multiples	30
2.1.1 Classifications m�dicales de la surdit�	30
2.1.2 �pid�miologie	32
2.2 Des situations fonctionnelles diverses	33
2.3 Un environnement et des situations linguistiques vari�es	34
2.3.1 Environnement linguistique familial avant la naissance de l'enfant	34
2.3.2 Les facteurs associ�s � l'utilisation des diff�rentes langues par l'enfant	34

2.3.3	Enqu�tes de pr�f�rences aupr�s des parents en vue d'un choix �ducatif	38
2.3.4	Conclusions relatives � la diversit� de l'environnement linguistique	40
2.4	Recommandations de la HAS	41
3	Quelles sont les actions permettant de d�velopper la communication et le langage de l'enfant sourd ?	41
3.1	Indications des programmes d'intervention pr�coce	41
3.1.1	Qu'est-ce qu'un programme d'intervention pr�coce ?	42
3.1.2	Les programmes d'intervention pr�coce sont-ils efficaces ?	43
3.1.3	Quel est le contenu d'un programme d'intervention pr�coce ?	50
3.1.4	Recommandations de la HAS	54
3.2	Choix d'une ou de deux langues	55
3.2.1	Enfants pr�sentant un seuil auditif compris entre 41 dB HL et 70 dB HL	56
3.2.2	Enfants pr�sentant un seuil auditif > 70 dB HL	56
3.2.3	Recommandations de la HAS	61
3.3	Modalit�s de mise en �uvre d'une approche audiophonatoire	67
3.3.1	�tudes comparatives	67
3.3.2	Appareils conventionnels d'amplification auditive	68
3.3.3	Implants cochl�aires	70
3.3.4	Communication totale	79
3.3.5	Fran�ais sign�	80
3.3.6	Langue fran�aise parl�e compl�t�e	80
3.3.7	�ducation oraliste, auditive, verbo-tonale	83
3.3.8	Interventions bilingues dans le cadre d'une approche audiophonatoire	85
3.3.9	Contenu des programmes d'intervention pr�coce selon une approche audiophonatoire	85
3.3.10	Recommandations de la HAS : mise en �uvre d'une approche audiophonatoire	85
3.4	Modalit�s de mise en �uvre d'une approche visuogestuelle	88
3.4.1	Perspective professionnelle	89
3.4.2	Perspective des parents	91
3.4.3	Recommandations de la HAS : mise en �uvre de l'approche visuogestuelle	91
4	Comment �valuer la communication et le langage de l'enfant sourd ?	92
4.1	Recommandations et revues syst�matiques sp�cifiques de la surdit�	93
4.2	�valuer le d�veloppement de la communication sociale pr�coce	94
4.3	�valuer la langue parl�e	94
4.3.1	Les outils de rep�rage du d�veloppement du langage, � travers la langue parl�e	94
4.3.2	Les outils de diagnostic	97
4.4	�valuer la langue des signes	99
4.5	�valuer la langue �crite	101
4.5.1	Niveau de lecture	101
4.5.2	Strat�gies de lecture	101
4.5.3	Orthographe	103
4.6	Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant� pour les enfants et les jeunes	103
4.7	Modalit�s de transmission de l'�valuation	104
4.8	Conclusion	105
4.9	Recommandations de la HAS	107
5	Quelle information d�livrer aux familles ?	107
5.1	Besoins exprim�s par les familles	108
5.1.1	Enqu�tes fran�aises	108
5.1.2	Enqu�tes �trang�res	109
5.2	Information d�livr�e aux familles	113
5.2.1	Consid�rations g�n�rales	113
5.2.2	Consid�rations sp�cifiques � l'enfant sourd	114
5.3	Modalit�s pour assurer la neutralit� de l'information	117
5.3.1	Consid�rations g�n�rales	117
5.3.2	Consid�rations sp�cifiques � l'enfant sourd	118

5.4	Recommandations de la HAS	121
5.4.1	Principes g�n�raux et pluralit� de l'information	121
5.4.2	Contenu de l'information	122
6	Comment aider les parents � �tre les acteurs essentiels du suivi et de l'accompagnement de l'enfant sourd ?	126
6.1	Implication des parents et niveau de langue des enfants sourds	127
6.2	Parentalit� avec un enfant sourd : revue syst�matique	127
6.2.1	�tre parent d'un enfant sourd, c'est avant tout �tre parent	128
6.2.2	�tre parent d'un enfant sourd, c'est d�velopper des comp�tences sp�cifiques	128
6.2.3	�tre parent d'un enfant sourd, c'est une multitude de mani�res d'�tre	128
6.2.4	�tre parent d'un enfant sourd, c'est assumer plusieurs r�les	128
6.2.5	�tre parent d'un enfant sourd, c'est �tre en contact avec de nombreux professionnels	129
6.3	Parentalit� avec un enfant sourd : le point de vue des parents	129
6.3.1	�tude transversale	129
6.3.2	Enqu�tes qualitatives	130
6.4	Aspects sp�cifiques de la parentalit� avec un enfant sourd : r�actions parentales � la suite de l'annonce d'une surdit� possible ou confirm�e	131
6.4.1	Attachement parent-enfant	131
6.4.2	Stress parental	132
6.5	Communication entre parents et enfants	136
6.5.1	�valuation d'un programme visant � am�liorer la communication parents-enfants	136
6.5.2	Ad�quation des modes de communication entre parents et enfants	137
6.5.3	Interactions pr�coces parents-enfants	137
6.5.4	Conseils aux parents en vue de faciliter la communication avec leur enfant	138
6.6	Fratrie	139
6.7	Recommandations internationales	139
6.8	Recommandations de la HAS	139
7	Comment pr�venir les troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd ?	141
7.1	Interventions de pr�vention	142
7.2	Pr�valence et facteurs de risques des troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd	142
7.2.1	Pr�valence	142
7.2.2	Facteurs associ�s aux troubles psychiques	143
7.3	Recommandations de la HAS	145
7.3.1	Identifier les troubles psychiques ou relationnels de l'enfant sourd	145
7.3.2	Adopter des mesures de pr�vention	145
8	Quels sont les lieux d'accueil ou de prise en charge des enfants sourds de 0 � 6 ans ?	146
8.1	Analyse de la litt�rature	146
8.2	Constat du groupe de travail	150
8.2.1	Lieux d'information	150
8.2.2	Lieux de d�pistage de la surdit�	151
8.2.3	Diagnostic	151
8.2.4	Intervention pr�coce	151
8.2.5	Scolarisation	152
8.2.6	Soins	153
8.3	Recommandations de la HAS	153
	Annexes	155
	R�f�rences bibliographiques	267
	Participants	286

Abr viations

En vue de faciliter la lecture du texte, les abr viations et acronymes utilis s sont explicit s ci-dessous.

AEEH	Allocation d'�ducation de l'enfant handicap�
AFDPHE	Association fran�aise pour le d�pistage et la pr�vention des handicaps de l'enfant
AP-HP	Assistance publique des h�pitaux de Paris
AHRQ	Agence am�ricaine pour la recherche et la qualit� en sant� (<i>Agency for Healthcare Research and Quality</i>)
CAMSP	Centre d'action m�dico-sociale pr�coce
CDAPH	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicap�es
CLIS	Classe pour l'inclusion scolaire
CTNERHI	Centre technique national d'�tudes et de recherche sur les handicaps et les inadaptations
dB HL	D�cibels en r�f�rence au son le plus faible perceptible par l'oreille humaine (HL = <i>hearing level</i>)
DGAS	Direction g�n�rale de l'action sociale
DGS	Direction g�n�rale de la sant�
DREES	Direction de la recherche, des �tudes, de l'�valuation et des statistiques
HAS	Haute Autorit� de Sant�
IES	Institut d'�ducation sensorielle
INPES	Institut national de pr�vention et d'�ducation pour la sant�
INSERM	Institut national de la sant� et de la recherche m�dicale
IQWiG	Agence allemande pour la qualit� et l'efficacit� en sant� (<i>Institute for Quality and Efficiency in Health Care</i>)
LPPR	Liste des produits et prestations remboursables
LSF	Langue des signes fran�aise
MADRS	<i>Montgomery and Asberg depression rating scale</i>
ORL	Oto-rhino-laryngologie
OMS	Organisation mondiale de la sant�
PAI	Plan d'accueil individualis�
PCH	Prestation de compensation du handicap
RPC	Recommandations pour la pratique clinique
SAFEP	Service d'accompagnement familial et d'�ducation pr�coce
SESSAD	Service d'�ducation sp�ciale et de soins � domicile
SSEFIS	Service de soutien � l'�ducation familiale et � l'int�gration sociale

D finitions retenues

Langage	Capacit�, observ�e chez tous les �tres humains, d'exprimer leur pens�e et de communiquer au moyen d'un syst�me de signes linguistiques. Cette facult� humaine est mise en �uvre au moyen d'une langue.
Langue, modalit�s orale et �crite	Syst�me de signes linguistiques, vocaux, sign�s ou graphiques, propre � une communaut� d'individus, qui l'utilisent pour s'exprimer et communiquer entre eux. Exemple : le fran�ais, l'anglais, la langue des signes fran�aise (LSF). Les langues se d�clinent en une ou deux modalit�s : une modalit� orale (ex. s'exprimer en face � face en parlant fran�ais ou en signant en LSF) et une modalit� �crite (ex. lire ou �crire en fran�ais).
Langue orale	Cette expression n'a pas �t� retenue dans le corps du texte de ce document car elle est source de confusion. En effet, elle peut �tre comprise selon les acteurs comme « langue parl�e », sens commun�ment r�pandu dans le grand public, ou comme « modalit� orale d'une langue, celle-ci pouvant �tre une langue parl�e ou une langue des signes », sens classiquement utilis� par les linguistes et souvent retenu par les personnes s'exprimant en langue des signes. En revanche, dans les citations et dans les tableaux, par souci de rigueur vis-�-vis des termes utilis�s par les auteurs, le terme « oral » a �t� maintenu si les auteurs l'utilisaient. � part de rares exceptions, o� une ambigu�t� peut persister dans les articles, le terme « oral » est le plus fr�quemment utilis� dans le sens d'une communication verbale avec langue parl�e.
Langue parl�e	Langue dont la modalit� orale utilise le canal de communication audiophonatoire ; le terme « langue vocale » est �galement utilis�. De nombreuses langues parl�es existent selon les pays (fran�ais, anglais, etc.).
Langue des signes	Langue dont la modalit� orale utilise le canal de communication visuogestuel. De nombreuses langues des signes existent selon les pays (langues des signes fran�aise, anglaise, am�ricaine, etc.).
Langue fran�aise	En France, « la langue de la R�publique est le fran�ais » (art. 2 de la Constitution). Parmi les langues de France (1), « La langue des signes fran�aise est reconnue comme une langue � part enti�re. » (art. L. 312-9-1 du Code de l'�ducation) (2). La « langue des signes fran�aise » et la « langue fran�aise » sont les deux langues consid�r�es « dans le cadre d'une �ducation ou d'un parcours scolaire avec communication bilingue » (art. L. 112-2-2 du Code de l'�ducation) (2). Dans ce document, chaque fois qu'il sera fait r�f�rence aux textes r�glementaires, ou dans les citations compl�tes de certains textes, le libell� utilis� dans ces textes sera respect�. Il faut alors entendre « la langue fran�aise » comme « le fran�ais ».
Bilinguisme	Fait de pouvoir s'exprimer et penser sans difficult� dans deux langues dans la vie de tous les jours : par exemple, pratiquer une langue � la maison et une autre � l'�cole. Le bilinguisme peut se rapporter � des ph�nom�nes concernant un individu, qui se sert de deux langues, ou � une communaut� o� deux langues sont employ�es. Le niveau de pr�cision dans chacune des langues, ainsi que les champs d'expertise, peuvent �tre diff�rents : ex. ma�trise du fran�ais oral et �crit et de l'anglais �crit uniquement. Le bilinguisme parfaitement �quilibr� (m�me niveau de langue dans toutes les modalit�s des 2 langues) est rare.
Personne bilingue	Une personne bilingue, dans le sens le plus large de la d�finition, est celle qui peut communiquer dans deux langues au moins, dans sa vie de tous les jours, que ce soit de fa�on active (parole, langue des signes, �criture) ou passive (�coute et lecture). La personne bilingue a des sp�cificit�s, en particulier : impr�gnation de deux cultures, strat�gies de compensation entre les deux langues, flexibilit� cognitive.
�ducation bilingue	Une �ducation bilingue est une �ducation au cours de laquelle deux langues sont utilis�es alternativement dans le quotidien de l'enfant. Il n'existe pas de consensus en France en 2009 sur les modalit�s de mise en �uvre d'une �ducation bilingue chez le jeune enfant sourd, en particulier avant 3 ans.

Communication	<p>La communication est une situation d'�changes entre deux ou plusieurs personnes. Cette communication peut �tre verbale (elle utilise une langue : franais, LSF) ou non verbale (elle utilise d'autres moyens de communication que la langue : gestes, conventionnels ou non, expression du visage, �changes visuels, contacts physiques, vibrations, etc.). Une situation r�elle de communication fait fr�quemment appel simultan�ment � une communication verbale et non verbale.</p> <p>L'expression « communication parl�e » est utilis�e dans ce document comme « communication verbale utilisant une langue parl�e ».</p> <p>L'expression « communication bilingue » est utilis�e en r�f�rence aux textes l�gislatifs (art. L. 112-2-2 du Code de l'�ducation) (2) ; elle peut �tre comprise comme « communication verbale utilisant deux langues ».</p>
---------------	---

M thode de travail

1 M thode Recommandations pour la pratique clinique

Les recommandations de bonne pratique sont d finies comme « des propositions d velopp es selon une m thode explicite pour aider le praticien et le patient   rechercher les soins les plus appropri s dans des circonstances cliniques donn es ».

La m thode Recommandations pour la pratique clinique (RPC) est l'une des m thodes utilis es par la Haute Autorit  de Sant  (HAS) pour  laborer des recommandations de bonne pratique. Elle repose, d'une part, sur l'analyse et la synth se critiques de la litt rature scientifique disponible, et, d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concern s par le th me des recommandations.

1.1 Choix du th me de travail

Les th mes de recommandations de bonne pratique sont choisis par le Coll ge de la HAS. Ce choix tient compte des priorit s de sant  publique et des demandes exprim es par les ministres charg s de la sant  et de la s curit  sociale. Le Coll ge de la HAS peut  galement retenir des th mes propos s par des soci t s savantes, l'Institut national du cancer, l'Union nationale des caisses d'assurance maladie, l'Union nationale des professionnels de sant , des organisations repr sentatives des professionnels ou des  tablissements de sant , des associations agr e s d'usagers.

Pour chaque th me retenu, la m thode de travail comprend les  tapes suivantes.

1.2 Comit  d'organisation

Un comit  d'organisation est r uni par la HAS. Il est compos  de repr sentants des soci t s savantes, des associations professionnelles ou d'usagers, et, si besoin, des agences sanitaires et des institutions concern es. Ce comit  d finit pr cis ment le th me de travail, les questions   traiter, les populations de patients et les professionnels concern s. Il signale les travaux pertinents existants, notamment les recommandations. Il propose des professionnels susceptibles de participer aux groupes de travail et de lecture. Ult rieurement, il participe au groupe de lecture.

Dans le cadre particulier de ce travail, une traduction simultan e en langue des signes par des interpr tes a  t  organis e.

1.3 Groupe de travail

Un groupe de travail multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitu  par la HAS. Il est compos  de professionnels de sant  ayant un mode d'exercice public ou priv , d'origine g ographique ou d' coles de pens e diverses, et, si besoin, d'autres professionnels concern s et de repr sentants d'associations de patients et d'usagers. Un pr sident est d sign  par la HAS pour coordonner le travail du groupe en collaboration avec le chef de projet de la HAS. Un charg  de projet est  galement d sign  par la HAS pour s lectionner, analyser et synth tiser la litt rature m dicale et scientifique pertinente. Il r dige ensuite l'argumentaire scientifique des recommandations en d finissant le niveau de preuve des  tudes retenues. Ce travail est r alis  sous le contr le du chef de projet de la HAS et du pr sident.

Dans le cadre particulier de ce travail, le groupe de travail a  t  constitu  de sorte d'y int grer des personnes sourdes (repr sentants de personnes sourdes et professionnels sourds), des personnes s'exprimant en fran ais, en langue des signes ou dans les deux langues. Parmi les personnes s'exprimant en fran ais, ont  t  int gr es dans le groupe, des personnes utilisant la langue fran aise parl e compl t e et des personnes utilisant le fran ais sign . Une traduction simultan e en langue des signes par des interpr tes et la mise   disposition d'une boucle magn tique ont  t  assur es pour toutes les r unions.

1.4 R daction de la premi re version des recommandations

Une premi re version des recommandations est r dig e par le groupe de travail   partir de cet argumentaire et des avis exprim s au cours des r unions de travail (5 r unions dans le cadre de ce travail). Cette premi re version des recommandations est soumise   un groupe de lecture externe.

Dans le cadre de ce travail, cette premi re version de recommandations a  galement  t  soumise   une consultation publique via le site de la HAS.

1.5 Groupe de lecture

Un groupe de lecture externe est constitu  par la HAS selon les m mes crit res que le groupe de travail. Il est consult  par courrier ; chaque membre donne un avis individuel sur le fond et la forme de l'argumentaire et des recommandations, en particulier sur la lisibilit  et l'applicabilit  de ces derni res (cf. document annexe pour les r sultats des avis formalis s).

1.6 Consultation publique

  la demande du Coll ge de la HAS, une consultation publique a  t  organis e afin de recueillir l'avis collectif de tout organisme, association ou institution¹ impliqu s dans le suivi de 0   6 ans des enfants sourds et dans l'accompagnement de leur famille, sans qu'ils aient  t  au pr alable identifi s et s lectionn s par la HAS.

Afin de diffuser le plus largement possible l'information sur la tenue de cette consultation, un communiqu  de presse a  t  adress  aux principaux medias potentiellement int ress s par le sujet, dont les medias en langue des signes, et un courrier a invit  les principales parties prenantes identifi es par le groupe de travail et la mission « Relations avec les associations de patients et d'usagers »,   informer leurs adh rents et leurs diff rents r seaux, s'ils le jugeaient utile.

Un syst me de pr inscription ouvert   tous a  t  mis en place sur le site de la HAS 6 semaines avant le d but de la consultation publique et jusqu'  la fin de celle-ci, afin de s'assurer qu'un seul avis collectif par association, institution ou organisme serait recueilli.

L'argumentaire scientifique et la version pr alable des recommandations ont  t  mis   disposition via le site de la HAS pendant 45 jours afin de permettre un d bat au sein des diff rents organismes, associations ou institutions. L'avis des parties prenantes a  t  recueilli   l'aide d'un questionnaire en ligne (cf. document annexe). Le questionnaire  tait constitu  de 37 questions, ouvertes et ferm es, afin de recueillir un avis formalis  et des commentaires libres relatifs   l'ensemble du document et chapitre par chapitre.

¹ Associations repr sentant les enfants sourds, associations de professionnels,  tablissements de sant ,  tablissements m dico-sociaux, soci t s savantes, institutions publiques, agences sanitaires, syndicats, industriels, etc.

1.7 Version finale des recommandations

Les commentaires du groupe de lecture et ceux de la consultation publique (cf. document annexe, synth se qualitative des commentaires) sont ensuite analys s et discut s par le groupe de travail, qui modifie si besoin l'argumentaire et r dige la version finale des recommandations et leur synth se, au cours d'une r union de travail. Dans le cadre de ce travail, deux r unions ont  t  n cessaires.

La version finale de l'argumentaire et des recommandations et le processus de r alisation sont discut s par le Comit  de validation des recommandations.   sa demande, l'argumentaire et les recommandations peuvent  tre revus par le groupe de travail. Le comit  rend son avis au Coll ge de la HAS.

1.8 Validation par le Coll ge de la HAS

Sur proposition du Comit  de validation des recommandations, le Coll ge de la HAS valide le rapport final et autorise sa diffusion.

1.9 Diffusion

La HAS met en ligne sur son site (www.has-sante.fr) l'int gralit  de l'argumentaire, les recommandations et leur synth se. La synth se et les recommandations peuvent  tre  dit es par la HAS.

1.10 Travail interne   la HAS

Un chef de projet de la HAS assure la conformit  et la coordination de l'ensemble du travail suivant les principes m thodologiques de la HAS.

Une recherche documentaire approfondie est effectu e par interrogation syst matique des banques de donn es bibliographiques m dicales et scientifiques sur une p riode adapt e   chaque th me. En fonction du th me trait , elle est compl t e, si besoin, par l'interrogation d'autres bases de donn es sp cifiques. Une  tape commune   toutes les  tudes consiste   rechercher syst matiquement les recommandations pour la pratique clinique, conf rences de consensus, articles de d cision m dicale, revues syst matiques, m ta-analyses et autres travaux d' valuation d j   publi s au plan national et international. Tous les sites Internet utiles (agences gouvernementales, soci t s savantes, etc.) sont explor s. Les documents non accessibles par les circuits conventionnels de diffusion de l'information (litt rature grise) sont recherch s par tous les moyens disponibles. Par ailleurs, les textes l gislatifs et r glementaires pouvant avoir un rapport avec le th me sont consult s. Les recherches initiales sont r alis es d s le d marrage du travail et permettent de construire l'argumentaire. Elles sont mises   jour r guli rement jusqu'au terme du projet. L'examen des r f rences cit es dans les articles analys s permet de s lectionner des articles non identifi s lors de l'interrogation des diff rentes sources d'information. Enfin, les membres des groupes de travail et de lecture peuvent transmettre des articles de leur propre fonds bibliographique. Les langues retenues sont le fran ais et l'anglais.

Dans le cadre de ce travail, les bases sp cifiques interrog es ont explor  les domaines de l' ducation, de la psychologie et de la sociologie en compl ment des bases m dicales et scientifiques habituellement consult es.

1.11 Gradation des recommandations

Chaque article s lectionn  est analys  selon les principes de lecture critique de la litt rature   l'aide de grilles de lecture, ce qui permet d'affecter   chacun un niveau de preuve

scientifique. Selon le niveau de preuve des  tudes sur lesquelles elles sont fond es, les recommandations ont un grade variable, cot  de A   C selon l' chelle propos e par la HAS (tableau 1).

Tableau 1. Gradation des recommandations	
Niveau de preuve scientifique fourni par la litt�rature (�tudes th�rapeutiques)	Grade des recommandations
Niveau 1 Essais comparatifs randomis�s de forte puissance M�ta-analyse d'essais comparatifs randomis�s Analyse de d�cision bas�e sur des �tudes bien men�es	A Preuve scientifique �tablie
Niveau 2 Essais comparatifs randomis�s de faible puissance �tudes comparatives non randomis�es bien men�es �tudes de cohorte	B Pr�somption scientifique
Niveau 3 �tudes cas-t�moins	C Faible niveau de preuve
Niveau 4 �tudes comparatives comportant des biais importants �tudes r�trospectives S�ries de cas	

En l'absence d' tudes, les recommandations sont fond es sur un accord professionnel au sein du groupe de travail r uni par la HAS, apr s consultation publique et avis du groupe de lecture. Dans ce texte, les recommandations non grad es sont celles qui sont fond es sur un accord professionnel. L'absence de gradation ne signifie pas que les recommandations ne sont pas pertinentes et utiles. Elle doit, en revanche, inciter   engager des  tudes compl mentaires.

Pour en savoir plus sur la m thode d' laboration des recommandations pour la pratique clinique, se r f rer au guide publi  par l'Anaes en 1999 : « Les recommandations pour la pratique clinique - Base m thodologique pour leur r alisation en France ». Ce guide est t l chargeable sur le site Internet de la HAS : www.has-sante.fr.

2 Gestion des conflits d'int r t

Les membres du groupe de travail ont communiqu  leurs d clarations publiques d'int r t   la HAS, consultables sur www.has-sante.fr. Elles ont  t  analys es en fonction du th me de ces recommandations. Les int r ts d clar s par les membres du groupe de travail ont  t  consid r s comme  tant compatibles avec leur participation   ce travail (cf. section participants).

3 Recherche documentaire

3.1 Sources d'information

3.1.1 Bases de donn es bibliographiques automatis es :

- Medline (*National Library of Medicine*,  tats-Unis) ;
- PsycInfo (*American Psychological Association*,  tats-Unis) ;
- Emcare (*Elsevier*, Pays-Bas) ;
- ERIC (*Institute of Education Sciences*,  tats-Unis) ;
- Pascal (CNRS-INIST, France) ;
- Saphir (CTNERHI, France) ;
- BDSP (Banque de donn es en sant  publique, France).

3.1.2 Autres sources :

- *National Guideline Clearinghouse* ( tats-Unis) ;
- Soci t s savantes comp tentes dans le domaine  tudi  ;
- Union Nationale pour le D veloppement de la Recherche et de l' valuation en Orthophonie (UNADREO, France) ;
- UNISDA (centre de documentation) ;
- Biblioth que interuniversitaire de M decine ;
- Syst me universitaire de documentation ;
- Internet : moteurs de recherche.

3.1.3 Sites Internet :

Les sites Internet suivants ont  t  visit s :

► Sites fran ais

- Acad mie Nationale de M decine ;
- Action Connaissance Formations pour la Surdit  ;
- Agence fran aise de s curit  sanitaire des produits de sant  ;
- Association nationale de parents d'enfants sourds ;
- Association nationale pour la promotion et le d veloppement de la langue fran aise parl e compl t e ;
- Biblioth que m dicale AF Lemanissier ;
- Catalogue et index des sites m dicaux francophones ;
- Centres d'information sur la surdit  ;
- Centre de ressources exp rimental Robert Laplane ;
- Comit  consultatif national d' thique pour les sciences de la vie et de la sant  ;
- Comit  d' valuation et de diffusion des innovations technologiques ;
- Direction de la recherche des  tudes de l' valuation et des statistiques ;
- F d ration nationale des sourds de France ;
- Institut de recherches sur les implications de la langue des signes ;
- Institut national de la sant  et de la recherche m dicale ;
- Institut national de pr vention et d' ducation pour la sant  ;
- Institut national sup rieur de formation et de recherche pour l' ducation des jeunes handicap s et les enseignements adapt s ;
- Minist re de la Sant  et des Sports ;
- Minist re du Travail, des Relations sociales, de la Famille et de la Solidarit  ;
- Registre des handicaps de l'enfant et Observatoire p rinatal ;
- R seau d'actions m dico-psychologiques et sociales pour les enfants sourds ;
- Site personnel de Beno t Virole ;

- Soci t  fran aise d'audiologie ;
- Soci t  fran aise de m decine g n rale ;
- Soci t  fran aise de p diatrie ;
- Union nationale des associations de parents d'enfants d ficients auditifs.

► **Sites internationaux**

- Agence canadienne des m dicaments et des technologies de la sant  ;
- Agence de sant  publique du Canada ;
- Agence d' valuation des technologies et des modes d'intervention en sant  ;
- *Agency for Healthcare Research and Quality* ;
- *American Academy of Pediatrics* ;
- *American Speech-Language-Hearing Association* ;
- *British Academy of Audiology* ;
- *British Association of Audiological Physicians* ;
- *British Association of Community Doctors in Audiology* ;
- *British Association of Teachers of the Deaf* ;
- *British Society of Audiology* ;
- Bureau International d'Audiophonologie ;
- *Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health* ;
- *Canadian Medical Association Infobase* ;
- *Centers for Disease Control and Prevention* ;
- Centre f d ral d'expertise des soins de sant  ;
- *Deafness Cognition and Language Research Centre*
- *European Agency for Development in Special Needs Education* ;
- *Gallaudet University* ;
- *Guidelines and Protocols Advisory Committee* ;
- *Guidelines Finder (National Library for Health)* ;
- *Guidelines International Network* ;
- *Institute for Quality and Efficiency in Health Care* ;
- *International Network of Agencies for Health Technology Assessment: Centre for Reviews & Dissemination databases* ;
- *Modernising Children's Hearing Aid Services* ;
- *National Coordinating Centre for Health Technology Assessment* ;
- *National Deaf Children's Society* ;
- *National Guideline Clearinghouse* ;
- *National Health Services* ;
- *National Institute for Health and Clinical Excellence* ;
- *National Institute of Health* ;
- Organisation Mondiale de la Sant  ;
- *Royal College of Speech & Language Therapists* ;
- Sant  Canada ;
- *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* ;
- *The British Association of Teachers of the Deaf* ;
- *UK Department of Health* ;
- Universit  de Neuch tel ;
- *US Preventive Services Task Force Recommendation* ;
- *World Federation for the Deaf*.

3.2 Strat gie de recherche

La recherche a port  sur les sujets et les types d' tude d finis lors du Comit  d'organisation, en langues anglaise et fran aise depuis janvier 2000.

Une veille a  t  r alis e tout au long du projet jusqu'en avril 2009.

Les m moires de m decine et d'orthophonie ont  t  recherch s dans les bases de donn es sp cifiques.

Cette recherche peut  tre compl t e par la bibliographie des experts et des r f rences s lectionn es.

La strat gie d'interrogation de Medline, PsycInfo, Emcare, Eric et Pascal pr cise les termes de recherche utilis s pour chaque sujet ou types d' tude et la p riode de recherche.

Les termes de recherche sont soit des termes issus d'un thesaurus (descripteurs du MESH pour Medline), soit des termes du titre ou du r sum  (mots libres).

Ils sont combin s en autant d' tapes que n cessaire   l'aide des op rateurs « ET » « OU » « SAUF ».

Une pr sentation synth tique sous forme de tableau (tableau 2) reprend les  tapes successives et souligne les r sultats en termes de nombre d'articles cit s dans la bibliographie finale.

Dans ce tableau, des r f rences doublons peuvent  tre pr sentes entre les diff rents th mes et/ou types d' tude.

Tableau 2. Strat�gie de recherche documentaire			
Type d'�tude / Sujet		P�riode de recherche	Nombre de r�f�rences
	Termes utilis�s		
Recommandations		2000- sept 2009	M : 50
�tape 1	(Hearing Loss OU Deafness OU Hearing Loss, Bilateral OU Hearing Loss, Conductive OU Hearing Loss, Functional OU Hearing Loss, High-Frequency OU Hearing Loss, Mixed Conductive-Sensorineural OU Hearing Loss, Sensorineural OU Hearing Loss, Central OU Hearing Loss, Noise-Induced OU Hearing Loss, Sudden OU Hearing Loss, Unilateral OU Hearing Disorders) ET (Child, Preschool OU Infant, Newborn OU Infant)		
ET			
�tape 2	Communication OU Language OU Multilingualism OU Speech OU Sign Language OU Lipreading OU Cued Speech [titre]		
ET			
�tape 3	Guideline* OU Practice guideline OU Health planning guidelines OU Recommendation [titre] OU Consensus development conferences OU Consensus development conferences, NIH OU Consensus conference [titre, r�sum�] OU Consensus statement [titre, r�sum�]		
M�ta analyses, revues de litt�rature		2000- sept 2009	M : 19
�tape 1			
ET			
�tape 2			
ET			
�tape 4	Meta Analysis OU Meta Analysis [titre] OU Review Literature OU Systematic Review OU Review Effectiveness [titre]		
Essais contr�l�s		2000- sept 2009	M, E : 78
�tape 1			
ET			
�tape 2			
ET			
�tape 5	Controlled Clinical Trial OU Randomized Controlled Trial* OU		

Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans

	Single-Blind Method OU Single-Blind Procedure OU Double-Blind Method OU Double Blind Procedure OU Random Allocation OU Randomization OU Random* [titre] OU Controlled Study OU Major Clinical Study OU Cross-Over Studies OU Crossover Procedure		
Surdité et tests de langage		2000-2009	sept M : 34
Étape 1			
ET			
Étape 6	Language Tests OU Language Scale [titre, résumé] OU Peabody Picture Vocabulary Test [titre, résumé] OU Reynell developmental language scales [titre, résumé] OU Evaluation of Language [titre, résumé] OU Bayley Scales [titre, résumé] OU Communication Development-Revised [titre, résumé]		
Surdité et épidémiologie des troubles associés		2000-2009	sept M : 30
Étape 1			
ET			
Étape 7	Child Behavior Disorders/epidemiology OU Mood Disorders/epidemiology OU Abnormalities, Multiple/epidemiology OU Cognition Disorders/epidemiology OU Autistic Disorder/epidemiology OU Mental Health [titre, résumé]		
Surdité et relation parents-enfants		2000-2009	sept M : 26
Étape 1			
ET			
Étape 8	Parent-Child Relations		
Surdité et intervention précoce		2000-2009	sept M : 14
Étape 1			
ET			
Étape 9	Early Intervention (Education)		
Surdité et appareillages⁺ : essais contrôlés		2006-2009	sept M : 93
Étape 1			
ET			
Étape 10	Cochlear Implantation OU Cochlear Implants OU Auditory Brain Stem Implants OU Auditory Brain Stem Implantation OU Hearing Aids		
ET			
Étape 5	Controlled Clinical Trial OU Randomized Controlled Trial* OU Single-Blind Method OU Single Blind Procedure OU Double-Blind Method OU Double Blind Procedure OU Random Allocation OU Randomization OU Random* [titre] OU Controlled Study OU Major Clinical Study OU Cross-Over Studies OU Crossover Procedure		
Surdité et appareillages⁺ : essais cliniques		2006-2009	sept M : 103
Étape 1			
ET			
Étape 10			
ET			
Étape 11	Clinical Trials as topic OU Clinical Trial OU Case-Control Studies OU Retrospective Studies		
Base spécialisée en psychologie		2000-2009	sept Py : 53

�tape 12	(Deaf OU Hearing Disorders) ET (Infancy OU Preschool)) ET (Language Development OU Communication-Skills OU Speech-Therapists OU Sign Language [titre] OU Bilingual [titre] OU Cued Speech [titre] OU Lipreading [titre] OU Management [titre] OU Mother-Child-Relations OU Parental Guidance [titre])		
Base sp�cialis�e en soins param�dicaux		2000- sept 2009	Em : 73
�tape 13	(Hearing-Loss OU Mixed-Hearing-Loss OU Unilateral-Hearing- Loss OU Hearing-Impairment) ET (Language OU Language-Development OU Sign-Language OU Speech-Development OU Speech-Therapy OU Speech- et-Language-Assessment OU Psychotherapist OU Audiologist OU Speech-Language-Pathologist)		
Base sp�cialis�e en �ducation		2000- sept 2009	Er : 182
�tape 14	Hearing Impairments OU Speech Impairments OU Deafness OU Partial Hearing OU Deafness[titre] OU Hearing[titre] OU Cued Speech ET (Parent Child Relationship OU Communication OU Language) ET (Child OU Children)		
Litt�rature francophone		2000- sept 2009	P : 40
�tape 15	(Outil* d'�valuation OU �chelle* OU Bar�me OU Classification OU Orthophonie* OU Communication OU Langage OU Langue*) ET (Auditif* OU Surdit� OU Audition) OU (�valuation Du Handicap ET questionnaire*)		
Nombre d'articles identifi�s			867
Nombre d'articles analys�s			874
Nombre d'articles cit�s			430

M : Medline ; Py : PsycInfo ; Em : Emcare ; Er : Eric ; P : Pascal

+ la recherche sur les appareillages est l'actualisation du rapport de la HAS (3, 4).

4 Crit res de s lection des articles

Les r f rences bibliographiques tir es de la recherche documentaire syst matique pr sent e au chapitre 3 ont  t  s lectionn es selon les crit res suivants en vue de l'inclusion dans la revue syst matique de la litt rature scientifique disponible :

- publications retenues :
 - en fran ais ou anglais,
 - publi es entre 2000 et avril 2009,
 - publication compl te (les r sum s et actes de colloques ne sont pas retenus),
- m thodologies d' tudes retenues :
 -  tude clinique ou observationnelle,
 - enqu te,
 - pr sentant au moins 10 sujets par groupe,
- population retenue :
 - personnes pr sentant une surdit  bilat rale moyenne   profonde, isol e ou non (cf. crit res du bureau international d'audiophonologie (BIAP) (5)),

- Interventions retenues : interventions ayant eu lieu entre 0 et 6 ans, visant   l'acquisition de la communication ou du langage et relatives   :
 - accompagnement parental,
 - appareillage (audioproth ses, implants cochl aires),
 - communication totale,
 - franais sign ,
 - information et formation des parents,
 - interventions pr coces,
 - langue des signes franaise,
 - langue parl e compl t e,
 - orthophonie,
 - psychomotricit ,
 - soutien psychologique,
- crit res de jugement :
 - besoin ou satisfaction des parents ou des personnes sourdes concernant les interventions avant l' ge de 6 ans,
 - d veloppement psychoaffectif de l'enfant,
 -  chelle et score d' valuation de la communication verbale et non verbale,
 -  chelle et score d' valuation de l'acquisition des langues des signes, langues parl es et  crites,
 - qualit  de vie.

Remarque : les  tudes ayant mesur  ces crit res de jugement au-del  de l' ge de 6 ans ont  t  incluses, dans la mesure o  l'intervention avait  t  effectu e entre 0 et 6 ans.

Apr s s lection des articles identifi s par la recherche documentaire syst matique, selon les crit res ci-dessus, les articles ont  t  analys s en fonction de leur qualit  m thodologique. Ne sont alors retenus pour l'argumentaire que les articles de meilleurs niveaux de preuve. Ces niveaux de preuve  tant variables selon les interventions, les crit res retenus sont explicit s intervention par intervention.

Ce travail d'analyse syst matique a  t  compl t  par la lecture abondante de litt rature grise (t moignages, actes de colloques, avis d'auteur, etc.). Les r unions du groupe de travail ont  galement permis des  changes tenant compte de ces articles, m me si leur analyse n'appara t pas dans le cadre de cet argumentaire.

Argumentaire

1 Introduction

1.1 Th me de ce travail

1.1.1 Saisine

La Direction g n rale de la sant  (DGS) a demand  l'inscription au programme de travail de la Haute Autorit  de Sant  (HAS) d'un th me concernant la « prise en charge des surdit s de l'enfant de 0   6 ans » en vue de promouvoir les bonnes pratiques et en particulier de « d velopper les techniques de prise en charge pr coce, prolong es, adapt es   chaque  ge, en ne r sumant pas la question   l'appareillage mais en accordant une large place   la prise en charge pr coce d s le diagnostic et aux m thodes d'exposition et acquisition de la communication puis du langage structur  ».

Ce th me s'inscrit dans le cadre de la loi n 2004- 806 du 9 ao t 2004 relative   la politique de sant  publique, dont l'objectif 67 est ainsi r dig  : « Atteintes sensorielles chez l'enfant : assurer un d pistage et une prise en charge pr coces de l'ensemble des atteintes sensorielles de l'enfant (notamment d pistage syst matique de la surdit  cong nitale en maternit  ou au plus tard avant l' ge de un an, d pistage des troubles de la vue entre 9 et 12 mois, et d pistage de l'ensemble des d ficits visuels et de l'audition avant l' ge de 4 ans). » (6).

Le promoteur (DGS) souhaite que soient d finies les modalit s de suivi et d'accompagnement adapt es   chaque enfant sourd et   sa famille, en particulier en fonction de l' ge de l'enfant d s lors que le diagnostic de surdit  a  t  pos , que celui-ci l'ait  t  par le biais ou non d'un d pistage.

Parall mement   cette saisine, l'Acad mie de M decine a publi  un rapport dans lequel elle recommande « le d pistage syst matique et obligatoire des d ficits sensoriels d s la naissance, l'inscription des r sultats de celui-ci dans le carnet de sant  ainsi que la mise en route des mesures pr ventives qui peuvent en d couler, la prise en charge multidisciplinaire si besoin, d s le diagnostic confirm  ou seulement suspect , la formation appropri e des personnels m dicaux, param dicaux et  ducatifs, qui n'est pas actuellement r alis e, et l' ducation pr coce qui en d coule » (7).

1.1.2 Objectifs - Questions pos es

L'objectif principal de ces recommandations est de favoriser le d veloppement du langage de l'enfant sourd au sein de sa famille, quelles que soient la ou les langues utilis es, fran ais² ou langue des signes fran aise (LSF).

Cet objectif principal r sulte d'objectifs interm diaires :

- accompagner la famille et l'enfant entre 0 et 6 ans : d s l'apparition de signes  voquant une surdit  ou d s l'annonce d'un test de d pistage n cessitant une  valuation compl mentaire, pendant la d marche diagnostique et une fois le diagnostic de surdit  pos  ;

² D'autres langues peuvent  tre utilis es en famille, en particulier si la langue maternelle est diff rente. N anmoins, les services propos s aux enfants sourds ont pour objectif d'aider l'enfant   acquirir le fran ais ou la langue des signes fran aise.

- d livrer des informations pluralistes et aussi neutres que possible sur les diff rents modes de suivi envisageables ;
- veiller au d veloppement global de l'enfant, en particulier au d veloppement psychoaffectif et psychomoteur de l'enfant ;
- pr server et soutenir les comp tences de communication non verbale et pr verbale au sein de la famille ;
- d velopper les modes de communication verbale adapt s   l'enfant entre 0 et 6 ans, que cette communication ait lieu en fran ais ou en LSF.

Les questions auxquelles r pondent les recommandations sont les suivantes :

- quelles actions proposer pour d velopper la communication et le langage de l'enfant sourd, quelle que soit la langue utilis e : langue des signes fran aise ou fran ais ?
- comment  valuer la communication et le langage de l'enfant sourd ?
- quelles informations d livrer aux familles et comment garantir leur neutralit  et leur exhaustivit  devant la pluralit  des repr sentations de la surdit  et du suivi de l'enfant ?
- quelles actions proposer pour accompagner les familles apr s l'annonce d'une surdit  ?
- comment aider les parents    tre les acteurs essentiels du suivi et de l'accompagnement de l'enfant ?
- comment pr venir les troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd ?
- quelles structures proposent en 2008 un accompagnement de la famille et un suivi de l'enfant sourd, entre 0 et 6 ans ?

L'enjeu du suivi et de l'accompagnement des enfants sourds entre 0 et 6 ans est de permettre   l'enfant sourd, comme   tout enfant, d'acqu rir au sein de sa famille et de la soci t  dans laquelle il  voluera un  tat de bien- tre physique, psychique et social.

Cet enjeu d passe largement les objectifs de ce travail mais a  t  pris en consid ration tout au long de l' laboration de ces recommandations.

1.1.3 Limites du th me

Quelles que soient l'importance et la l gitimit  des questions relatives au d pistage et au diagnostic de la surdit , ce travail n'aborde ni la question de la pertinence du d pistage de la surdit  de l'enfant³, ni les actions   mettre en  uvre pour poser un diagnostic de surdit  et rechercher les causes de celle-ci.

L'objectif de ce travail  tant de favoriser l'acc s au langage avant 6 ans, les  tudes ayant  valu  sp cifiquement d'autres aspects du d veloppement de l'enfant n'ont pas  t  retenues (ex. d veloppement polysensoriel, d veloppement cognitif de l'enfant sourd). Cela ne met pas en cause l'importance de ces  tudes et la pertinence de ces questions pour le devenir d'un enfant sourd.

Les modalit s de la langue utilis e par les enfants entre 0 et 6 ans  tant principalement les modalit s orales et non  crites, les actions visant sp cifiquement au d veloppement de la langue  crite n'ont pas  t   valu es. N anmoins, l'introduction de la langue  crite dans l'environnement de l'enfant avant 6 ans est une r alit  pour tout enfant.

Les dimensions m dico- conomiques ainsi que l'organisation de l'offre de soins ne sont pas abord es dans ce travail. Cela ne pr sage pas de l'importance que ces questions pourraient rev tir dans le cadre de la mise en  uvre d'une politique de sant  aupr s des enfants sourds.

³ Pour cette question, se reporter   l'avis de la Haute Autorit  de Sant  relatif   l' valuation du d pistage n onatal syst matique de la surdit  permanente bilat rale.

1.2 Contexte

Ce chapitre a pour objectif de permettre aux diff rents participants   ce projet de percevoir et prendre en compte dans leur r flexion les enjeux que peut soulever ce th me de recommandations de bonne pratique.

Le contexte d' laboration de ces recommandations est pr sent    partir des aspects historique, social,  thique et r glementaire relatifs   la surdit  et   l'enseignement des langues pour les enfants sourds.

Ce chapitre n'a pas pour objectif de faire une revue exhaustive de ces diff rents aspects.

1.2.1 Rep res historiques et r glementaires

► Rep res g n raux

Sans vouloir entrer dans l'analyse du contexte historique dans lequel les diff rentes approches d'acquisition du langage chez l'enfant sourd se sont d velopp es au si cle des Lumi res puis affront es au XIX^e si cle (8), voici quelques dates cl s qui permettront au groupe de travail de situer le contexte d'un point de vue historique entre  ducation oraliste ou  ducation avec langue des signes pour l'acquisition du langage chez l'enfant sourd en France (tableau 3).

Le contexte r glementaire relatif   la reconnaissance de la langue des signes et   son enseignement est en pleine  volution, en particulier depuis la loi du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es (2).

Parall lement, l' volution r glementaire concerne  galement les implants cochl aires, inscrits en 2009 sur la liste des produits et prestations remboursables (9, 10).

Tableau 3. Rep res historiques

Ann�e	�v�nement ou parution de texte r�glementaire
1760	Premier enseignement collectif en langue des signes en France dirig� par l'abb� de l'�p�e.
1880	� la suite du congr�s international de Milan ⁴ , la m�thode orale, au sens parl�, est pr�f�r�e � celle des signes dans le cadre de l'�ducation et de l'instruction des sourds, car il est jug� que l'utilisation simultan�e de la parole et des signes pr�sente le d�savantage de nuire � la parole, � la lecture labiale et aux id�es.
1887	Les enseignants sourds n'ont plus leur place au sein des instituts pour jeunes sourds en France, la langue des signes est interdite � l'�cole.
1975	Loi du 30 juin 1975 d'orientation en faveur des personnes handicap�es (11).
1976	Cr�ation des centres d'action m�dico-sociale pr�coce (CAMSP) (12).
1977	Cr�ation du certificat d'aptitude aux fonctions de professeur d'enseignement technique aux d�ficients auditifs (13).
1986	Cr�ation du certificat d'aptitude au professorat de l'enseignement des jeunes sourds (CAPEJS) (14).
1989	Cr�ation des services d'accompagnement familial et d'�ducation pr�coce (SAFEP) (15).
1991	Libert� de choix dans l'�ducation des jeunes sourds « entre une communication bilingue - langue des signes et fran�ais - et une communication orale » (16,17).
2004	Cr�ation du certificat d'aptitude professionnelle pour les aides sp�cialis�es, les enseignements adapt�s et la scolarisation des �l�ves en situation de handicap et le certificat compl�mentaire pour les enseignements adapt�s et la scolarisation des �l�ves en situation de handicap (18).
2004	D�finition d'un objectif de sant� publique relatif aux « atteintes sensorielles chez l'enfant : assurer un d�pistage et une prise en charge pr�coces de l'ensemble des atteintes sensorielles de l'enfant » (6).
2005	Loi pour l'�galit� des droits et des chances, la participation et la citoyennet� des personnes handicap�es (2).

⁴ Fac-simil  consultable sur : <http://web2.bium.univ-paris5.fr/livanc/?cote=extportmann&p=2&do=page> (28/7/2008)

2006	D�cret n� 2006-509 du 3 mai 2006 relatif � l'�ducation et au parcours scolaire des jeunes sourds (19).
2007	D�finition du cadre de fonctionnement des unit�s d'accueil et de soins des patients sourds en langue des signes (20-23).
2008	Enseignement de la langue des signes fran�aise � l'�cole primaire (24, 25).
2008	Guide d'�valuation des besoins de compensation des personnes handicap�es (26, 27).
2009	Scolarisation des �l�ves handicap�s � l'�cole primaire ; actualisation de l'organisation des classes pour l'inclusion scolaire (CLIS) (28).
2009	Inscription de syst�mes d'implants cochl�aires et du tronc c�r�bral sur la liste des produits et prestations remboursables pr�vue � l'article L. 165-1 du Code de la s�curit� sociale (9).

► Contexte r glementaire relatif aux langues

Textes europ ens

Le Conseil de l'Europe cr e le 5 mai 1949 a pour objectif de favoriser en Europe un espace d mocratique et juridique commun, organis  autour de la Convention europ enne des droits de l'homme et d'autres textes de r f rence sur la protection de l'individu.

En 2003, l'Assembl e parlementaire du Conseil de l'Europe a adopt  la recommandation 1598 en vue de la protection des langues des signes dans les  tats membres du Conseil de l'Europe (29,30).

- L'Assembl e reconna t les langues des signes comme l'expression de la richesse culturelle europ enne. Elles constituent un  l ment du patrimoine tant linguistique que culturel de l'Europe.
- L'Assembl e reconna t que les langues des signes sont un moyen de communication naturel et complet pour les personnes sourdes.
- L'Assembl e recommande au Comit  des ministres d' laborer un instrument juridique sp cifique sur les droits des utilisateurs des langues des signes et,   cette fin de :
 - charger les organes pertinents du Conseil de l'Europe d'entreprendre une  tude pr paratoire, en concertation avec les experts nationaux et les repr sentants de la communaut  des sourds, afin d' claircir les questions en suspens concernant la protection de l'usage des langues des signes,
 - d finir des objectifs clairs   atteindre, des d lais pr cis   tenir, des ressources et des m thodes   employer, s'appuyant sur une  tude circonstanci e des besoins, avec la participation obligatoire d'associations repr sentatives des utilisateurs de ces langues,
 - envisager la r daction d'un protocole additionnel   la Charte europ enne des langues r gionales ou minoritaires, qui incorpore les langues des signes dans la charte, en tant que langues minoritaires d pourvues de territoire ;
- L'Assembl e recommande  galement au Comit  des ministres d'encourager les  tats membres   :
 - reconna tre formellement les langues des signes pratiqu es sur leur territoire,
 - former des interpr tes et des tuteurs en langues des signes,
 - donner un enseignement en langues des signes aux personnes sourdes,
 - former les enseignants aux langues des signes, en vue de travailler avec des enfants sourds et malentendants,
 - diffuser des programmes t l vis s en langues des signes, et   g n raliser le sous-titrage de programmes en langues parl es en langues des signes,
 - sensibiliser les sourds et les malentendants   l'utilisation des langues des signes,
 - avoir recours aux nouvelles technologies et   les rendre disponibles aux sourds,
 - inclure les langues des signes en tant que discipline   part enti re dans les  coles d'enseignement secondaire g n ral, sur un pied d' galit  avec les autres langues enseign es,
 - offrir aux personnes sourdes le libre choix entre syst mes scolaires oraux ou bilingues,
 - subventionner la publication d'ouvrages didactiques en langues des signes.

Textes franais

En France, « la langue de la R publique est le franais » (Art. 2 de la Constitution)⁵.

Depuis la loi n 2005-102 du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es (2), parmi les langues de France, « la langue des signes franaise est reconnue comme une langue   part enti re »⁶ (Art. L. 312-9-1 du Code de l' ducation) (1).

La libert  de choix dans l' ducation des jeunes sourds « entre une communication bilingue – langue des signes et franais – et une communication orale » a  t  instaur e en 1991 (16,17), sans qu'une d finition pr cise du bilinguisme ait  t  pr cis e dans la loi. D'importants d bats sont alors apparus pour savoir si l'on entendait par bilingue, langue des signes franaise et franais  crit, ou langue des signes franaise et franais  crit et oral.

Ce d bat avait  t  tranch  par une circulaire de 1993 (31) puis par une d cision du Conseil d'Etat du 18 f vrier 1994⁷ qui pr cisait : « *Le terme "franais" utilis  par le l gislateur   l'article 33 [de la loi n  91-73 du 18 janvier 1991] dans sa d finition de la communication bilingue vise la langue franaise   la fois orale et  crite.* » (32)

N anmoins, l'abrogation de la loi de 1991 (16) et donc la caducit  des textes qui s'y rapportent a relanc  le d bat sur la notion de bilinguisme en France que la loi de 2005 (2) n'a pas plus pr cis e⁸ que la loi de 1991.

• Dans le cadre de l' ducation scolaire

Dans le cadre de l' ducation scolaire en classe primaire, la d finition du « *bilinguisme franais-langue des signes franaise* » a  t  pr cis e dans une circulaire de 2008 du minist re de l' ducation nationale. Cette d finition r sulte « *des conclusions unanimes d'un groupe d'experts, comp tents dans le domaine de la linguistique, de la d ficience auditive, de la communication et de l'institution scolaire, mis en place par le minist re de l' ducation nationale en 2006* » (25). Partant du principe que « *dans la vie du jeune sourd, la pratique de la langue des signes franaise tient lieu d' quivalent de communication orale, et la langue franaise  crite tient lieu de langue  crite* », cette circulaire entend le bilinguisme comme « *un acc s graduel au franais,   partir de l'apprentissage ou de la consolidation de la connaissance de la langue des signes franaise, en s'appuyant d'abord sur le franais  crit dont la ma trise est le minimum indispensable pour attester du succ s du bilinguisme choisi* » par la famille. Elle pr cise que « *dans le cadre du bilinguisme en situation scolaire, l'acc s   la forme orale du franais, n cessairement variable selon de nombreux param tres propres   chaque enfant et   son milieu, appara t comme un compl ment important qui ne saurait  tre ni ignor  ni construit de faon privil gi e. Il est souhait , autant que faire se peut, que les jeunes sourds aient un acc s m me limit    l'oral. Cependant, dans l'ensemble du parcours scolaire, les jeunes sourds ayant fait le choix de la communication bilingue ne seront pas  valu s sur leurs comp tences en franais oral qui, par cons quent, ne sera pas syst matiquement enseign .* »

⁵ Lien vers la Constitution franaise : <http://www.legifrance.gouv.fr/html/constitution/constitution.htm>

⁶ « Art. L. 312-9-1. du chapitre II du titre I^{er} du livre III de la deuxi me partie du Code de l' ducation - La langue des signes franaise est reconnue comme une langue   part enti re. Tout  l ve concern  doit pouvoir recevoir un enseignement de la langue des signes franaise. Le Conseil sup rieur de l' ducation veille   favoriser son enseignement. Il est tenu r guli rement inform  des conditions de son  valuation. Elle peut  tre choisie comme  preuve optionnelle aux examens et concours, y compris ceux de la formation professionnelle. Sa diffusion dans l'administration est facilit e. »

⁷ Lien vers la d cision du Conseil d'Etat du 18 f vrier 1994 :

<http://www.legifrance.gouv.fr/affichJuriAdmin.do?oldAction=rechJuriAdmin&idTexte=CETATEXT000007825981&fastReqId=491435334&fastPos=1>

⁸ « Art. L. 112-2-2 du Code de l' ducation - 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. Un d cret en Conseil d'Etat fixe, d'une part, les conditions d'exercice de ce choix pour les jeunes sourds et leurs familles, d'autre part, les dispositions   prendre par les  tablissements et services o  est assur e l' ducation des jeunes sourds pour garantir l'application de ce choix. »

Dans le cadre de cette d finition, les enfants concern s sont les  l ves sourds pour lesquels les parents auraient fait le choix d'une  ducation bilingue ou les enfants proches de ces enfants sourds (fratrie, camarades de classe, etc.). Bien que le texte ne le pr cise pas, le principe  nonc   tant que « *dans la vie du jeune sourd, la pratique de la langue des signes fran aise tient lieu d' quivalent de communication orale* », le texte semble concerner principalement les enfants dont la langue principale de communication dans les  changes en face   face est la langue des signes⁹. Cela tient au fait qu'il est fondamental de ne pas p naliser ces enfants dans le cursus scolaire du fait des difficult s de ma trise de la langue parl e, modalit  orale de la langue du pays.

• **En dehors du cadre scolaire**

En dehors du cadre scolaire, aucun texte r glementaire ne pr cise ce qu'est une  ducation bilingue.

Le groupe de travail constate qu'en France en 2008, la d finition du bilinguisme recouvre des repr sentations diff rentes selon les acteurs de la soci t  concern s par l'accompagnement et le suivi d'enfants sourds, et ne fait pas l'objet d'un consensus (cf. document annexe « Consultation publique et groupe de lecture : r sultats relatifs au projet initial de recommandations », consultable sur le site de la HAS, www.has-sante.fr).

Selon les acteurs,  tre bilingue peut  tre d fini comme (33-37) :

-  tre en mesure de s'exprimer et penser sans difficult  dans deux langues dans la vie de tous les jours : par exemple, pratiquer une langue   la maison et une autre   l' cole ; cette capacit  peut permettre d'accorder un statut  quivalent aux deux langues ou recouvrir des situations diverses, le niveau de pr cision dans chacune des langues, ainsi que les champs d'expertise, pouvant  tre diff rents. Cette capacit  permet cependant de communiquer ais ment avec des interlocuteurs de chacune des deux langues ;
-  tre en mesure de communiquer en langue des signes et dans la modalit   crite de la langue du pays, tel que cela se pratique dans certains  tablissements scolaires aux USA (Gallaudet College), dans les pays scandinaves ou dans certaines associations fran aises (AP2L, IRIS) ;
-  tre en mesure de communiquer initialement en langue des signes (langue premi re) puis secondairement en langue parl e et  crite du pays (langue seconde) ;
-  tre en mesure de communiquer initialement dans la modalit  orale de la langue du pays¹⁰ (langue parl e premi re) puis dans la modalit   crite de cette langue et en langue des signes (langue seconde) ;
- une richesse culturelle, tout comme le fait d' tre bilingue fran ais-anglais par exemple (35,36,38).

► **Autres textes r glementaires**

Certains articles de la loi de 2005 mettent bien en  vidence :

- l'interaction  troite des actions   mener conjointement dans les domaines de la sant , de l' ducation et de l'action sociale et des familles : la formation « est compl t e, en tant que de besoin, par des actions p dagogiques, psychologiques,  ducatives, sociales, m dicales et param dicales coordonn es dans le cadre d'un projet personnalis  pr vu   l'article L. 112-2 (propos  apr s  valuation par l' quipe pluridisciplinaire des maisons d partementales des personnes handicap es (MDPH), mentionn e   l'article L. 146-8 du Code de l'action sociale et des familles) » ;

⁹ Les enfants pour lesquels la langue des signes tient lieu exclusivement d' quivalent de la langue orale repr sentent au plus un tiers des enfants sourds ayant un seuil auditif > 90 dB (cf. section 2.2.1).

¹⁰ Le cas des enfants dont la langue maternelle est une langue  trang re aux langues reconnues comme langues officielles du pays est encore diff rent puisque la langue premi re peut  tre la langue maternelle, dans sa modalit  orale, et les langues secondes  tre la langue des signes et la langue du pays.

- la n cessit  de mettre   disposition des personnes sourdes des moyens de communication adapt s   leurs besoins : « dans leurs relations avec les services publics, qu'ils soient g r s par l' tat, les collectivit s territoriales ou un organisme les repr sentant, ainsi que par des personnes priv es charg es d'une mission de service public, les personnes d ficiennes auditives b n ficient,   leur demande, d'une traduction  crite simultan e ou visuelle de toute information orale ou sonore les concernant selon des modalit s et un d lai fix s par voie r glementaire » (2).

Les prestations financi res que les parents d'enfant sourd peuvent solliciter sont  galement r glement es. Ces prestations sont les suivantes :

- allocation d' ducation de l'enfant handicap  (AEEH) et prestation de compensation du handicap (PCH) pr cis es dans les articles L. 541-1   L 541-4 et D 541-1   D 541-4 du Code de la s curit  sociale. Un compl ment d'allocation est accord  pour l'enfant atteint d'un handicap dont la nature ou la gravit  exige des d penses particuli rement co teuses ou n cessite le recours fr quent   l'aide d'une tierce personne. Son montant varie suivant l'importance des d penses suppl mentaires engag es ou la permanence de l'aide n cessaire. Depuis 2002, le compl ment d'allocation d' ducation de l'enfant handicap  (AEEH) peut couvrir les frais de formation de membres de la famille   certaines techniques (stages de langue des signes, travail sur la communication...) dans la mesure o  ils entrent bien dans le cadre du projet individuel de l'enfant et des pr conisations de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicap es (CDAPH). Par ailleurs peuvent  tre assimil es   ces frais certaines prises en charge des membres de la famille, directement li es au projet individuel de l'enfant (39).
- allocation journali re de pr sence parentale pr cis e dans les articles L 544-1 et R 381-1 et suivants du Code de s curit  sociale,
- prise en charge financi re des appareillages, les dispositions concernant les proth ses auditives se trouvent dans le titre 2, chapitre 3 de la liste des actes et prestations remboursables (LPPR).

Des unit s d'accueil et de soins des personnes sourdes en langue des signes ont  t  exp riment es d s 2000, leurs modalit s d'organisation ont  t  pr cis es par voie de circulaire en 2007 (20).

1.2.2 Contexte sociologique

En France, les premiers travaux sociologiques autour de la surdit  ont  t  men s dans les ann es 1980 par Bernard Mottez. Depuis, plusieurs  tudes sociologiques ont permis d'appr hender les notions de repr sentation sociale de la surdit  et de l'identit  de la communaut  sourde en France (40-44) ou   l' tranger (45,46).

Ainsi, la repr sentation de la surdit  est multiforme ; elle est consid r e selon les diff rents acteurs de la soci t  comme :

- une affection m dicale et figure   ce titre dans la classification internationale des maladies (CIM-10), o  elle est d finie essentiellement   partir du m canisme physiopathologique expliquant l' l vation du seuil auditif (tableau 4) ; cette repr sentation induit une recherche de traitement individuel de l'enfant ;
- une d ficience (alt ration d'une structure anatomique, quelle qu'en soit l' tiologie), entra nant une perturbation de la fonction d'audition (capacit    entendre), pouvant ou non entra ner une situation de handicap selon que l'environnement facilite ou entrave les activit s et la participation de l'individu au sein de la soci t  ; ce type de repr sentation est bas  sur le mod le de la classification internationale du fonctionnement du handicap et de la sant  pour les enfants et les jeunes (47) (tableau 5) ; cette repr sentation permet de proposer des actions individuelles, propositions d'aides compensatoires pour r duire les cons quences de l'alt ration de la structure anatomique sur les activit s de l'enfant, et des actions collectives

visant   modifier l'environnement social dans lequel  volue l'enfant (ex. sous-titrage syst matique, etc.)

- un « handicap physique », et plus pr cis ment, un « handicap sensoriel », cat gorie issue d'une longue  volution socio-politique regroupant « sourds et aveugles » dans une m me cat gorie sociale ; celle-ci ne peut  tre comprise uniquement comme le produit d'une classification m dico-sociale ayant pour finalit  la reconnaissance de droits et l'octroi de prestations aux individus ainsi identifi s selon des r gles m dico-administratives ; cette repr sentation sociale s' st construite au XIX  si cle autour de la volont  de l' tat de proposer une g n ralisation de l' ducation   l'ensemble des individus qui, bien qu'atteints d'une infirmit , peuvent en tirer profit (41) ;
- un  tat favorisant l'appartenance   la communaut  linguistique, sociale et culturelle des Sourds. L'origine de la culture sourde est apparue avec l' ducation des enfants sourds par l'Abb  de l' p e au cours du XVIII  si cle. Pour les personnes vivant avec une surdit ,  tre sourd est avant tout une sp cificit  linguistique, une identit  qui se transmet par la langue des signes et qui est articul e autour d'un certain nombre de valeurs propres   la communaut  (40).

Ces diff rentes repr sentations sociales de la surdit  s'inscrivent dans un espace historique et social distinct selon les acteurs de la soci t  et peuvent entrer en conflit comme l'a d crit une  tude sociologique autour de l'histoire des implantations cochl aires (44). Par une analyse des discours autour de cette innovation technologique par le corps m dical, les industriels, les m dias et les associations de personnes sourdes, en France et aux Pays-Bas, cette  tude montrait comment ces deux pays ont compos  avec ces repr sentations oppos es de la surdit  (44). Alors que l'implant cochl aire s'inscrivait dans l'histoire m dicale comme un triomphe m dical, une innovation technique capable de traiter la surdit , port e par quelques m decins pionniers, il  tait per u   la lecture de l'histoire de la communaut  sourde comme un nouveau moyen d'oppression de cette communaut    qui le langage des signes a  t  longtemps interdit et qui a subi dans les si cles derniers de nombreuses et vaines tentatives de traitement de la surdit  et d'eug nisme avec les propositions de Graham Bell d'interdire les mariages entre personnes sourdes (44). Ces deux repr sentations qui prenaient racine dans deux histoires distinctes des acteurs de la soci t   taient toutes deux aussi vraies l'une que l'autre. Face   ces repr sentations sociales diff rentes, la France et les Pays-Bas ont r agi diff remment pour r soudre le conflit qui peut en d couler entre communaut  m dicale et communaut  sourde. En effet, ce conflit n' tait pas dans l'int r t des parents d'enfants sourds et ne faisait que renforcer le dilemme auquel ils ont   faire face lorsqu'ils se demandent s'ils doivent ou non solliciter la mise en place d'un implant cochl aire pour leur enfant (44). La France avait sollicit  l'avis du Comit  national d' thique en 1994 ; ce dernier avait rejet  la demande de consid rer les implants cochl aires comme une th rapeutique exp rimentale mais avait pr conis  un apprentissage pr coce de la langue des signes pour tous les enfants sourds, m me en vue d'un implant cochl aire ; cet avis avait  t  favorablement accueilli par la communaut  sourde (44). Cependant, l'auteur constate que, 3 ans apr s l'avis du Comit  d' thique, les  quipes chirurgicales fran aises ne semblaient pas avoir tenu compte de la recommandation concernant la langue des signes (44). Aux Pays-Bas, une approche tr s diff rente s' st mise en place : un colloque commun entre chirurgiens ORL et associations de personnes sourdes a  t  organis  et avait pris deux d cisions suivies d'effet : la mise en place institutionnalis e d' changes r guliers entre cliniciens et personnes sourdes et le non remboursement par les assurances maladie des implants chez l'enfant, en dehors de programmes exp rimentaux (44).

Ces diff rentes repr sentations sociales de la surdit  s'inscrivent  galement dans un contexte politique (41,48) o  des concurrences peuvent appara tre entre les diff rentes institutions charg es de l' ducation des enfants sourds, minist re de l' ducation nationale et

Direction des affaires sociales (48), alors m me que, d s 1998 dans un rapport parlementaire, « *l'int gration en milieu ordinaire et l'enseignement sp cialis  [ taient consid r s] comme deux  l ments incontournables du syst me de scolarisation des jeunes sourds. Plut t que de les opposer, il appara t judicieux de permettre des parcours personnalis s, allant  ventuellement de l'un   l'autre, sans connotation d' chec [...]* » (49).

1.2.3 Contexte  thique

La Convention internationale des droits de l'enfant peut donner un cadre   la r flexion  thique du groupe de travail. Cette convention rappelle que « dans toutes les d cisions qui concernent les enfants, qu'elles soient le fait des institutions publiques ou priv es de protection sociale, des tribunaux, des autorit s administratives ou des organes l gislatifs, l'int r t sup rieur de l'enfant doit  tre une consid ration primordiale » (50).

En France, le contexte  thique a  t  marqu  par deux avis du Comit  consultatif national d' thique (CCNE),   la suite des saisines exprim es par les associations repr sentatives d'enfants ou de personnes sourdes et par des professionnels sp cialistes de la surdit  et du langage.

Le premier rapport, publi  en 1994, est un « avis sur les implants cochl aires chez l'enfant sourd pr -lingual » (51). Le CCNE y recommandait « *d'assurer le d veloppement psychique et social de ces enfants en associant l'apprentissage de la langue des signes, dont l'efficacit  dans ce domaine est connue, aux implants cochl aires. Cette fa on de proc der aurait le double avantage de permettre aux enfants de commencer   communiquer avec leur entourage d s l' ge de un an ( ge auquel l'apprentissage des signes peut d buter), bien avant qu'ils puissent tirer b n fice d'une implantation et, en cas d' chec, de disposer d'un mode de communication permettant d'assurer leur d veloppement cognitif et leur  quilibre psycho-affectif. En revanche, se limiter syst matiquement au seul apprentissage de la langue des signes ne para t pas souhaitable au CCNE, car on priverait les enfants de la possibilit  d'apprendre la langue orale. Cette possibilit  ne peut, en aucune mani re,  tre exclue aujourd'hui, surtout si des conditions optimales d'apprentissage de la langue orale sont r unies apr s l'implantation.* »

Le second rapport, publi  en janvier 2008, est un avis concernant l'information sur le d pistage syst matique n onatal et la prise en charge des enfants sourds (52).

Dans ses consid rations pr liminaires, le CCNE rappelle que « *la surdit  ne saurait  tre appr hend e comme un handicap sensoriel parmi d'autres. Per ue comme handicap de la communication, elle constitue une figure embl matique de l'alt rit , qui d fie la soci t  dans sa capacit  d'accueil, d' coute et de compr hension de la diff rence. Les repr sentations p joratives de la surdit  sont perceptibles dans l'usage ordinaire de la langue. Ainsi, une expression banale telle que « dialogue de sourds » nous rappelle que, dans l'imaginaire social, la surdit  est synonyme d' chec, de conflit insurmontable et de non-communication.* »

Le CCNE distingue ensuite deux cas de figures radicalement diff rents qui doivent  tre pris en compte en vue de clarifier les enjeux  thiques de la discussion :

- « *d'une part, l'enfant sourd issu d'une famille d'entendants soucieuse d'optimiser ses formes orales et auditives de communication. M me si le risque de d ni ou de n gligence  ducative de l'enfant sourd existe, les parents entendants seront g n ralement favorables   sa prise en charge m dicalis e pr coce [...]* ;
- *d'autre part, l'enfant porteur d'un d ficit g n tiquement d termin  dans une famille de sourds. Dans ce dernier cas, l'objectif sera per u diff remment. Pour ses parents, l'int gration de l'enfant requiert prioritairement l'apprentissage de la langue des signes, m me si ce souci n'exclut pas a priori celui de son adaptation au monde environnant par la pose d'appareils destin s   d velopper ses capacit s d'oralisation. Contrairement aux parents entendants, les parents sourds n'appr hendent pas n cessairement la surdit  de leur enfant comme un facteur de r duction des possibilit s de communiquer avec lui.* »

« Il est permis de consid rer qu'ind pendamment de la condition sensorielle de ses parents, il est de l'int r t de l'enfant d'explorer ces deux dimensions de la communication humaine. En pratique, n anmoins, force est de constater qu'un d faut d'information peut contribuer   les mettre en conflit. Il existe une ambigu t  majeure autour du concept de d pistage pr coce dans le domaine de la surdit , souhait  par les uns mais v cu par les autres comme une intrusion inacceptable. Souhait  dans le premier cas, parce qu'il permettra d'optimiser le suivi et la prise en charge de l'enfant sourd. Refus  dans l'autre, parce que l'id e m me d'une « prise en charge » n'a gu re de sens et repose sur une d valorisation implicite de la condition de l'enfant (« malade », « handicap  », etc.) et – par voie de cons quence – de ses parents. C'est pourquoi il serait  thiquement r ducteur de traiter dans les m mes termes les deux situations. »

Dans ces recommandations qui concernent la question de la g n ralisation du d pistage n onatal et d passent donc largement le th me de ce travail, on peut cependant relever les points suivants directement en lien avec celui-ci :

- concernant l'information des familles :
 - s'agissant d'enfants de parents sourds, l'information doit pr c der la d tection et « pr senter non seulement les perspectives th rapeutiques, mais aussi l'int r t pour l'enfant d'avoir acc s   la population entendante par l'interm diaire du langage oral. Les parents doivent pouvoir acc der et participer   la mise en place de groupes de conseillers charg s de les informer et de guider leur choix, afin de concilier, autant que faire se peut, les deux imp ratifs  thiques que sont la reconnaissance de la primaut  des choix parentaux et la pr servation des droits de l'enfant et de ses int r ts futurs » ;
 - « il est  galement tr s important de s'assurer que les parents sont sensibilis s   l'int r t d'une  ducation bilingue bas e sur la langue des signes et l'apprentissage de l'oralit  gr ce   un appareillage appropri . Les parents entendants d'enfants sourds cong nitaux devraient  galement  tre mis en contact avec les membres d'associations pour  tre mieux inform s des possibilit s d'acc s au bilinguisme. Le Comit  confirme sur ce point les conclusions d'un avis pr c dent recommandant l'enseignement du langage des signes aux enfants sourds, m me lorsque le pronostic de r cup ration par les implants appara t favorable. »
- concernant les  changes entre sp cialistes m dicaux et associations de personnes sourdes, le CCNE pr conise d'augmenter les  changes r guliers entre sp cialistes m dicaux de l'audition et associations de personnes sourdes pour am liorer la compr hension mutuelle des enjeux ; cela pourrait avoir lieu dans le cadre de groupes de travail pluridisciplinaires et de commissions  thiques en vue du d veloppement d'une « culture du partage ».

En conclusion, le CCNE rappelle que « l'humanit  d'une personne s'accomplit dans une diversit  d'interactions sociales et d' changes avec ses semblables o  la langue orale joue  videmment un r le majeur. Mais il ne faut pas oublier qu'un enfant sourd appareill  n'est pas aussi bien entendant que les autres. La richesse de la langue des signes restera pour lui un  l ment essentiel de communication m me apr s pose d'un implant. Implant et langue des signes non seulement ne sont pas contradictoires mais essentiels dans leur conjonction. »

1.2.4 Recommandations de la HAS

Les repr sentations sociales de la surdit  sont extr mement diverses en France, du fait de facteurs sociaux, historiques,  thiques, politiques et r glementaires complexes.

Les d bats  thiques et soci taux autour de la surdit  sont toujours extr mement vifs, comme les commentaires recueillis au cours de la phase de lecture ont permis de le constater ¹¹.

Cet  tat de fait n cessite que chacun tienne compte de ses propres repr sentations et de celles de ses interlocuteurs afin d'assurer des  changes de qualit  avec les autres acteurs permettant d'agir au mieux des int r ts de l'enfant.

1.3 Professionnels concern s

Ces recommandations, visant   am liorer les pratiques des professionnels de sant  assurant le suivi et l'accompagnement de l'enfant sourd, quels que soient leur mode ou structure d'exercice, sont principalement destin es aux professionnels de sant , en particulier aux :

- audioproth sistes ;
- m decins et chirurgiens oto-rhino-laryngologistes (ORL) ;
- orthophonistes ;
- p diatres ou m decins g n ralistes ;
- p do-psychiatres et psychologues.

N anmoins, ces recommandations peuvent int resser toute personne en contact r gulier avec un enfant sourd.

En effet, le suivi et l'accompagnement de l'enfant sourd et de sa famille sont effectu s par de nombreux professionnels dont les modalit s et structures d'exercice sont tr s vari es (53) et vont bien au-del  des seuls professionnels de sant , sans oublier l'importance du r seau social et associatif de la famille dans cet accompagnement.

Les professionnels peuvent  tre regroup s en 4 secteurs d'intervention possibles (54) :

- secteur audiophonologique, m dical et param dical ;
- secteur psychologique ;
- secteur social ;
- secteur scolaire.

C'est pourquoi, dans l'int r t de l'enfant, la composition des groupes de travail et de lecture est  largie   l'ensemble de ces secteurs professionnels ainsi qu'  des professionnels, sourds et entendants, dont la comp tence a aid  les membres du groupe de travail   prendre en compte les dimensions sociologiques et  thiques soulev es par ce th me.

En Grande-Bretagne, des recommandations concernant les bonnes pratiques de collaboration entre enseignants sp cialis s pour les sourds et orthophonistes ont  t   labor es conjointement par les associations professionnelles repr sentant ces deux professions (55).

1.4 Enfants concern s

Ces recommandations concernent :

- les enfants de 0   6 ans pr sentant :
 - une surdit  bilat rale permanente, isol e ou non, cong nitale ou non ;
 - un seuil auditif > 40 dB, calcul  selon les recommandations du bureau international d'audiophonologie (5) ;
- et leurs familles, familles entendants dans 95 % des cas (56).

¹¹ Cf. document annexe consultable sur www.has-sante.fr « Surdit  de l'enfant : r sultats de la phase de lecture »

Les crit res audiophonologiques ont  t  choisis dans un esprit pragmatique pour d limiter la population d'enfants auxquels s'adressent ces recommandations du fait des cons quences du seuil auditif sur la perception de la parole :

- entre 41 et 70 dB HL, la parole est per ue si on  l ve la voix ; le sujet comprend mieux en regardant parler ; quelques bruits familiers sont encore per us ; cette situation correspond   53 % des enfants concern s ;
- entre 71   90 dB HL, la parole est per ue   voix forte pr s de l'oreille ; les bruits forts sont per us ; cette situation correspond   22 % des enfants concern s ;
- ≥ 91 dB HL, la parole n'est pas per ue ; seuls les bruits tr s puissants le sont ; cette situation correspond   25 % des enfants concern s.

En l'absence d'actions ou d'environnement sp cifiques permettant de r pondre aux besoins particuliers de ces enfants, ces derniers d veloppent des retards de langage. Les situations cliniques que recouvre l'expression « surdit  de l'enfant » sont extr mement nombreuses et h t rog nes, et n cessitent que le professionnel de sant  adapte l' valuation et le suivi de l'enfant et de sa famille aux besoins particuliers de chaque enfant au sein de sa famille.

2 Les enfants sourds : une population tr s diverse

La surdit  ne peut  tre d finie de mani re univoque, car il existe en France des repr sentations sociales extr mement diff rentes de la surdit  du fait de facteurs historiques,  thiques, politiques et r glementaires complexes (cf. section 1.2). Elle recouvre  galement des situations individuelles tr s diverses, autant sur le plan m dical que linguistique.

2.1 Des situations m dicales multiples

2.1.1 Classifications m dicales de la surdit 

Dans le champ m dical, la surdit  est classiquement d crite comme une alt ration de la fonction d'audition, quantifi e en fonction du seuil de perception auditive.

Sur le plan audiom trique, les surdit s sont class es en fonction de la perte auditive mesur e au niveau de la meilleure oreille dans la majorit  des publications scientifiques. Selon les recommandations du bureau international d'audiophonologie (5), la perte totale moyenne est calcul e   partir de la perte en d cibels (dB HL) aux fr quences 500 Hz, 1.000 Hz, 2.000 Hz et 4.000 Hz. Toute fr quence non per ue est not e   120 dB HL de perte. Leur somme est divis e par 4 et arrondie   l'unit  sup rieure.

Le bureau international d'audiophonologie distingue les d ficiences auditives (5) :

- moyennes, par une perte tonale moyenne comprise entre 41 et 70 dB HL ;
- s v res, par une perte tonale moyenne de 71   90 dB HL ;
- profondes, par une perte tonale moyenne ≥ 91 dB. HL Aucune perception de la parole.

Cette distinction entre surdit  moyenne et surdit  s v re et profonde est le support d'une distinction par certains professionnels entre personnes « malentendantes » ou personnes « sourdes ». D'autres expressions telles que « demi-sourds » ont  galement  t  utilis es pour d signer les personnes ayant une surdit  moyenne (40,57). Aucune de ces expressions n'a  t  utilis e dans ce document¹² car les commentaires recueillis en phase de lecture font appara tre que cette distinction est per ue par certaines personnes sourdes comme un jugement de valeur n gatif de leur  tat, et ces expressions n'apportent aucune pr cision m dicale comparativement   la pr cision du seuil auditif.

¹² Sauf dans les tableaux afin de respecter la classification utilis e par les auteurs.

Dans le cadre de la classification internationale des maladies CIM-10, la surdit  est d finie essentiellement en fonction de son m canisme physiopathologique (tableau 4).

Code	Libell�
H90	Surdit� de transmission et neurosensorielle
H90.0	Surdit� bilat�rale de transmission
H90.1	Surdit� unilat�rale de transmission sans alt�ration de l'audition de l'autre oreille
H90.2	Surdit� de transmission, sans pr�cision
H90.3	Surdit� neurosensorielle bilat�rale
H90.4	Surdit� neurosensorielle unilat�rale sans alt�ration de l'audition de l'autre oreille
H90.5	Surdit� neurosensorielle, sans pr�cision
H90.6	Surdit� bilat�rale mixte de transmission et neurosensorielle
H90.7	Surdit� unilat�rale mixte de transmission et neurosensorielle sans alt�ration de l'audition de l'autre oreille
H90.8	Surdit� mixte de transmission et neurosensorielle, sans pr�cision
H91	Autres pertes de l'audition
H91.0	Perte de l'audition par ototoxicit�
H91.1	Presbyacousie
H91.2	Perte auditive soudaine idiopathique
H91.3	Surdi-mutit�, non class�e ailleurs
H91.8	Autres pertes pr�cis�es de l'audition
H91.9	Perte de l'audition, sans pr�cision
H93	Autres affections de l'oreille, non class�es ailleurs
H93.0	Affections vasculaires et d�g�n�ratives de l'oreille (dont surdit� isch�mique transitoire)

De fa on plus pr cise, certains auteurs, en fonction du m canisme physiopathologique ou de l'affection entra nant la surdit  distinguent les surdit s (58) :

- « de transmission », secondaires   un dysfonctionnement de l'oreille moyenne ;
- « de perception », secondaires   une atteinte de l'oreille interne. Chez l'enfant, les surdit s de perception bilat rales comprennent (3) :
 - les surdit s cong nitaes isol es (non syndromiques) ou syndromiques, c'est- -dire associ es   d'autres malformations ou troubles fonctionnels r alisant de nombreux, mais tr s rares, syndromes plus ou moins complexes,
 - les surdit s acquises : pr natales (ex. rub ole cong nitale), n onatales (ex : pr maturit ) et post-natales (ex : m ningite) ;
- « r tro-cochl aire », secondaire   une atteinte neurologique.

Les  tiologies de la surdit  sont nombreuses ; 32,4 % des surdit s bilat rales de perception de l'enfant sont d'origine g n tique, 37,7 % sont d'origine inconnue, et 29,8 % sont de causes pr natales, p rinatales ou post-natales identifi es, non g n tiques (infections, pr maturit , etc.) (59).

Dans l'exercice d'une pratique clinique, la surdit  est  galement qualifi e en fonction de l' ge d'acquisition de la surdit  relativement   l'acquisition du langage. On distingue notamment les surdit s (58) :

- pr -linguales, surdit s cong nitaless ou acquises avant l'acquisition de la langue parl e, en particulier avant l' ge de un an (49),
- post-linguales, surdit s acquises apr s l'acquisition de la langue parl e.

2.1.2  pid miologie

• Pr valence

En France, les principales sources d'information sur la pr valence de la surdit  sont retrouv es   partir de l'enqu te « Handicaps, incapacit s, d pendances » effectu e en 1998-1999 et publi e en 2007 par la DRESS (60,61) ou   partir du registre des handicaps de l'enfant et observatoire p rinatal (62,63). Une enqu te en population scolaire d'enfants de 3 ou 4 ans effectu e aupr s de 89 % des enfants n s en 1999 et scolaris s en Gironde a  galement rep r  les troubles de l'audition d finis comme un d ficit auditif sup rieur ou  gal   30 dB   une des quatre fr quences essentielles (500, 1 000, 2 000 et 4.000 Hz) (64). Des informations sont  galement disponibles   partir des donn es issues des examens de sant  collig s par le PMI et analys s par la DRESS (65).

En France m tropolitaine, 5 182 000 personnes ont un handicap auditif, dont 303 000 souffrent de d ficiencel auditive profonde ou totale. 95 % des personnes ayant une d ficiencel auditive vivent au domicile (60,61).

La pr valence de la surdit  d clar e est faible dans l'enfance : 0,2 % chez les moins de 10 ans (60,61).

La pr valence des troubles auditifs (≥ 30 dB) concerne 1 enfant sur 9 entre 3 et 4 ans (64).

Le nombre d'enfants pr sentant une surdit  pr -linguale  tait estim    15 000 enfants en  ge scolaire en 1998 (49).

La pr valence de la surdit  s v re ou profonde en France repr sente 0,5   0,8 enfant pour 1.000 ( tudes effectu es entre 7 et 16 ans) (66).

La pr valence de la surdit  bilat rale (≥ 70 dB) est stable depuis 1980 en Rh ne-Alpes, elle s' l ve   0,64 pour mille chez les enfants de 8 ans, n s en 1997 (62). En France, la r partition des surdit s moyennes   profondes   la naissance se r partissent en 53 % de surdit s moyennes, 21 % de surdit s s v res, 25 % de surdit s profondes (66).

Les d ficiencel auditives sont fr quemment associ es   d'autres troubles dans le cadre d'affections polymorphes ou de pathologies multiples. Chez les moins de 20 ans, 42 % des personnes sourdes d clarent une autre d ficiencel (60). Chez l'enfant, les d ficiencel auditives ≥ 70 dB HL r pertori es en Rh ne-Alpes   l' ge de 8 ans  taient isol es dans 91 % des cas (22/24 cas) (62).

La fr quence des troubles du langage et de la parole augmente avec le degr  de s v rit  de la surdit  apr s correction sur l' ge et le sexe (14 % des enfants ayant une surdit  l g re   moyenne ont des troubles du langage ou de la parole, 21 % des enfants ayant une surdit  moyenne   s v re, 56 % des enfants ayant une surdit  profonde   totale) (60,61).

La d ficiencel auditive retentit sur les apprentissages scolaires et l'acc s   l'emploi (41 % des enfants d ficients auditifs de 6   11 ans savent lire,  crire et compter sans difficult , pour 81 % dans la population g n rale ; 10 % des personnes sourdes acc dent   l'enseignement post-baccalaur at pour 29 % en population g n rale ; 34 % des personnes de 20   59 ans ayant une d ficiencel profonde ou s v re ont un emploi pour 73 % en population g n rale) (60,61).

Dans les  tudes  trang res, la pr valence de la surdit  avant 10 ans est estim e entre 1,1 et 1,39 pour mille (≥ 40 dB HL), 0,59 et 0,69 pour mille (≥ 70 dB HL) et 0,39   0,5 pour mille enfants (≥ 85 dB HL) (66). Elle est plus  lev e chez les enfants n s tr s pr matur ment, pouvant atteindre 3,2 % chez les enfants de moins de 1.000 g   la naissance (67,68).

- **Incidence**

L'incidence de la surdit  de l'enfant avant 2 ans est  valu e   1   2 enfants pour 1.000 naissances (65,66) (soit, par projection, environ 800   1.600 nouveaux cas par an en France).

2.2 Des situations fonctionnelles diverses

Sur le plan fonctionnel, la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant  (CIF) permet de d crire la surdit  en fonction des atteintes constat es dans diff rentes fonctions de l'organisme et des cons quences qu'elle entra ne en termes d'activit  et de participation de l'enfant   la vie sociale (69). Elle permet de mettre en parall le les facteurs environnementaux dans lesquels  volue l'enfant (tableau 5).

Tableau 5. Classification du fonctionnement du handicap et de la sant�	
Code	Libell�
	Fonctions de l'organisme
b140	Fonctions de l'attention (attention partag�e)
b156	Fonctions perceptuelles (perception auditive)
b167	Fonctions mentales du langage (r�ception et expression du langage parl�, �crit, en langue des signes, langage gestuel, fonction int�grative du langage)
b230	Fonction de l'audition (perception et discrimination auditive, localisation et lat�ralisation du son, discrimination du langage parl�, sensations associ�es � l'audition)
b310 � b399	Fonction de la voix et de la parole (production et qualit� de la voix, fonction d'articulation, fluidit� et rythme, vitesse, m�lodie de la parole, production de babillages, de notes)
	Activit�s et participation
Chapitre 1	Apprentissage et application des connaissances (�couter, copier, r�p�ter, fixer son attention, lire, �crire, etc.
Chapitre 3	Communication
d310 � d329	Recevoir des messages (parl�s, non verbaux, en langue des signes, autres formes)
d330 � d349	Produire des messages (communication pr�verbale, parler, chanter, messages non verbaux, messages en langue des signes, �crire des messages, autres formes)
d350 � d399	Conversation, discussion et utilisation des appareils et techniques de communication (t�l�phone, fax, ordinateur, lecture sur les l�vres)
Chapitre 7	Relations et interactions avec autrui
	Facteurs environnementaux
e125	Produits et syst�mes techniques pour la communication (aides techniques � la communication : implants cochl�aires, aides auditives, autres produits)
e310 � e399	Soutien et relations (famille, associations, professionnels)
e410 � e499	Attitudes (attitude individuelles des proches, attitudes soci�tales)
e510 � e599	Services, syst�mes et politiques (relatifs aux associations, � la sant�, services sociaux, s�curit� sociale)

2.3 Un environnement et des situations linguistiques vari es

2.3.1 Environnement linguistique familial avant la naissance de l'enfant

Les enfants sourds sont  lev s tr s majoritairement au sein de familles entendants. La plus grande enqu te publi e, r alis e aupr s de 30.000 enfants sourds par l'Institut Gallaudet aux USA, montre que 91,7 % des enfants sourds sont n s de parents tous deux entendants. La langue utilis e au domicile est une langue parl e pour 95 % d'entre eux (56) (tableau 2.1¹³). La situation des enfants sourds dont la langue maternelle est une langue parl e diff rente de celle du pays dans lequel est  lev  l'enfant constitue une situation particuli re qui n cessite d' tre prise en compte.

En France m tropolitaine, 119.000 personnes utiliseraient la langue des signes, dont 44.000 personnes sourdes (soit 8 % des personnes ayant une d ficience profonde ou totale) (60,61).

2.3.2 Les facteurs associ s   l'utilisation des diff rentes langues par l'enfant

Quatre  tudes transversales ont d crit les facteurs associ s entre l'utilisation d'une langue ou d'un mode de communication utilis s par l'enfant, dans sa famille ou en structures  ducatives ou m dico-sociales et de nombreuses variables : seuil d'audition de l'enfant, langue utilis e par les parents, structures de suivi de l'enfant, etc. (57,70-72) (tableau 2.1). Aucune de ces  tudes ne concerne exclusivement l'enfant de moins de 6 ans, mais elles permettent de mettre en  vidence certains crit res sur lesquels les parents pourraient fonder leurs choix  ducatifs, en particulier au moment de la scolarit  de leur enfant, conform ment   la loi de f vrier 2005 (2). Des  tudes sociolinguistiques permettent  galement d'aborder les enjeux li s au choix d'une langue pour l'enfant (73).

Une  tude am ricaine trop r cemment publi e pour  tre d crite en d tail a  galement  tudi  les relations entre mode de communication et r sultats scolaires aupr s de 197 enfants sourds scolaris s au moins 2 heures par jour en  cole ordinaire (seuil auditif > 20 dB HL), mettant en  vidence une faible corr lation positive entre mode de communication oral et meilleurs r sultats scolaires. Les biais de confusion potentiels  tant nombreux (seuil auditif, implication parentale, investissement de l' l ve) et non contr l s par une analyse multivari e, ces r sultats doivent  tre interpr t s avec une grande prudence (74).

Concernant les r sultats scolaires des enfants sourds au-del  de 6 ans, la plus importante enqu te est celle r alis e aux  tats-Unis par le Gallaudet Research Institut. Cette  tude transversale r alis e en 2000-2001 aupr s de 37 278 enfants, adolescents et jeunes adultes sourds de 6   21 ans scolaris s d crit les modes de scolarisation et les r sultats scolaires obtenus, en particulier en lecture, mais ne fait pas de comparaison selon la langue utilis e par l' l ve (75).

►  tude descriptive avec analyse multivari e

L' tude la plus solide m thodologiquement est l'enqu te r alis e par le Gallaudet Research Institut   partir de l'exploitation de l'enqu te r alis e annuellement aux  tats-Unis aupr s de plus de 30.000 enfants sourds (soit 60 % de la population concern e aux  tats-Unis) (70) (tableau 2.1). Une analyse multivari e   partir de 1.441 questionnaires recueillis aupr s des 2.383 familles d'enfants sourds, dont au moins un des parents est sourd, a permis de mettre en  vidence les variables permettant d'expliquer la langue utilis e par l'enfant au domicile ou   l' cole.

- Deux variables statistiquement significatives permettent de pr dire correctement l'utilisation de la langue des signes au domicile dans 88 % des cas observ s :

¹³ L'ensemble des tableaux relatifs aux  tudes cliniques sont pr sent s en annexe 1.

- la langue utilis e par les parents : un enfant dont les parents utilisent la langue des signes a une probabilit  30 fois sup rieure d'utiliser la langue des signes au domicile qu'un enfant dont les parents s'expriment en parlant, toutes choses  gales par ailleurs (70) ;
- le seuil auditif de l'enfant : un enfant dont le seuil d'audition est > 91 dB HL a une probabilit  12 fois sup rieure d'utiliser la langue des signes au domicile, toutes choses  gales par ailleurs et 3 fois sup rieure si son seuil d'audition est compris entre 71 dB HL et 90 dB HL par rapport   un enfant dont le seuil d'audition est < 71 dB HL (70) ;
- notons que 54,7 % des enfants utilisent r guli rement la langue des signes au domicile (46 % des enfants ont un des parents, sourd, qui utilise cette langue, et 8,7 % des enfants ont un des parents, sourd, qui s'exprime en parlant) et 45,3 % des enfants s'expriment exclusivement en parlant (principalement anglais ou espagnol parl ).
- la pr sence ou non d'un handicap associ  n'est pas retenue comme variable statistiquement ind pendante pour la langue utilis e.

La seule connaissance de la langue utilis e par les parents permet d'am liorer de 30 % la pr diction de l'utilisation de la langue des signes au domicile compar    la pr diction uniquement par le seuil auditif de l'enfant (70).

- Quatre variables, dont trois majeurs, permettent de pr dire correctement l'utilisation de la langue des signes associ e   la langue parl e   l' cole dans 91 % des cas observ s :
 - le type de classe suivi : un enfant accueilli dans une  cole sp cialis e pour les enfants sourds a une probabilit  32 fois sup rieure d'utiliser la langue des signes dans le cadre de l'enseignement qu'un enfant accueilli dans une classe ordinaire tout chose  gale par ailleurs, et 22 fois sup rieure s'il est accueilli en classe sp cialis e en  cole ordinaire (70) ; l' tude montre que les variables pr dictives expliquant l'orientation vers un type de structure d pendent principalement de l'utilisation r guli re par l'enfant de la langue des signes au domicile, et ce quelle que soit la langue utilis e par ses parents, du seuil d'audition de l'enfant et de la pr sence ou non d'un handicap associ  (probabilit  multipli e par 4 d' tre accueilli en classe ou  tablissement sp cialis  si handicap associ ) ;
 - l'utilisation r guli re de la langue des signes au domicile : un enfant qui utilise r guli rement la langue des signes au domicile, ind pendamment de la langue principale de ses parents, a une probabilit  18 fois sup rieure d'utiliser la langue des signes dans le cadre de l'enseignement qu'un enfant qui n'utilise pas la langue des signes au domicile (70) ;
 - le seuil d'audition de l'enfant : un enfant dont le seuil d'audition est > 91 dB HL a une probabilit  12 fois sup rieure d'utiliser la langue des signes dans le cadre de l'enseignement, toutes choses  gales par ailleurs, et 5 fois sup rieure si son seuil d'audition est compris entre 71 dB HL et 90 dB HL par rapport   un enfant dont le seuil d'audition est < 71 dB HL (70) ;
 - la pr sence d'un trouble associ  : un enfant qui pr sente un trouble associ    sa surdit  a 2,5 fois moins de probabilit  d'utiliser la langue des signes dans le cadre de son enseignement qu'un enfant sourd sans trouble associ , toutes choses  gales par ailleurs (70).

En conclusion, cette  tude met en  vidence l'importance de la langue utilis e par les parents et du seuil d'audition de l'enfant dans le choix du mode de communication utilis  par l'enfant au domicile, et l'importance ensuite de la langue utilis e par l'enfant, du seuil d'audition de l'enfant et de la pr sence ou non d'un handicap associ  pour le choix de la structure scolaire. Au niveau du choix de l'orientation scolaire, la langue utilis e par les parents n'intervient plus comme une variable ind pendante. Les auteurs remarquent cependant que les familles o  il existe un parent sourd utilisant la langue des signes favorisent l'utilisation de la langue des signes au sein de la famille (93 % des cas) et voient donc leurs enfants suivre des cours o  la langue des signes est utilis e au c t  de la langue parl e (91 % des cas),

alors que les familles o  il existe un parent sourd s'exprimant en parlant favorisent un environnement en langue parl e au sein de la famille (83 % des cas) et voient donc leurs enfants entrer dans une  cole o  seul l'enseignement oral prodigu  est parl  (72 % des cas) (70).

►  tudes descriptives

Les trois autres  tudes sont strictement descriptives, l' tude anglaise n'ayant pas d taill  les r sultats de son analyse multivari e (71) (tableau 2.1). L' tude fran aise la plus r cente d crit les modes de communication utilis s par 1.007 enfants accueillis en 2001 dans les  tablissements m dico-sociaux de Rh ne-Alpes o  ils sont accueillis, en fonction du type de surdit  (non explicitement d finis) et de handicap associ s (57) ; la seconde  tude fran aise permet de croiser le statut professionnel de 95 jeunes adultes avec le seuil d'audition, le mode de communication utilis  et la scolarit  suivie dans l'enfance (72). Les principaux r sultats sont d crits ci-dessous et dans le tableau 2.1 ; aucune de ces  tudes ne prend en compte la langue utilis e par les parents de l'enfant ; aucun ne parle d' ducation bilingue, mais de communication parl e et gestuelle ; la communication  crite n'est pas abord e ; aucune  tude ne d crit les performances de l'enfant quant   la ma trise d'une langue ou de l'autre. Les comparaisons entre les  tudes ne doivent pas  tre r alis es dans la mesure o  les populations  tudi es ne sont pas comparables.

Emploi et mode de communication

L'obtention d'un emploi stable ou celle d'un dipl me professionnel n'est pas associ e au mode de communication utilis  par le jeune adulte en 2001¹⁴ dans la r gion de Bordeaux (72) (tableau 2.1) :

- 33 % des personnes sourdes s'exprimant exclusivement en fran ais ou exclusivement en LSF et 36 % des personnes utilisant une communication parl e et gestuelle ont un emploi stable. Les personnes sourdes ayant un emploi stable ont un seuil d'audition m dian  lev  (88 dB HL),
- 66 % des jeunes adultes interrog s ont obtenu un dipl me professionnel dans chacun des groupes de communication (fran ais exclusif, LSF exclusif ou communication parl e + gestuelle). Ce dipl me a  t  obtenu pour 51 % d'entre eux via une fili re en  cole ordinaire (seuil d'audition m dian : 61 dB) et pour 49 %, via un  tablissement m dico-social (seuil d'audition m dian : 94 dB HL).

Avoir une communication parl e exclusivement n'est pas un facteur pr dictif pour avoir un emploi en tant que personne sourde (40 % de ch mage parmi elles). Le taux de ch mage est le plus faible dans le groupe ayant une communication parl e et gestuelle (26 % de ch mage). Le taux de ch mage parmi ceux ayant obtenu un dipl me professionnel est de 25 %, alors qu'il est de 90 % pour ceux ayant obtenu un dipl me universitaire.

Le seuil d'audition dans le groupe au ch mage est le plus bas (seuil m dian d'audition : 68 dB HL) comparativement au groupe ayant un emploi (seuil m dian d'audition, respectivement 83 dB HL et 88 dB HL pour un emploi instable et stable).

Seuil d'audition et mode de communication

- Enfants ayant un seuil d'audition > 90-95 dB HL
- Les enfants ayant un seuil d'audition > 90-95 dB HL utilisent les deux langues (langue du pays et langue des signes) pour plus de la moiti  d'entre eux ; l'utilisation exclusive de la langue des signes peut concerner jusqu'  un tiers des enfants selon les enqu tes. En France, le fran ais exclusif concerne 15 % des enfants dans les deux  tudes publi es, qui ne sont pas forc ment repr sentatives de l'ensemble du territoire (tableau 2.1).

¹⁴ Aucun de ces jeunes adultes n s entre 1972 et 1977 n'a pu b n ficier d'implantation cochl aire au cours de la petite enfance.

► Communication parl e et gestuelle

Ces enfants ou jeunes adultes utilisent majoritairement les deux modes de communication (parl e et gestuelle) dans chacune des  tudes, soit 47 % des enfants ayant un seuil d'audition > 90 dB HL dans les  tablissements m dico-sociaux de Rh ne-Alpes (57), 59 % au Royaume-Uni (> 95 dB HL) (71), 75 %   l' ge adulte (72). Le fait que l'enfant soit porteur d'un implant cochl aire modifie peu la proportion d'enfants utilisant les deux modes de communication (58,1 % si implant *versus* 59,5 % sans implant) (71) ;

► Communication exclusivement sign e

C'est dans ce groupe pr esentant une surdit  profonde que la proportion d'enfants utilisant exclusivement la langue des signes est la plus  lev e dans chacune des  tudes, soit 19,8 % des enfants dans les  tablissements m dico-sociaux de Rh ne-Alpes, auxquels il convient d'ajouter 14 % d'enfants utilisant conjointement la LSF et le fran ais sign  et 3 % d'enfants utilisant exclusivement le fran ais sign  (57), soit 7,7 % au Royaume-Uni (2,7 % si implant cochl aire *versus* 9 % sans implant) (71) et 11 %   l' ge adulte (72).

► Communication exclusivement parl e

Malgr  un seuil d'audition > 90-95 dB HL, 13 % des jeunes adultes s'expriment exclusivement en parlant (72), ainsi que 15,6 % des enfants accueillis dans les  tablissements m dico-sociaux de Rh ne-Alpes (57), 31 % au Royaume-Uni (37,8 % si implant cochl aire *versus* 29,1 % sans implant) (71).

• Enfants ayant un seuil d'audition compris entre 71 et 90-95 dB HL

50 % (57)   63 % (71) des enfants ayant un seuil d'audition compris entre 71 et 90-95 dB HL utilisent exclusivement une communication parl e. Cette proportion est plus faible (45 %) chez le jeune adulte, au profit d'une communication parl e et sign e (45 % des adultes jeunes ayant un seuil d'audition compris entre 71 et 90-95 dB HL) ou exclusivement sign e (10 % des adultes jeunes ayant un seuil d'audition compris entre 71 et 90-95 dB HL pour seulement moins de 4,6 % des enfants) (57,71,72) (tableau 2.1) ; une  tude longitudinale ou une  tude qualitative permettrait de voir si cela correspond   un choix personnel ou  ducatif dans le temps.

• Enfants ayant un seuil d'audition inf rieur   71 dB HL

Une tr s large majorit  utilise exclusivement une communication parl e (76 %   90 % des enfants et adultes ayant un seuil d'audition compris entre 40 et 70 dB HL). La communication exclusive en langue des signes est rare (moins de 2 %). 8 % (71)   20 % (57) des enfants et 10 % des adultes (72) utilisent les deux modes de communication, parl e et sign e (tableau 2.1).

Handicap associ  et mode de communication

La fr quence de l'utilisation exclusive de la langue des signes est plus  lev e lors de la pr sence d'un trouble associ  parmi les enfants accueillis en  tablissement m dico-social en Rh ne-Alpes (28,3 % si d ficiance associ e *versus* 22,5 % sans trouble associ ), aux d pens de l'utilisation exclusive de la langue parl e (33,5 % si d ficiance associ e *versus* 36,3 % sans trouble associ ) (57) (tableau 2.1).

Cependant, des observations contraires sont faites dans l' tude am ricaine, effectu e dans plusieurs structures d'accueil des enfants, avec une moindre utilisation de la langue des signes au domicile lors de d ficiences associ es, toutes choses  gales par ailleurs sans que cela soit statistiquement diff rent (OR : - 0,26 IC_{95 %} [0,5 ; 1,1]) (70) (tableau 2.1).

► **Conclusion sur les facteurs associ s   l'utilisation d'une langue**

Ces diff rentes  tudes mettent en  vidence l'importance de la langue utilis e par les parents (70) et celle du seuil d'audition de l'enfant dans le choix de la langue ou du mode de communication utilis  par l'enfant au domicile (57,70,71). Si, en France en 2001, 92 % des enfants s'exprimant exclusivement en langue des signes  taient des enfants ayant un seuil

d'audition > 90 dB HL (57), on constate cependant que, parmi les enfants ayant un seuil d'audition > 90 dB HL ou compris entre 71 et 90dB HL, un enfant sur deux acquiert une communication parl e et une communication avec la langue des signes (57,71). Plus le seuil d'audition est bas, plus la proportion d'enfants sourds s'exprimant exclusivement en parlant augmente, pouvant atteindre un enfant sur 3 pour les enfants ayant un seuil d'audition > 90 dB HL (71)   plus de 75 % pour les enfants ayant un seuil d'audition < 70 dB HL (57,71).

La langue ou le mode de communication utilis  par l'enfant au domicile ainsi que son seuil d'audition et la pr sence ou non d'un handicap associ  conditionnent le choix de la structure scolaire. Au niveau du choix de l'orientation scolaire, la langue utilis e par les parents n'intervient plus comme une variable ind pendante. Les auteurs remarquent cependant que les familles o  il existe un parent sourd utilisant la langue des signes favorisent l'utilisation de la langue des signes au sein de la famille (93 % des cas) et voient donc leurs enfants suivre des cours o  la langue des signes est utilis e au c t  de la langue parl e (91 % des cas), alors que les familles o  il existe un parent sourd s'exprimant en parlant favorisent un environnement en langue parl e au sein de la famille (83 % des cas) et voient donc leurs enfants entrer dans une  cole o  seul l'enseignement oral prodigu  est parl  (72 % des cas) (70).

Le mode de communication utilis  par le jeune adulte ne conditionnait pas en France en 2001 l'acc s   un emploi stable ; le taux de ch mage le plus faible  tant observ  pour le groupe ayant une communication parl e et sign e. Avoir un seuil auditif bas ne favorise pas l'acc s au march  du travail (72).

La pr sence d'un trouble associ  conditionne le choix d'une structure scolaire (70), mais les r sultats sont divergents concernant l'association entre trouble associ    la surdit  et mode de communication (57,70).

2.3.3 Enqu tes de pr f rences aupr s des parents en vue d'un choix  ducatif

Quatre enqu tes aupr s de familles ont  t  r alis es afin d'identifier quels sont les facteurs qui ont influenc  leurs choix  ducatifs pour leur enfant sourd (76-79) (tableau 2.2). Elles sont toutes r alis es aux  tats-Unis dont 3 au sein de la m me  quipe. Seule l'une d'entre elles a  t  r alis e   partir d'un  chantillon al atoire de familles (79).

Les parents estiment que les facteurs ayant le plus influenc  leur choix sont :

- les pr conisations des professionnels (76,77) ;
- la disponibilit  locale des services (76,77) ;
- le co t des services (76,79), ce crit re est plus fr quemment cit  par les familles immigr es (77) ;
- les pr conisations d'amis (76).

Les facteurs pr dictifs associ s avec le choix d'une  ducation avec langue parl e sont (76) :

- le seuil auditif, un enfant avec une surdit  moyenne ayant une probabilit  tr s nettement plus importante d' tre orient  vers une  ducation avec langue parl e qu'un enfant ayant une surdit  profonde (RR = 88),
- la pr f rence des parents pour un mode de communication parl e uniquement, la probabilit  que l'enfant soit orient  vers une  ducation avec langue parl e est alors 38 fois plus  lev  que si ses parents consid rent qu'il est aussi important qu'il communique avec une personne qui signe qu'avec une personne entendant,
- les attitudes des parents concernant l'acquisition du langage ; si ces derniers pensent que tout enfant sourd peut apprendre   parler, alors la probabilit  que l'enfant soit orient  vers une  ducation avec langue parl e est augment e (respectivement OR : 8) (76).

Ces facteurs pr dictifs ont  t   tablis   partir des pr f rences exprim es selon une classification multidimensionnelle des  tats de bien- tre physique, social et psychique de l'enfant. Les analyses ont  t  r alis es par mod le de r gression logistique, en fonction des

choix  ducatifs de 8 familles :  ducation avec langue parl e, avec langue des signes ou bilingue (76). Cette classification, sp cifiquement construite pour l'enfant sourd, est d crite ci-dessous.

L' quipe de Philadelphie a  tabli une  chelle de pr f rences   partir d'une classification multidimensionnelle des  tats de sant  r partis en 4 domaines (76,78) :

- Capacit s de communication (7 items) : ex.   18 ans, le jeune communique librement avec des personnes entendantes et des personnes qui signent, ou uniquement avec des personnes entendantes, ou uniquement avec des personnes qui signent, ou peine mais parvient   s'exprimer avec des personnes entendantes, ou ne s'exprime qu'au sein de sa famille ou ne peut se faire comprendre m me au sein de sa famille ;
- R sultats scolaires (5 items) : ex.   18 ans, l'enfant excelle dans tous les domaines scolaires, a le niveau scolaire d'enfants de son  ge, a un faible niveau scolaire, ne sait pas lire ;
- Vie sociale (5 items) : ex.   18 ans, l'enfant a de nombreuses activit s sociales hors de l' cole, uniquement au sein de l' cole, et le plus souvent seul m me   l' cole ;
- Bien- tre affectif (5 items) : ex.   18 ans, l'enfant se sent fier de lui, heureux et libre de souci, se sent g n ralement bien mais peut parfois se sentir agac , se sous-estime g n ralement et se sent en col re, inquiet ou triste.

L' tude la plus ancienne a propos ,   partir de cette classification des  tats de sant , 9 sc narios d'objectifs de r sultats r alistes en fonction des approches  ducatives (78). Ces sc narios ont  t  construits par des professionnels   partir de la classification multidimensionnelle. Le sc nario de pr f rence est :   18 ans, l'enfant communique librement avec des personnes sourdes et entendantes, excelle dans tous les domaines scolaires, a de solides amiti s   l' cole et de nombreuses activit s sociales en dehors de l' cole et se sent g n ralement fier de lui, heureux et sans soucis. Les sc narios sont ensuite propos s aux parents afin qu'ils les classent par ordre de pr f rence.

Apr s le sc nario de r f rence, les parents ont attribu  un score de pr f rence   chacun des sc narios ; les 5 sc narios arrivant apr s le score de pr f rence sont, par ordre d croissant :

-   18 ans, l'enfant peine mais parvient   communiquer avec des personnes entendantes, communique librement avec des personnes qui signent, obtient   l' cole des r sultats attendus pour son  ge, a de solides amiti s   l' cole et de nombreuses activit s sociales en dehors de l' cole, se sent habituellement bien, m me si parfois, il s' nerve (bons r sultats d'une  ducation bilingue) ;
-   18 ans, l'enfant communique librement uniquement avec des personnes entendantes, obtient   l' cole des r sultats attendus pour son  ge, a de solides amiti s   l' cole mais peu d'activit s sociales en dehors de l' cole, se sent habituellement bien, m me si parfois, il s' nerve (bons r sultats d'une  ducation avec langue parl e) ;
-   18 ans, l'enfant peine mais parvient   communiquer avec des personnes entendantes, communique librement avec des personnes qui signent, a acquis un niveau scolaire de 6  en lecture et de 3  en maths, a de solides amiti s   l' cole mais peu d'activit s sociales en dehors de l' cole, se sent habituellement bien, m me si parfois, il s' nerve (r sultats moyens d'une  ducation bilingue) ;
-   18 ans, l'enfant communique librement uniquement avec des personnes qui signent, a acquis un niveau scolaire de 6  en lecture et de 3  en maths, a de nombreuses amiti s   l' cole mais peu en dehors, se sent habituellement bien, m me si parfois, il s' nerve (r sultats moyens d'une  ducation bilingue), a de solides amiti s   l' cole mais peu d'activit s sociales en dehors de l' cole, se sent habituellement bien, m me si parfois, il s' nerve (bons r sultats d'une  ducation sign e) ;
-   18 ans, l'enfant peine mais parvient   communiquer uniquement avec des personnes entendantes, a acquis un niveau scolaire de 6  en lecture et de 3  en maths, a quelques

amis   l' cole mais peu d'activit s sociales en dehors de l' cole, se sous-estime parfois ou se sent en col re, inquiet ou triste (r sultats moyens d'une  ducation avec langue parl e).

Deux  tudes ont sp cifiquement  tudi  les crit res de choix des familles pour d cider du recours   un implant cochl aire (78,79).

La premi re  tude a utilis  l' chelle de pr f rence d crite ci-dessus et l'a compar e entre des familles ayant eu ou non recours   l'implant cochl aire (78). Aucune diff rence significative n'a  t  mise en  vidence entre les deux groupes, par contre, les variations individuelles sont importantes et peuvent expliquer des choix individuels selon les valeurs port es plut t sur l' panouissement social ou sur la possibilit  d'une meilleure communication parl e (78).

La seconde  tude montre que les facteurs sur lesquels se base la d cision des parents rel vent de pr f rences qui leur sont propres :

- d sir d'avoir un enfant qui pourra peut- tre vivre comme une personne entendant (13/35 r ponses),
- frustration de ne pas pouvoir communiquer avec son enfant (9/35 r ponses).

2.3.4 Conclusions relatives   la diversit  de l'environnement linguistique

« 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. » (2). Ce choix, exerc  par les parents, peut  voluer au cours du temps, en particulier au vu du d veloppement global de l'enfant. Les projets  ducatifs visant   favoriser le d veloppement de l'enfant sourd, notamment le d veloppement du langage, vont en partie d pendre des capacit s de cet enfant   percevoir la langue utilis e par son entourage. Dans le cadre des familles dont la langue principalement utilis e est une langue parl e, les projets  ducatifs vont notamment s'adapter   la capacit  de l'enfant sourd   percevoir auditivement la parole de son entourage, que l'enfant soit ou non appareill . En l' tat actuel des connaissances, une tr s large majorit  des enfants sourds ayant un seuil auditif < 70 dB HL utilisent exclusivement une langue parl e. En revanche, les enfants sourds ayant un seuil auditif > 70 dB HL utilisent soit exclusivement une langue parl e, soit, pour une majorit  d'entre eux, une langue parl e et une langue des signes, soit exclusivement une langue des signes. Les trois facteurs pronostiques de l'utilisation d'une langue des signes ou des deux langues d pendent principalement du seuil auditif, de la langue utilis e au domicile et de la pr sence de troubles associ s.

De par leur exp rience, les professionnels et repr sentants d'usagers consult s au cours de ce projet remarquent  galement l'importance des t moignages, des  changes aupr s d'acteurs divers et de la disponibilit  locale des services dans la d cision des parents de proposer telle ou telle langue   leur enfant (80).

2.4 Recommandations de la HAS

Du fait de l'h t rog n it  de la population des enfants sourds et de leurs familles, un suivi et un accompagnement personnalis  sont n cessaires.

Face   l'h t rog n it  du profil des enfants sourds (environnement linguistique, seuil auditif, gains proth tiques, surdit  isol e ou associ e   d'autres troubles), la seule prise en compte du seuil auditif ne permet pas de d finir une strat gie de suivi et d'accompagnement de l'enfant sourd et de sa famille. N anmoins, les enjeux d'acquisition de la langue parl e sont extr mement diff rents selon que le seuil auditif est > 70 dB HL ou < 70 dB HL.

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 (2). Ce choix, exerc  par les parents, peut  voluer au cours du temps, en particulier au vu du d veloppement global de l'enfant.

3 Quelles sont les actions permettant de d velopper la communication et le langage de l'enfant sourd ?

Le d veloppement de la communication et du langage peut  tre appr hend  par la capacit  de l'enfant   comprendre et   exprimer un message, par l'interm diaire de tout moyen de communication non verbale ou par l'interm diaire d'une langue partag e entre l'enfant et son interlocuteur (en France, fran ais ou langue des signes fran aise).

Avant 6 ans, l'acquisition du fran ais concerne principalement la compr hension et l'expression de la langue parl e et non celles de la langue  crite. Les interventions visant sp cifiquement   d velopper la langue  crite n'ont donc pas  t   tudi es dans le cadre de ce travail.

Cependant, l'impact de l'acquisition de la premi re langue (parl e ou sign e) sur les capacit s de lecture ou d' criture est d'un int r t majeur pour proposer le choix de l'une ou l'autre ou les deux langues avant l'entr e   l' cole. C'est pourquoi, les  tudes ayant  valu  l'effet de la langue parl e ou de la langue des signes sur l' crit ont  t  recherch es et sont d taill es dans les paragraphes intitul s « effets secondaires ».

Les interventions  valu es dans le cadre de ce travail doivent avoir  t  explicitement propos es avant les 6 ans de l'enfant, et leurs crit res de jugement doivent porter sur le d veloppement du langage ou de la communication (cf. section « M thode »), c'est- -dire sur la capacit  de l'enfant   comprendre ou exprimer un message verbal quelle que soit la langue utilis e. Bien que pr sents un int r t majeur dans le cadre du d veloppement global de l'enfant, l'impact de l'apprentissage d'une langue ou de l'autre sur le d veloppement cognitif n'a pas  t  retenu afin de rester dans le cadre des objectifs fix s   ce travail (cf. section « Introduction »). Le lien entre d veloppement psychique et mode de communication est abord  ci-dessous (cf. « Pr venir les troubles psychiques »).

Lorsque des  tudes ont  valu  l'efficacit  ou les risques d'un type d'intervention, du point de vue des parents, ces derni res ont  t  analys es afin de pr senter la perspective des parents.

Ce chapitre aborde successivement :

- les indications des programmes d'intervention pr coce (section 3.1) ;
- le choix d'une ou de deux langues dans le cadre des interventions (section 3.2) ;
- les modalit s de mise en  uvre des diff rents programmes d'intervention pr coce selon le choix  ducatif de la famille (section 3.3).

3.1 Indications des programmes d'intervention pr coce

Ce chapitre a pour objectif d'apporter des r ponses aux questions suivantes :

- Qu'est-ce qu'un programme d'intervention pr coce ?
- Les programmes d'intervention pr coce ont-ils fait preuve de leur efficacit  en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd, comparativement   l'absence de programme ?
- L' ge auquel les programmes d'intervention pr coce sont propos s   l'enfant et   sa famille influence-t-il les r sultats obtenus en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd ?
- Quel est le contenu des programmes d'intervention pr coce ?

3.1.1 Qu'est-ce qu'un programme d'intervention pr coce ?

Ce chapitre a pour objectif de pr ciser :

- la d finition d'un programme d'intervention pr coce ;
- la population concern e par ces programmes ;
- les objectifs de ces programmes.

► D finition et population concern e

En France, l'expression « prise en charge » des enfants est courante dans un ensemble d'institutions m dicales ou m dico- ducatives, sans doute en liaison  troite avec l'attribution de financements publics (prise en charge financi re) (81). Pourtant, d'autres expressions semblent plus explicites, telle la notion « d'intervention pr coce » (81). En France, l'intervention pr coce correspond aux actions m dico-sociales pr coces (81) ou m dico-psychologiques (82). De tels services accomplissent des actions de pr vention essentiellement tertiaire dans la mesure o  le but n'est pas de gu rir une d ficience d j  identifi e, mais de pr venir les situations de handicap secondaire en apportant l'aide   l'environnement n cessaire pour soutenir les capacit s sp cifiques de l'enfant (81). En France en 2008, les services d'intervention pr coce propos s aux enfants sourds sont essentiellement les CAMSP et les SAFEP (cf. section 8).

En Europe, l'Agence europ enne pour le d veloppement de l' ducation des personnes ayant des besoins particuliers a d fini d s 1998 l'intervention pr coce comme « l'ensemble des actions et mesures (sociales, m dicales, psychologiques et  ducatives) qu'il est n cessaire d'entreprendre aupr s des enfants et de leurs familles afin de r pondre aux diff rents besoins des enfants pr sentant un risque de retard ou des retards av r s dans leur d veloppement [...]. L'intervention pr coce concerne le premier  ge (globalement de 0   3 ans), on ne doit donc pas la confondre avec l' ducation des jeunes enfants » (83). En principe, le soutien est apport    un enfant et   sa famille jusqu'  l'int gration dans le syst me scolaire, de la naissance jusqu'  6 ans au plus tard (82).

Aux  tats-Unis « les services d'intervention pr coce sont destin s   r pondre aux besoins de d veloppement des enfants qui, de la naissance   3 ans, ont des retards de d veloppement dans les domaines physiques, cognitifs, affectifs, dans la communication, la socialisation, l'adaptation, ou qui se trouvent dans des conditions de diagnostic qui font craindre, selon une forte probabilit , un retard de d veloppement » (81,84).   l'issue de ces interventions pr coces, certains  tats proposent une structure de soutien au personnel enseignant propos  par des  ducateurs sp cialis s pour les enfants sourds, des audiologistes et des orthophonistes, parall mement   un plan d'accueil individualis  (PAI) pour l'enfant (85).

Le seuil auditif des enfants suivis par un programme d'intervention pr coce est diff rent d'un pays   l'autre. Certains pays suivent les enfants d s lors que le seuil auditif est > 20 dB HL, d'autres ne suivent que les enfants ayant un seuil auditif > 40 dB HL. Il n'est jamais pr cis  s'il s'agit uniquement d'enfants pr sentant une surdit  bilat rale (tableau 3.1).

L' ge d'inclusion des enfants sourds dans les programmes d'intervention pr coce est diff rent d'un pays   l'autre.

L' ge minimum varie de 1   6 mois selon les  tudes (tableau 3.1) ; dans l' tat de New York en 2000, 2/3 des enfants  taient suivis avant l' ge de 5 mois (86), en France en 2008, 1/3 des enfants seulement  taient suivis avant l' ge de un an (87).

L' ge moyen   l'inclusion dans le programme est fortement li    l' ge du diagnostic de surdit , ce dernier  tant lui-m me li    la pr sence ou non d'un d pistage n onatal de la surdit  (tableau 3.1). En Italie, certains enfants ne sont suivis qu'  partir de l' ge de un an, m me si le diagnostic a  t  pos  avant 6 mois (88), sans que l'article ne pr cise s'il s'agit d'un choix des parents ou d'une contrainte impos e par l'organisation des programmes d'intervention pr coce.

Le d lai moyen entre l' ge du diagnostic et l' ge d'inclusion varie grandement entre les pays (tableau 3.1), sans que cette diff rence ne soit analys e (choix parental ou choix professionnel pour respecter un temps de r flexion avant de s'engager dans un programme donn  ou d lai li  aux aspects organisationnels, par exemple, d lai d'admission dans le programme ?). Au Royaume-Uni en 2006, le d lai entre le diagnostic et le suivi par un programme d'intervention pr coce  tait inf rieur   3 mois pour 87 % des enfants (89). En France en 2008, ce d lai  tait beaucoup plus long, de 6,5 et 8,5 mois, pour les enfants suivis respectivement en CAMSP et en SAFEP (87). La diff rence observ e entre les d lais selon le type de structure pourrait  tre li e en France   la proc dure administrative d'admission, qui peut  tre directe en CAMSP, alors qu'elle n cessite l'avis de la Commission des personnes handicap es au niveau des MDPH pour les SAFEP.

► Objectifs

En Europe, l'Agence europ enne pour le d veloppement de l' ducation des personnes ayant des besoins particuliers pr cise les enjeux de l'intervention pr coce (82,83) :

- assurer et renforcer le d veloppement personnel de l'enfant ayant des besoins particuliers ;
- renforcer les comp tences propres   la famille ;
- promouvoir l'inclusion sociale de la famille et de l'enfant, en particulier pour l'entr e de l'enfant dans le syst me  ducatif.

3.1.2 Les programmes d'intervention pr coce sont-ils efficaces ?

Ce chapitre a pour objectif de pr ciser si :

- les programmes d'intervention pr coce ont fait preuve de leur efficacit  en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd, comparativement   l'absence de programme,
- l' ge auquel les programmes d'intervention pr coce sont propos s   l'enfant et sa famille influence les r sultats obtenus en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd.

► Recommandations et revues syst matiques sp cifiques de la surdit 

Quatre recommandations de bonne pratique internationales ont  t  identifi es, deux am ricaines (90,91), une canadienne (59) et une britannique (92) (tableau 3.2).

Deux des recommandations de bonne pratique sont fond es sur une revue syst matique de la litt rature (90,92) (tableau 3.3). Une troisi me revue syst matique de la litt rature a  t  identifi e (93) ; elle est propos e par l'agence allemande pour la qualit  et l'efficacit  en sant  (IQWiG). Deux des revues syst matiques de la litt rature ont pour objectif d' valuer l'int r t du d pistage n onatal de la surdit  (90,93) ; elles prennent en compte les b n fices et effets ind sirables des interventions pr coces propos es aux enfants sourds (tableau 3.3).

Recommandations am ricaines avec revue syst matique

  l'issue d'une revue syst matique bien men e (94) (tableau 3.3) et d'un processus de relecture et de validation, les recommandations de bonne pratique  labor es par l'agence am ricaine Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ) concluent vis- -vis des interventions pr coces (90) :

- **Recommandations** : les services d'intervention pr coce devraient r pondre aux besoins individuels de l'enfant sourd (surdit  cong nitale bilat rale permanente) et de sa famille, incluant l'acquisition de comp tences de communication, de comp tences sociales, de bien- tre  motionnel et d'estime de soi positive. L'intervention pr coce comprend l' valuation pour la mise en  uvre d'aides techniques auditives ou sensorielles, l' valuation m dicale et chirurgicale et l' valuation et le traitement de la communication. Les implants cochl aires sont g n ralement consid r s pour les enfants ayant une surdit  s v re   profonde, uniquement apr s r ponse inad quate des aides auditives. Alors que ces recommandations pr cisent que le d pistage de la surdit  doit  tre effectu  avant l' ge de un mois et le diagnostic confirm  avant l' ge de 3 mois, aucune date n'est propos e concernant le d but de l'intervention pr coce (90).
- **Effets ind sirables du d pistage et des interventions pr coces** : il y a des preuves limit es d'effets ind sirables du d pistage, avec des r sultats divergents concernant l'anxi t  associ e avec un r sultat faux-positif. Il y a peu d' tudes concernant les effets ind sirables des interventions pr coces. Les complications pr coces de la chirurgie pour implant cochl aire comprennent un risque de m ningite. Cependant, le risque global de complications du d pistage et du traitement est consid r  comme faible (90).

Concernant l'efficacit  des interventions pr coces, la revue syst matique a inclus des  tudes de cohorte et des  tudes descriptives (94) (tableau 3.3). Six des  tudes de cohorte ont  t  publi es depuis 2000, une jug e de bonne qualit  m thodologique (89), trois de qualit  m thodologique moyenne (95-97) et deux de qualit  m thodologique m diocre (98,99). Trois  tudes descriptives, publi es depuis 2000 et comprenant plus de 10 enfants, ont  t   galement prises en compte (86,100,101). Les conclusions de la revue syst matique sont fond es sur l' tude de meilleure qualit  m thodologique, une cohorte r trospective britannique comprenant 120 enfants sourds identifi s   partir d'une cohorte de 157 000 naissances (89). Les conclusions sont les suivantes : dans une cohorte effectu e en population g n rale, comprenant des enfants   risque moyen ou  lev  de surdit  cong nitale permanente bilat rale, ceux qui ont un diagnostic de surdit  confirm  avant l' ge de 9 mois ont de meilleurs scores   8 ans que ceux ayant une confirmation diagnostique ult rieure concernant le langage (r ception et production), mais ne concernant pas la parole. Les enfants sourds ayant eu un d pistage n onatal de la surdit  ont de meilleurs r sultats concernant la r ception du langage mais non sur la production du langage, ni sur la parole comparativement   ceux n'ayant pas eu de d pistage. Les enfants ayant eu un d pistage n onatal sont plus nombreux   avoir une confirmation diagnostique avant 9 mois que ceux n'ayant pas eu de d pistage (67 % versus 27 %, $p < 0,001$) (89) et plus nombreux   d buter une intervention pr coce avant l' ge de 10 mois (odds ratio : 8 [1,2 ; 51]) (102). La plus grande pr cocit  de confirmation diagnostique et de mise en place d'une intervention pr coce lors de d pistage n onatal est significative chez les enfants pr sentant une surdit  moyenne ou s v re, mais non significative chez les enfants pr sentant une surdit  profonde (102).

Concernant les effets ind sirables, la revue syst matique a retenu les  tudes suivantes (94) :

- **D pistage** : l'argumentaire se fonde sur 8  tudes ou enqu tes dont 6 sont publi es depuis 2000 (103-108). Les auteurs concluent ainsi : les  tudes de cohorte r centes (89,103) ne retrouvent pas de diff rence significative entre les parents dont le d pistage de l'enfant est concluant (test n gatif) ou non concluant (test positif), concernant le stress,

l'anxi t  et l'attitude parentale avec le nouveau-n . D'autres  tudes, de moins bonne qualit  m thodologique, montrent que les r actions habituelles des parents lors d'un test de d pistage non concluant (test positif) incluent stress et anxi t . Cette inqui tude dispara t pour la majorit  des parents d s que le test diagnostique confirme une audition normale ; cependant, pour environ 20 % des parents, leur niveau de stress apr s un test positif de d pistage reste plus  lev  que le stress postnatal de parents d'enfant ayant eu un test de d pistage concluant d'embl e   la normalit  de l'audition, m me 6 mois apr s la confirmation de la normalit  de l'audition par les tests diagnostiques (104). Les m res qui ont compris que la probabilit  que leur enfant soit sourd est faible m me si le test de d pistage est positif ont un niveau d'anxi t  plus faible que les m res qui ne l'ont pas compris (105). Le niveau de stress augmente avec le nombre de tests n cessaires pour obtenir un diagnostic (106).

- Interventions pr coces : aucune  tude n'a sp cifiquement  valu  les effets potentiellement ind sirables des interventions pr coces utilisant les aides auditives, ou autre syst me d'amplification, la langue des signes am ricaine, l'instruction en anglais, l'orthophonie ou les actions de soutien et  ducation de la famille.
- Implants cochl aires : l'argumentaire se fonde sur la d cision de retrait en 2002 des implants cochl aires avec syst me de positionnement par l'agence f d rale am ricaine Food Drug Administration (FDA) (109,110) et sur 4  tudes cliniques, une s rie de 300 cas cons cutifs en Gr ce (2,3 % cas de complications chirurgicales majeures et 16 % de cas de complications mineures) (111), trois s ries am ricaines et anglaise chez l'enfant de moins de 2 ans (pas de complications chirurgicales, faible nombre de cas : 8   18 enfants) (112-114). Ces implants cochl aires avec positionneurs ont  galement  t  retir s en 2002 en France, par d cision du producteur en accord avec l'Agence fran aise de s curit  sanitaire des produits de sant  (AFSSAPS) (115).

Recommandations britanniques avec revue syst matique

Bien que fond es sur une revue syst matique de la litt rature, les recommandations britanniques concernant les interventions r alis es par les orthophonistes chez l'enfant sourd ne reposent que sur une seule  tude clinique post rieure   2000 et dont l'effectif est sup rieur   10 (92) (tableau 3.3). Ces recommandations reposent donc essentiellement sur un accord professionnel, sans que l'on puisse savoir si ce dernier est pluridisciplinaire. Concernant la prise en charge, 8 objectifs d'intervention par l'orthophoniste sont recommand s :

- faciliter, par les interventions pr coces, le d veloppement de comp tences de communication pr verbales, en particulier, contact visuel appropri , initiation et intention de la communication et tour de communication ;
- faciliter le d veloppement individuel des capacit s de communication, par des approches directes ou indirectes (communication non verbale, capacit s conversationnelles, r gles sociales de communication, strat gies de compensation des difficult s de langage ou communication) ;
- faciliter le d veloppement des capacit s s mantiques, grammaticales et phonologiques de la langue parl e et/ou de la langue des signes, dans leurs aspects r ceptifs et expressifs, selon le choix appropri . Lorsque le langage parl  est jug  inaccessible, la langue  crite doit  tre le mode utilis  pour aider l'individu   entrer dans la langue anglaise ;
- participer, avec les autres professionnels,   l'am nagement de l'environnement en vue de rendre plus accessibles langage et communication ;
- entra ner l'audition est un pr requis avant tout travail sur la production de parole. Pour les enfants sourds pour lesquels le langage parl  sera le premier mode de communication, l' ducation auditive sera une part essentielle de la prise en charge de l'intelligibilit  de la parole. Cet entra nement doit inclure des activit s avec  coute rapproch e et en situation fonctionnelle, ainsi que des activit s de lecture labiale ;
- am liorer l'intelligibilit  individuelle (langue parl e ou langue des signes). Cela peut n cessiter des interventions individuelles. Lors de l'utilisation de la langue des signes, ces

interventions devraient  tre r alis es en coordination  troite avec un utilisateur comp tent en langue des signes ;

- am liorer la compr hension de la langue parl e par l'entra nement   la lecture labiale ;
- conseiller sur les strat gies adapt es dans le management d'une classe pour permettre   l'enfant de suivre au mieux le programme scolaire ( quipement permettant l'utilisation de supports kinesth siques, visuels, de syst mes symboliques, simplification du vocabulaire et reformulation, diff rentes manieres de poser une question, etc.)

Revue syst matique

La revue syst matique  dit e par l'agence allemande pour la qualit  et l'efficacit  en sant  (IQWiG) en collaboration avec la *Cochrane*® avait pour objectif d' valuer les programmes de d pistage n onatal de la surdit  (93) (tableau 3.3). Dans ce cadre, une des questions  tait relative   l'efficacit  et aux risques du traitement apr s d pistage. Ce dernier a  t  d fini en traitement principal (aides auditives, implants cochl aires) et en traitement de support, qui incluent les interventions pr coces qui visent   promouvoir l'audition et le d veloppement du langage, l' ducation sp cialis e, la th rapie du langage (langue parl e et/ou langue des signes) et les conseils et soutien aux familles. Les crit res d'inclusion des  tudes pour cette question  taient les suivis de cohorte et les  tudes contr l es, randomis es ou non, comparant directement ou indirectement les interventions pr coces versus tardives. Quatorze  tudes ont  t  identifi es comparant indirectement implants cochl aires et aides auditives ; aucune d'entre elles ne permet m thodologiquement d'effectuer des comparaisons valides¹⁵, m me pour les  tudes publi es apr s 2000 (116-121). Six  tudes ont effectu  des comparaisons directes entre les programmes (d pistage ou interventions pr coces) selon l' ge auquel ils ont  t  initi s ; elles ont toutes  t  incluses dans l'analyse malgr  certaines faiblesses m thodologiques d taill es dans le rapport de l'IQWiG ; quatre sont post rieures   2000 (89,95,97,98).

Les modalit s d crites de mise en  uvre des interventions pr coces sont peu d taill es dans la revue syst matique, voire dans les articles princeps :

- Intervention multidisciplinaire (89,95,97,98,122) :
 - dans l' tude britannique, l'intervention propos e aux enfants ayant un seuil auditif > 40 dB HL comprend un suivi   domicile par un  ducateur sp cialis  pour les sourds (mis en  uvre dans 87 % des cas dans les 3 mois ayant suivi le diagnostic) ;   8 ans, 80 % des enfants utilisent une communication parl e ou parl e et sign e, 14 % une communication uniquement sign e et, pour 6 % des enfants, une communication non verbale (89),
 - dans une des deux  tudes am ricaines, tous les enfants ont suivi un programme multidisciplinaire, centr  sur la famille, 53 % avec une orientation auditivo-orale et 46 % avec une orientation de communication totale, 1 % ayant un suivi sp cifique (milieu rural isol ) (97),
 - les interventions relatives   la seconde  tude am ricaine (98) sont d crites en d tail dans une publication ant rieure des m mes auteurs (122) : intervention individualis e apr s une  valuation par questionnaire aupr s des parents et enregistrement vid o des interactions enfants-parents ; l'intervention est r alis e environ 1 heure par semaine au domicile des parents par des professionnels qualifi s (audiologiste, orthophoniste ou  ducateur sp cialis  pour les sourds) ; les modes de communication choisis par les familles sont une combinaison de langue des signes et langue parl e pour 50 % des familles et exclusivement la langue parl e pour 50 % des familles ;
 - les interventions ne sont pas d crites dans l' tude australienne (95) ;

¹⁵ Les raisons m thodologiques d'exclusion sont pr cis es pour chaque  tude (information inad quate sur l' ge, diff rences d' ge majeures entre les groupes, pr sentation inad quate des r sultats, interventions ou r sultats non comparables).

- l' ge auquel ces interventions multidisciplinaires sont propos es diff re selon les  tudes : dans l' tude britannique, cette intervention a  t  d but e entre 10 et 23 mois ( ge m dian : 13 mois) (89) ; elle peut d buter d s le premier mois de vie dans les  tudes australienne ( ge m dian : 23 mois [min : 1 ; max : 60 mois]) (95) ou am ricaine ( ge moyen : 1,8 an [min : 0,3 ; max : 4,5 ans]) (97).
- Aide auditive ou implant cochl aire (95,97,122) ; ces aides auditives ont  t  propos es entre 1 et 54 mois en Australie et aux  tats-Unis ( ge m dian : 19 mois) (95,97), entre 10 et 40 mois au Royaume-Uni ( ge m dian : 15 mois) (89).

Concernant le d veloppement du langage versant r ceptif¹⁶, des diff rences significatives sont observ es   3 ans (98), 5 ans (97) ou 8 ans (89,95) en faveur des groupes ayant eu une intervention pr coce. Les comparaisons sont effectu es selon que les interventions pr coces ont  t  d but es avant ou apr s 11 mois (97) ou selon que le diagnostic de confirmation a eu lieu avant *versus* apr s 6 (98) ou 9 mois (89), sachant que les interventions pr coces ont en moyenne d but  dans les 2 mois suivant le diagnostic. Compar s aux scores d'une population d'enfants entendants de m me  ge, les r sultats sont contradictoires selon les  tudes ayant  valu  cet aspect. L' tude de meilleure qualit  m thodologique constate que, malgr  le d pistage n onatal suivi d'intervention pr coce, les r sultats restent en moyenne inf rieurs   la population entendante (-2  carts-type) (89), alors que deux autres  tudes (97,98) constatent qu'en moyenne, les r sultats des enfants ayant eu un diagnostic confirm  avant 6 mois (98) ou une intervention pr coce d but e avant 11 mois (97) ont des r sultats compris dans les fourchettes normales de d veloppement du langage versant r ceptif. Ces deux derni res  tudes n'explicitent pas rigoureusement le recrutement des enfants dans leur programme d'intervention pr coce (93).

Concernant le d veloppement du langage versant expressif¹⁷, l' tude de meilleure qualit  m thodologique ne retrouve pas de diff rence, que l'enfant ait eu ou non un d pistage n onatal. Cependant, les r sultats sont meilleurs lorsque le diagnostic de surdit , suivi d'une intervention pr coce, a eu lieu avant 9 mois (89). L' tude r alis e dans le Colorado a mis en  vidence des r sultats significativement meilleurs lorsque l'intervention pr coce d bute apr s une confirmation diagnostique obtenue avant 6 mois (98,122). Deux  tudes ne mettent pas en  vidence de diff rence significative pour le langage versant expressif selon l' ge d'intervention (95,97).

Concernant l'intelligibilit  de la parole, l' tude de meilleure qualit  m thodologique ne trouve aucune diff rence significative entre les enfants dont le diagnostic de surdit  a  t  r alis  avant ou apr s 9 mois (89) (intelligibilit  report e par les parents ou enseignants   partir de questionnaires standardis s). L' tude am ricaine r alis e dans le Colorado met en  vidence   partir d'enregistrements vid o un langage spontan  parl  ou sign  plus riche et une meilleure intelligibilit  de mots pour les enfants dont le diagnostic a  t  confirm  avant 6 mois (98).

Au final, les conclusions de cette revue sont les suivantes (93) :

- le d pistage n onatal peut am liorer les chances pour un enfant pr sentant un trouble de l'audition d'avoir un diagnostic et un traitement plus pr coce ;
- il ne peut  tre inf r  de mani re certaine   partir des  tudes disponibles les cons quences du d pistage sur le d veloppement de ces enfants ;

¹⁶ La r ception du langage est d finie par Kennedy comme  tant la capacit    comprendre une communication   partir de gestes, expressions faciales et mots,  valu e par le British Picture Vocabulary Scale.

¹⁷ Le versant expressif du langage est d fini par Kennedy comme  tant la capacit    exprimer une situation   partir de gestes, expressions faciales et mots,  valu e par le British Picture Vocabulary Scale.

- il y a des indications (non des preuves) que l'enfant dont le trouble de l'audition a  t  identifi  par un d pistage n onatal peut avoir un b n fice sur le d veloppement du langage. Les  tudes comparant les enfants trait s pr coc ment et ceux trait s tardivement fournissent  galement des indications concernant un meilleur d veloppement du langage chez les enfants trait s pr coc ment ;
- il manque d' tudes ayant  valu  l'impact du d pistage n onatal sur les autres r sultats pertinents pour l'enfant (qualit  de vie, d veloppement   l' cole, situation sociale et professionnelle).

Recommandations  trang res sans revue syst matique

Les recommandations adopt es par le Joint Comittee on Infant Hearing concernent le d pistage pr coce des troubles de l'audition, l' valuation audiolinguistique et m dicale puis la mise en  uvre des interventions pr coces aupr s des enfants sourds ou malentendants, le suivi m dical global de ces enfants et l'information aux parents, et les  changes n cessaires entre professionnels de sant  et professionnels de l' ducation (91) (tableau 3.2). Leurs conclusions sont fond es sur une analyse non syst matique de la litt rature, et la m thode de travail n'est pas d crite. Concernant l'intervention pr coce, le comit  pr conise les points suivants (91) :

- toute famille dont l'enfant pr sente une perte de l'audition permanente, unilat rale ou bilat rale, quel qu'en soit le degr , doit pouvoir b n ficier des services d'intervention pr coce, le plus rapidement possible apr s le diagnostic et au plus tard pour les 6 mois de l'enfant ; un point d'entr e unique vers les services d'intervention pr coce est optimal ;
- les programmes d'intervention pr coce doivent  tre centr s sur la famille avec l'enfant et garantir les droits de la famille   travers des choix  clair s, des processus de d cision partag s et le consentement des parents ; les familles doivent avoir acc s   l'information et aux conseils concernant la surdit  et toutes les interventions et traitements disponibles ; ils doivent reconna tre et  tre construits sur les forces, choix  clair s, traditions et cultures des familles ;
- l'enfant et sa famille doivent pouvoir avoir acc s imm diatement aux technologies de haute qualit , incluant les aides auditives, les implants cochl aires et les autres aides techniques lorsque appropri  ;
- les interventions pr coces devraient  tre propos es par des professionnels ayant une expertise concernant la surdit  de l'enfant, incluant des  ducateurs pour les sourds, des orthophonistes et des audiologistes ;
- les interventions pr coces doivent pouvoir  tre d clin es en deux options :   domicile ou en centre.

Le rapport du groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (59) pr conise une  valuation m dicale du nouveau-n  ayant une d ficiance auditive avant l' ge de 3 mois, afin de mettre en place, s'il y a lieu, des interventions pr coces avant l' ge de 6 mois. Aucune r f rence bibliographique n' taye ces recommandations ; elles sont fond es sur l'importance de d terminer l' tiologie de la d ficiance auditive de perception afin que les m decins puissent intervenir pour contrer le facteur causal, par exemple une pharmacop e potentiellement ototoxique et que l'enfant et sa famille puissent  tre inform s du pronostic (59). Elles ne d taillent pas le contenu des interventions pr coces.

► Autres  tudes concernant les interventions pr coces

Afin de compl ter les donn es tir es des revues syst matiques pr c dentes, nous avons analys  les  tudes dont la publication a  t  post rieure   la recherche documentaire des revues syst matiques pr c demment d crites (90,93). Quatre  tudes compl mentaires ont  t  identifi es (88,123-125) (tableau 3.4). Une cinqui me confirme l'int r t du d pistage n onatal suivi d'interventions pr coces, en particulier concernant les capacit s de lecture et

d'adaptation en classe d'enseignement primaire. Cependant, sa publication tr s r cente n'a pas permis d'en faire l'analyse d taill e (126).

Perspective professionnelle

Les conclusions de l' tude de meilleur niveau de preuve (niveau 2, cohorte prospective) (124) confirment les conclusions de la revue syst matique de l'IQWIG (93). Le d pistage n onatal am liore les chances pour un enfant pr sentant un trouble de l'audition d'avoir un diagnostic et un traitement plus pr coces. Cependant, cette  tude ne permet pas d'inf rer que les interventions pr coces visant l'am lioration du d veloppement de la langue parl e permettent d'am liorer celle-ci. En effet, aucune diff rence significative sur les scores de r ception et de production de la langue parl e entre 3 et 5 ans n'est mise en  vidence entre le groupe d'enfants ayant eu un d pistage suivi d'intervention pr coce et ceux n'en ayant pas eu. Cette  tude n'a pas  valu  les autres b n fices possibles d'une intervention pr coce sur les interactions avec l'entourage ou l'acquisition de la langue des signes. Les auteurs formulent plusieurs hypoth ses pouvant  ventuellement expliquer cette absence de diff rence, en particulier la forte proportion d'enfants ayant re u un implant cochl aire (45 % des enfants, 31 % lors de d pistage, 54 % sans d pistage), qui a  t  pos  quasiment au m me  ge, que l'enfant ait eu un d pistage (21 mois) ou non (25 mois), diff rence non significative.

La seconde  tude r trospective (88) met en  vidence un meilleur d veloppement de la langue parl e lorsque l'intervention a eu lieu pr coc ment et qu'elle a  t  suivie par l'enfant. Dans cette  tude, le d veloppement de la langue parl e (versant r ception et production) est compar  selon que l'intervention d bute avant ou apr s les 12 mois de l'enfant. Les proportions d'enfants ayant un score dans les limites de la normale¹⁸ sont nettement plus  lev es, quel que soit le degr  de surdit , lorsque l'intervention d bute avant 12 mois (70 % versus 18 %). Cette diff rence cependant n'est plus significativement diff rente si l'on consid rait que les 22 % d'enfants non inclus, car n'ayant pas suivi « au mieux » le protocole, ont le score moyen le plus bas, compris entre 0 et 39 sur 100.

L' tude la plus r cente,  galement r trospective,  value le d veloppement du langage parl  des enfants sourds dont le diagnostic a  t  pos    la suite du d pistage n onatal r alis  aux Pays-Bas entre 1998 et 2003 (123). L' valuation est r alis e au cours de l'ann e scolaire 2005-2006 (229 enfants d' ge compris entre 2,5 et 5,5 ans)   partir de l' chelle de Reynell. Les interventions pr coces ayant suivi le d pistage sont  voqu es mais non d crites ; elles comprenaient au moins une aide auditive ou un implant cochl aire pour les enfants dont le seuil auditif  tait > 40 dB HL. Un score normal de d veloppement du langage est consid r  comme  tant un score de Reynell sup rieur au 20^e percentile de la distribution normale des scores chez les enfants entendants de m me  ge, c'est- -dire un score sup rieur   celui des 20 % d'enfants entendants ayant les scores les plus faibles. Un retard s v re du langage est consid r  comme un score de Reynell inf rieur au 5^e percentile de la distribution des scores chez les enfants entendants de m me  ge.

34,5 % des enfants ont un d veloppement normal du langage parl  alors que 12,5 % ont un retard s v re de d veloppement du langage.

¹⁸ Le score moyen du test de vocabulaire du Peabody   5 ans chez les enfants entendants est de 100 ± 15. Dans cette  tude, les enfants consid r s comme ayant un score dans les limites de la normale ont un score moyen compris entre 60 et 80 ; ils ont donc un score tr s inf rieur   la moyenne de la courbe normale du d veloppement du vocabulaire   5 ans (score inf rieur   la moyenne moins un  cart type).

La proportion d'enfants ayant un d veloppement du langage dans les limites de la normale varie selon le seuil auditif et la pr sence de trouble associ ¹⁹ :

- 90 % des enfants sans trouble associ  et 32 % des enfants avec trouble associ , ayant un seuil auditif < 40 dB HL ;
- 48 % des enfants sans trouble associ  et 8 % des enfants ayant un trouble associ , ayant un seuil auditif compris entre 41 et 70 dB HL ;
- 22 % des enfants sans trouble associ  ayant un seuil auditif compris entre 71 et 90 dB HL ;
- 19 % des enfants sans trouble associ  ayant un seuil auditif > 91 dB HL.

La proportion d'enfants ayant un retard s v re du d veloppement du langage est inf rieure   5 % quel que soit le seuil auditif si l'enfant n'a pas de trouble associ , mais passe de 21 %   42 % selon le seuil auditif lorsque l'enfant pr sente une ou plusieurs d ficiences associ es.

Parmi les enfants sans trouble associ  ayant re u un implant cochl aire unilat ral (n=36), un tiers des enfants n'ont pas  t   valu s (biais majeur). Parmi les enfants  valu s, 18 % ont un d veloppement dans les limites normales du langage parl , 22 % un retard l ger (score de Reynell compris entre le 10^e et le 20^e percentile de la courbe d'enfants entendants de m me  ge) et 3 % ont un retard s v re (123).

Perspective des parents

Le point de vue des parents concernant sp cifiquement l'impact du programme d'intervention pr coce ne semble pas avoir  t   valu  r cemment. Aucune  tude publi e depuis 2000 n'a  t  identifi e.

3.1.3 Quel est le contenu d'un programme d'intervention pr coce ?

Ce chapitre a pour objectif de pr ciser :

- les principes g n raux de mise en  uvre de tout programme d'intervention pr coce ;
- les contenus sp cifiques propos s dans le cadre du suivi et de l'accompagnement des enfants sourds et de leur famille.

► Principes g n raux de mise en  uvre de l'intervention pr coce

Plusieurs travaux  labor s par des groupes de travail, sans analyse syst matique de la litt rature, font  tat de conditions attendues de mise en  uvre de l'intervention pr coce aupr s d'enfants ayant des besoins particuliers (sans sp cificit  relative   la surdit ) (82-84,127).

L' tude fran aise, effectu e en 2003   la demande de la Caisse nationale des allocations familiales, concerne la prise en charge de l'enfant en situation de handicap dans les structures collectives de la petite enfance (127). Ce travail, qui a  t  replac  dans un contexte plus large, international mais surtout europ en, propose des recommandations de type organisationnel et politique en vue d'am liorer la situation fran aise existante pour un meilleur accueil des enfants en situation de handicap dans les structures collectives de la petite enfance. Cette enqu te ne formule aucune recommandation s'appliquant directement aux professionnels de sant .

En revanche, les travaux am ricains ou europ ens constatent ou recommandent des conditions de mise en  uvre de l'intervention pr coce directement applicables par les professionnels :

¹⁹ Noter que les donn es ne sont fournies que sous forme graphique dans l'article original. Les donn es chiffr es ici report es sont donc approximatives.

- l'intervention pr coce propose des actions aupr s de l'enfant mais aussi aupr s de sa famille (approche centr e sur la famille) (82-84) ;
- l'intervention pr coce est fournie   la demande de la famille ; satisfaire les besoins particulier de l'enfant et de sa famille « *implique que l'intervention pr coce ne puisse  tre impos e aux familles, mais qu'elle doive garantir le droit de l'enfant    tre prot g . Les droits des enfants et des familles doivent converger* » (82) ; afin de garantir une bonne coop ration entre familles et professionnels, « *les professionnels doivent  tre les initiateurs de la coop ration et doivent adopter une attitude ouverte et respectueuse envers la famille afin de comprendre ses besoins et ses attentes pour  viter tout conflit r sultant d'une divergence des perspectives quant aux besoins et aux priorit s, tout ceci sans imposer leur point de vue* » (82) ;
- les actions sont formalis es en un programme individualis  de suivi de l'enfant et de sa famille (84). Les professionnels devraient organiser des r unions afin de discuter des diff rents points de vue avec les parents et r diger, avec eux, un document  crit fond  sur leur accord (programme individuel de services aux familles) (82). Ce programme individuel devrait reprendre un plan d fini d'un commun accord entre professionnels et familles indiquant l'intervention   r aliser ainsi que les objectifs, les strat gies, les responsabilit s et les proc dures d' valuation. Le plan  crit ainsi convenu devrait faire l'objet d'une  valuation r guli re de la part des familles et des professionnels (82) ; « *une personne de contact devrait  tre nomm e pour coordonner toutes les actions n cessaires, assurer un contact permanent avec la famille et  viter les nombreux contacts unilat raux superflus entre les services et la famille. Cette personne devrait  tre la personne de r f rence pour la famille et pour l' quipe professionnelle. Elle devrait  tre nomm e en fonction des comp tences requises pour chaque situation sp cifique* » (82) ;
- les actions doivent se r aliser dans l'environnement naturel de l'enfant, de pr f rence   l' chelon local (82) ;
- les actions rel vent d'un travail d' quipe multidimensionnel (82). La coordination et le partage des responsabilit s sont indispensables entre les trois services,   savoir les services de la sant , les services sociaux et ceux de l' ducation, en particulier pour assurer la transition dans de bonnes conditions lors de l'entr e de l'enfant dans le syst me  ducatif (82,83). Chaque  quipe doit pouvoir offrir une assistance technologique, des services d'audiologie et de vision, un accompagnement des familles, des visites   domicile, des services m dicaux (diagnostic,  valuation), des services param dicaux (soins infirmiers, di t tique, ergoth rapie, kin sith rapie, orthophonie), un suivi psychologique, des services sociaux (84). Les professionnels des diff rentes disciplines doivent savoir comment travailler ensemble. Une formation compl mentaire ou continue commune devrait  tre organis e pour les professionnels afin qu'ils partagent une connaissance de base commune au sujet du d veloppement de l'enfant, des connaissances sp cialis es sur les m thodes de travail, l' valuation, etc. et des comp tences personnelles sur la mani re de travailler avec les familles, en  quipe, avec d'autres services et sur la m thode de d veloppement des capacit s personnelles (82) ;
- Les familles doivent b n ficier d'une formation   leur demande afin de les aider   acqu rir les comp tences et les connaissances requises ce qui facilitera leur interaction avec les professionnels et avec leur enfant (82) ;
- Afin d'assurer que les services et les prestations d'intervention pr coce atteignent toutes les familles et tous les jeunes enfants ayant besoin d'un soutien malgr  un contexte socio- conomique diff rent, il est n cessaire de garantir qu'ils soient accessibles aux familles   titre gratuit (82). Les transports et co ts y aff rents devraient  tre propos s par chaque  quipe d'intervention pr coce (84).

► **Contenu sp cifique du programme d'intervention pr coce pour un enfant sourd**

Le contenu des programmes d'intervention pr coce est tr s peu d velopp  dans les  tudes ayant cherch     valuer leur efficacit . C'est pourquoi une analyse des publications identifi es relatives aux interventions pr coces a  t  men e afin de pr ciser les actions

propos es en fonction de l' ge de l'enfant, la fr quence des interventions et la dur e du programme, les modalit s d'organisation des  quipes, et ce m me si leurs r sultats n'ont pas  t   valu s.

Treize articles pr cisant certains aspects des interventions pr coces propos es aux enfants sourds ont  t  identifi s ; l'objectif de ces articles est soit d' valuer, soit de d crire un programme d'intervention pr coce (86-89,95-97,123,124,128-132). Une  tude r cente a  t  effectu e aupr s des CAMSP et SAFEP fran ais (87) (tableau 3.1).

Les articles d crivant les interventions isol es (ex. aide auditive, cours de LSF, etc.) n'ont pas  t  analys s dans ce chapitre mais le sont dans les chapitres ult rieurs (cf. sections 3.3 et 3.4)

Les actions propos es par les programmes d'intervention pr coce

Un article sur deux ne d taille pas les actions propos es dans le cadre de leur programme, en dehors de la mise en  uvre d'un appareillage pour l'enfant (86,88,95,123,124,128) (tableau 3.1).

Dans les 7 autres articles, 5 relatent des actions centr es sur l'enfant et sa famille (87,89,96,97,130), 2 relatent des actions centr es uniquement sur les parents (129,131) (tableau 3.1).

- Les audioproth ses sont syst matiquement propos es dans tous les programmes d crits dans les articles identifi s. Elles sont mises en  uvre   un  ge m dian extr mement vari  (de 7,5 mois   33 mois selon les  tudes), qui d pend en particulier de l' ge de confirmation diagnostique. En France, en 2008, la diff rence entre l' ge moyen   la pose de l'appareillage et l' ge moyen au diagnostic est de 9,5 mois pour les enfants suivis en CAMSP et de 3,5 mois pour les enfants suivis en SAFEP (87). Il est important de remarquer que la proportion d'enfants ayant un seuil auditif  lev , > 70 dB HL, est plus importante dans les SAFEP. Le d lai entre le diagnostic et la pose de l'appareillage est inf rieur   4,5 mois dans les deux  tudes  trang res ayant pr cis  cet indicateur (Australie et  tats-Unis).
- L'implant cochl aire est propos  pour une faible proportion d'enfants suivis dans les programmes d'intervention pr coce, du fait de leurs indications cibl es (13 %   34 % des enfants, selon le profil des seuils auditifs des enfants accueillis) ; il est propos  en moyenne autour des 2 ans de l'enfant, avec des extr mes allant de 4   54 mois (tableau 3.1).
- L'apprentissage de la langue des signes fait partie de tous les programmes ayant fait l'objet d'une description d taill e dans les articles identifi s, sauf dans un programme o  le mode de communication gestuel utilis  est l'anglais sign  et non la langue des signes am ricaine (96). Cet apprentissage est  ventuellement propos  sous forme de formation sp cifique gratuite pour les parents dans une  tude publi e en Finlande (44 jours de formation en 3 ans) (131). Cependant, la proportion d'enfants qui en b n ficie n'est pr cis e que dans l' tude fran aise (87). Celle-ci ne permet pas de croiser le choix de communication avec le seuil auditif de l'enfant ; les modalit s d'organisation des  quipes montrent que l'acc s   la langue des signes n'est probablement pas possible pour toutes les familles qui pourraient en b n ficier. En effet, environ la moiti  des enfants suivis en CAMSP et ayant un seuil auditif > 70 dB HL sont suivis dans une structure polyvalente, o  au plus 6 % d'entre elles ont un  ducateur sp cialis  ou un intervenant en langue des signes (cf. section ci-dessous « modalit s d'organisation des  quipes ») (tableau 3.1). Aucune des  tudes ne pr cise l' ge de l'enfant auquel cet apprentissage est propos  aux familles.
- L'information des familles est une partie essentielle de certains programmes d'intervention pr coce (ressources localement disponibles, d veloppement g n ral de l'enfant, d veloppement sp cifique du langage de l'enfant par analyse objective de vid ographie et comparaison des r sultats avec des enfants sourds ou entendants du m me  ge) (129).
- Les th rapies de r m diation sont cit es, mais non d crites, dans un article britannique (89).

► **Fr quence des interventions**

La p riodicit  des interventions est hebdomadaire ou bi-hebdomadaire dans tous les articles identifi s qui pr cisent cette donn e (87,129,130). La dur e totale des interventions est extr mement variable d'un programme   l'autre (tableau 3.1). En France, des diff rences sont observ es entre l'acc s   un projet  ducatif avec « communication en langue fran aise » et celui   un projet avec « communication bilingue ». En effet, lorsque l'orthophonie est propos e, elle est syst matiquement hebdomadaire (dur e moyenne 1 h 15 par semaine) alors que les interventions sp cifiques en langue des signes ne sont hebdomadaires que pour 63 % des enfants auxquels elles sont propos es en CAMSP (dur e moyenne 1 heure par semaine) (87). Lorsqu'un suivi psychologique est pr conis , il est mensuel ; lorsqu'il est indiqu , le suivi par un p dopsychiatre est propos  de mani re ponctuelle, au cas par cas (87) (tableau 3.1).

► **Dur e du programme**

La dur e du programme est rarement  voqu e dans les articles, elle se prolonge en g n ral jusqu'  l'int gration de l'enfant dans le syst me scolaire (  3 ou 6 ans). Un programme am ricain est centr  exclusivement sur la famille pendant 6 mois, afin de permettre   cette derni re de faire son choix de communication ; au-del  de 6 mois, l'enfant int gre un programme d'intervention centr  sur l'enfant, en fonction du choix des familles (communication parl e ou totale) (97) (tableau 3.1).

► **Modalit s d'organisation des  quipes**

Seules trois  tudes ont pr cis  la composition de l' quipe proposant des programmes d'intervention pr coce (87,97,129). Dans les 3 cas, il s'agit d'une  quipe pluridisciplinaire comprenant des professionnels de sant  et psychologues, du personnel  ducatif et du personnel social (tableau 3.1). Une  tude pr cise que des personnes sourdes sont sp cifiquement int gr es dans l' quipe (129). En France, d'apr s l'enqu te r alis e en 2007 aupr s des CAMSP et SAFEP (respectivement, 36,9 % et 44 % des structures ont r pondu), le nombre de structures ayant   sa disposition des intervenants ou des  ducateurs sp cialis s en LSF sont tr s largement minoritaires (87) :

- 3 % des 64 CAMSP polyvalents, 42 % des 19 SAFEP et 70 % des 10 CAMSP sp cialis s surdit  ayant r pondu   l'enqu te ont   disposition un intervenant en langue des signes ;
- 3 % des 64 CAMSP polyvalents et 26 % des 19 SAFEP ont   disposition un  ducateur sp cialis  en langue des signes, ce taux n'est pas pr cis  pour les CAMSP sp cialis s. Il n'est pas pr cis  si les structures ayant un intervenant en langue des signes sont les m mes ou sont diff rentes de celles ayant   disposition un  ducateur sp cialis  en langue des signes.

Parall mement   l'enqu te sur les structures, une enqu te transversale  tait men e sur les 10 premiers enfants suivis en 2007 par chacune de ces structures. Soixante-deux enfants  taient suivis en SAFEP, 52 en CAMSP polyvalent et 48 en CAMSP sp cialis .

Les actions sont r alis es au domicile de l'enfant (89), au domicile ou en structure (87,97,130) ou exclusivement en structure (131). Les interventions au sein du milieu scolaire sont rarement cit es ; elles sont envisag es pendant le programme d'intervention pr coce (87) ou   l'issue de celui-ci (85) (tableau 3.1).

3.1.4 Recommandations de la HAS

Il est recommand  de proposer un programme d'intervention pr coce   tout enfant sourd²⁰ et   sa famille, avant l' ge de un an (grade B), adapt    ses besoins particuliers et au projet  ducatif choisi par les parents.

L'intervention pr coce est d finie par l'Agence europ enne pour le d veloppement de l' ducation des personnes ayant des besoins particuliers comme « l'ensemble des actions et mesures (sociales, m dicales, psychologiques et  ducatives) qu'il est n cessaire d'entreprendre aupr s des enfants et de leurs familles afin de r pondre aux diff rents besoins des enfants pr sentant un risque de retard ou des retards av r s dans leur d veloppement [...] ».

L'intervention pr coce concerne le premier  ge (globalement de 0   3 ans), on ne doit donc pas la confondre avec l' ducation des jeunes enfants. Selon les diff rentes sources analys es, le soutien est apport    un enfant et   sa famille jusqu'  l'int gration dans le syst me scolaire, de la naissance jusqu'  6 ans au plus tard.

Il est recommand  aux professionnels de donner une place syst matique aux parents dans la mise en  uvre des programmes d'intervention pr coce et de porter une attention particuli re aux fr res et s urs, auxquels un accompagnement sp cifique doit  tre propos  si n cessaire.

Il est recommand  que les  quipes proposant des programmes d'intervention pr coce puissent accompagner les familles d s l'annonce du diagnostic, par une  quipe pluridisciplinaire.

Les programmes d'intervention pr coce visent   :

- pr ciser les niveaux d'audition ;
- renforcer les comp tences propres   la famille ;
- assurer et renforcer les comp tences et le d veloppement personnel de l'enfant ayant des besoins particuliers ;
- promouvoir l'inclusion de l'enfant et de sa famille dans la soci t , et faciliter l'acc s de l'enfant au syst me  ducatif.

Les programmes d'intervention pr coce comprennent des actions centr es sur l'enfant et des actions centr es sur la famille (parents, fratrie). Les actions centr es sur l'enfant visent   r pondre   l'ensemble de ses besoins particuliers, notamment, mais non exclusivement,   ses besoins relatifs au d veloppement de la communication et du langage. Seules les actions centr es sur le d veloppement de la communication et du langage sont d taill es ci-apr s, conform ment   l'objectif principal de ce travail.

Conform ment aux recommandations europ ennes :

- l'intervention pr coce est fournie   la demande de la famille ; satisfaire les besoins particuliers de l'enfant et de sa famille « implique que l'intervention pr coce ne puisse [pas]  tre impos e aux familles, mais qu'elle doive garantir le droit de l'enfant    tre prot g . Les droits des enfants et des familles doivent converger » ;
- les interventions pr coces, qu'elles soient r alis es en centre sp cialis  ou dans le cadre lib ral, doivent  tre formalis es en un programme individualis  de suivi de l'enfant et de sa famille, discut  et r dig  par les professionnels avec les parents, comportant les objectifs, les actions propos es et les proc dures d' valuation. Ce programme individualis  tient compte du projet  ducatif des parents, ce dernier pouvant  voluer au cours du temps ( ducation avec « communication en langue fran aise »,  ventuellement avec l'aide du code LPC ou  ducation avec « communication bilingue, langue des signes fran aise et langue fran aise ») ;
- il est n cessaire de garantir que les programmes d'intervention pr coce soient accessibles aux familles   titre gratuit.

²⁰ Enfant pr sentant une surdit  bilat rale permanente avec seuil auditif > 40 dB, quelle qu'en soit l' tiologie.

En France, cet acc s   titre gratuit peut  tre propos  par des structures d di es (ex. CAMSP, SAFEP, SEFISS, etc.) ou par l'interm diaire de la prestation de compensation du handicap d livr e par les MDPH (ex. formation en LPC ou en langue des signes pour les familles).

3.2 Choix d'une ou de deux langues

Ce chapitre a pour objectif d'apporter des r ponses aux questions suivantes :

- les diff rentes approches  ducatives, «  ducation avec une communication en langue fran aise » et «  ducation avec une communication bilingue », sont-elles  quivalentes en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd ?
- la ou les langues propos es dans le cadre des interventions pr coces influencent-elles le d veloppement de la communication et le niveau de langue acquis ult rieurement ?

« 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. » (2).

Une des questions essentielles que se posent les parents au moment d'exercer leur choix est de savoir si une «  ducation avec une communication en langue fran aise » et une «  ducation avec une communication bilingue » sont  quivalentes en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd, et plus g n ralement sur le d veloppement global et la qualit  de vie de leur enfant au sein de la famille, de l' cole puis au sein de la soci t .

Du fait de l'absence de consensus constat  au regard de ce qui est entendu par «  ducation avec une communication bilingue » dans le cadre des interventions pr coces avant l' ge scolaire (cf. section 1.2.1), la question peut  tre reformul e ainsi au regard des objectifs de ce travail : la ou les langues premi res propos es   l'enfant ont-elles une influence sur le d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd, en particulier sur le niveau de langue acquis ult rieurement ?

95 % des enfants sourds naissent de parents entendants (56) (tableau 2.1). La probabilit  que ces familles connaissent la langue des signes est faible puisque l'on estime que cette langue est utilis e par 119 000 personnes en France, soit environ par 2 personnes sur 1 000 (60,61). Ainsi, on estime que plus de 90 % des familles accueillant un enfant sourd utilisent exclusivement une langue parl e   la naissance de l'enfant (56). Pour ces familles, il semble pertinent de savoir si l'acquisition pr coce de la langue des signes sur l' mergence de la langue orale ou  crite chez l'enfant sourd repr sente (133) :

- un b n fice : conna tre pr coc ment la langue des signes faciliterait l'apprentissage parall le ou secondaire de la langue parl e ou de la langue  crite ;
- un risque : conna tre pr coc ment la langue des signes entraverait l'acquisition parall le ou secondaire de la langue orale ou  crite ;
- est sans effet sur l'acquisition de la langue orale ou  crite.

Pour les 10 % de familles accueillant un enfant sourd alors que la langue des signes au domicile est d j  utilis e avant la naissance de l'enfant, la question peut  tre pos e de la m me mani re, m me si dans les faits, les cons quences sur les modifications de l'environnement de l'enfant ne seront pas les m mes puisque l'acc s   la langue des signes est imm diat. En effet, de m me que l'acquisition de la langue parl e se fait spontan ment chez l'enfant entendant entour  de personnes qui parlent, l'acquisition de la langue des signes se fait spontan ment lorsque les personnes pr sentes dans l'environnement imm diat de l'enfant utilisent cette langue.   cet  gard, la situation la plus caract ristique est celle des enfants, sourds ou entendants, de parents utilisant cette langue comme langue principale de communication.

3.2.1 Enfants pr sentant un seuil auditif compris entre 41 dB HL et 70 dB HL

D'apr s les  tudes transversales effectu es, rappelons qu'une tr s large majorit  de ces enfants utilisent exclusivement une langue parl e. L'utilisation exclusive de la langue des signes est rare. Une minorit  des enfants et des adultes utilisent les deux modes de communication, parl e et sign e (cf. section 2.3.2 ; tableau 2.1).

► D veloppement de la communication

Aucune  tude n'a  valu  le d veloppement de la communication chez l'enfant sourd dont le seuil auditif est < 71 dB HL ; aucune  tude n'a donc compar  le d veloppement de la communication selon la ou les langues propos es.

► D veloppement du langage

Une seule  tude identifi e a pr cis  le niveau de langue parl e acquis apr s programme d'intervention pr coce chez l'enfant sourd dont le seuil auditif est < 71 dB HL : environ²¹ 48 % des enfants sans trouble associ  et 8 % des enfants ayant un trouble associ  ont un d veloppement du langage dans les limites de la normale²² entre 2,5 et 5,5 ans (123) (tableau 3.4). Cette  tude ne pr cise pas la ou les langues propos es aux enfants au cours de ce programme d'intervention pr coce qui fait suite   un d pistage.

Aucune  tude identifi e n'a pr cis  le niveau de langue des signes acquis pour ce sous-groupe d'enfants sourds.

Aucune  tude n'a compar  le niveau de langue parl e,  crite ou de langue des signes acquis en fonction de la ou des langues propos es au cours d'un programme d'intervention pr coce, pour les enfants sourds pr sentant un seuil auditif compris entre 40 et 70 dB HL.

3.2.2 Enfants pr sentant un seuil auditif > 70 dB HL

D'apr s les  tudes transversales effectu es, rappelons la tr s grande diversit  linguistique rencontr e dans ce groupe d'enfants.

Une majorit  des enfants ayant un seuil auditif > 90 dB HL utilisent les deux langues (langue parl e et langue des signes du pays) ; l'utilisation exclusive de la langue des signes ou l'utilisation exclusive de la langue parl e peut concerner jusqu'  un tiers des enfants selon les enqu tes.

La proportion des enfants utilisant exclusivement la langue parl e est plus importante chez les enfants ayant un seuil auditif compris entre 71 et 90 dB HL que chez les enfants ayant un seuil auditif > 90 dB HL, mais le nombre d'enfants et d'adultes utilisant les deux langues reste  lev . Certains enfants et jusqu'  10 % des adultes ayant un seuil auditif compris entre 71 et 90 dB HL utilisent exclusivement la langue des signes (cf. section 2.3.2 ; tableau 2.1).

► D veloppement de la communication

Une seule  tude a  valu  le niveau de d veloppement de la communication entre deux programmes d'intervention pr coce (134) (cf. section 3.3.1 ; tableau 3.7). Ces deux programmes ayant pour finalit  tous deux l'acquisition de la langue parl e (programme en anglais parl  *versus* programme en anglais sign ²³), aucune  tude n'a  valu  le niveau de d veloppement de la communication en fonction de la ou des langues propos es dans le programme d'intervention pr coce.

²¹ Noter que les donn es ne sont fournies que sous forme graphique dans l'article original. Les donn es chiffr es ici report es sont donc approximatives.

²² Est consid r  « dans les limites de la normale » tout score sur l' chelle de Reynell sup rieur au 20^e percentile de la courbe d'enfants entendants de m me  ge.

²³ L'anglais sign  correspond   la langue anglaise parl e soutenue par l'adjonction simultan e de signes isol s de langue des signes am ricaine ou britannique.

► D veloppement du langage

Niveau acquis en langue parl e

Du fait de l'utilisation d'une langue parl e par plus de 99 % de la population d'un pays, la langue parl e est pr sente dans l'environnement social de tout enfant, m me pour ceux dont la langue utilis e au domicile par les parents est principalement ou exclusivement la langue des signes. La comparaison du niveau de langue parl e acquise par l'enfant au cours de son d veloppement selon la ou les langues premi res propos es dans le cadre des interventions pr coces est donc pertinente.

L'analyse de la litt rature n'a identifi  aucune  tude permettant de comparer le d veloppement de la langue parl e d'un enfant sourd   un  ge donn ²⁴ selon que l'enfant et sa famille aient b n fici  d'interventions pr coces visant exclusivement l'acquisition de la langue du pays (ex. projet d'«  ducation avec communication en langue fran aise ») ou aient b n fici  d'interventions bilingues (ex. projet d'«  ducation avec une communication bilingue »), visant au d veloppement parall le ou successif de la langue du pays et de la langue des signes du pays.

L'analyse de la litt rature n'a identifi  aucune  tude permettant de comparer le d veloppement de la langue parl e d'un enfant sourd   un  ge donn ²⁵ selon la langue utilis e au domicile, fran ais ou langue des signes.

Par cons quent, le pr jug  selon lequel l'acquisition pr coce d'une langue des signes retarderait l'acquisition d'une langue parl e n'est pas scientifiquement valid  (absence de donn es cliniques comparatives).

En revanche, plusieurs  tudes ont  valu  le niveau acquis en langue parl e, en fonction de l' ge auquel les programmes d'intervention pr coce (cf. section 3.1.2) ou un implant cochl aire (cf. section 3.3.3) sont propos s, comparativement aux enfants entendants ou   ceux n'ayant pas b n fici  de l'intervention  valu e. La stimulation et l' ducation auditive avant les 2 ans de l'enfant permet d'atteindre un niveau de langue parl e sup rieur   celui obtenu par les enfants qui n'ont pas b n fici  de stimulation et d' ducation auditive avant cet  ge (niveau de preuve 4).

Niveau acquis en langue des signes

Du fait de l'utilisation avant la naissance de l'enfant d'une langue des signes au domicile ou dans l'environnement social proche pour moins de 10 % des enfants sourds (56), la comparaison du niveau de langue des signes acquise par l'enfant au cours de son d veloppement n'a de sens que si cette langue est propos e dans l'environnement de l'enfant ou au cours des interventions pr coces propos es   l'enfant et   sa famille.

La comparaison du niveau de langue des signes acquise par l'enfant au cours de son d veloppement est donc pertinente, si l'on compare les enfants recevant cette langue comme premi re langue par transmission familiale²⁶ aux enfants recevant cette langue par adaptation de leur environnement ou dans le cadre d'un programme d'intervention pr coce bilingue, dans lequel la langue des signes peut  tre propos e simultan ment²⁷, ou secondairement   la langue parl e²⁸.

²⁴ Ex. :   6 ans,  ge de l'entr e obligatoire   l' cole en France.

²⁵ Ex. :   6 ans,  ge de l'entr e obligatoire   l' cole en France.

²⁶ Ex. : enfant  lev  dans une famille utilisant la langue des signes avant sa naissance.

²⁷ Ex. : enfant  lev  dans une famille, sourde ou entendante, utilisant uniquement la langue parl e avant la naissance de l'enfant et souhaitant proposer d'embl e les deux langues   l'enfant, sans pr juger de la langue qui sera pr f rentiellement utilis e par l'enfant.

²⁸ Ex. : langue propos e apr s acquisition de la langue parl e, langue premi re ou propos e en cas d' chec du d veloppement de la langue parl e, malgr  les interventions mises en  uvre.

Deux  tudes publi es depuis 2000 ont  valu  le niveau acquis en langue des signes am ricaine (ASL) en fonction de l'exposition de l'enfant   cette langue (133,135) (tableau 3.5).

- L' tude la plus fiable est une  tude cas-t moin (135), ce qui ne permet pas d'affirmer le lien de causalit  entre intervention et r sultats. Elle  value la relation entre l' ge auquel la langue des signes a  t  propos e dans l'enfance et le niveau de langue des signes acquis   l' ge adulte chez 30 sujets dont le seuil auditif est sup rieur   70 dB HL. Elle ne permet pas de conna tre de mani re pr cise les interventions propos es dans l'enfance, mais distingue 3 situations : environnement avec ASL d s la naissance du fait de parents sourds utilisant cette langue, apprentissage de l'ASL   l'entr e   l' cole (entre 5 et 7 ans) alors que la langue parl e n'est pas acquise, apprentissage tardif de l'ASL   l' cole apr s  chec d'une  ducation exclusivement parl e (entre 8 et 13 ans). Le niveau de langue en ASL est  valu    partir d'une  preuve en 168 phrases sign es o  les sujets doivent le plus rapidement possible d cider si la phrase propos e est correcte ou incorrecte sur le plan grammatical. Plus la langue est propos e tardivement, plus les performances diminuent, (la proportion de phrases correctement identifi es est de 78 %, 68 %, 59 % respectivement dans chacun des groupes, $p < 0,001$) (135).
- La seconde  tude compare le niveau de langue obtenu en ASL selon que l'enfant a des parents entendants ou des parents sourds (133). Les enfants n s de parents entendants ont suivi un programme de communication totale et utilisent une communication sign e qui suit l'ordre des mots de la langue anglaise (*Manuel Coded English* ou MCE)²⁹. Ces enfants utilisent le MCE uniquement   l' cole ou avec leurs parents. Les enfants n s de parents sourds signent syst matiquement avec leur parents, mais ces derniers n'utilisent pas tous l'ASL. Certains utilisent  galement le MCE ou d'autres formes d'anglais sign  (*Pidgin Signed English*). Le vocabulaire de la langue des signes (synonymes et contraires) est mieux ma tris  par les enfants ayant des parents sourds ; chez ces derniers, environ deux tiers des  preuves sont r ussies. L' tude ne permet pas de savoir si ces diff rences sont li es   l'environnement favorable que des parents sourds procurent   leurs enfants ou si elles sont li es   l'utilisation de la langue des signes plut t qu'  la communication totale. La seconde partie de l' tude relat e dans cette publication montre des diff rences significatives en faveur des enfants ayant b n fici  d'un environnement o  la langue des signes est tr s pr sente (parents ou internat utilisant cette langue) comparativement   un environnement o  elle est moins pr sente (environnement utilisant un mode de communication totale, bas  sur l'anglais sign ). N anmoins, ces r sultats sont peu interpr tables de mani re g n rale puisque les auteurs ne pr cisent pas les raisons de l'exclusion de 36 % des enfants entre la premi re et la seconde partie de l' tude. D'autres facteurs de confusion pourraient  galement  tre envisag s ( ge au diagnostic ou environnement socioculturel diff rent).
- Conclusion : l'environnement linguistique en langue des signes propos e avant l' ge de 5 ans permet d'atteindre un niveau de langue  crite et un niveau de langue des signes sup rieur   celui obtenu par les enfants sans troubles associ s   qui la langue des signes est propos e au-del  de 5 ans alors que la langue parl e n'est pas acquise (niveau de preuve 3). D'autres facteurs que la langue propos s   l'enfant au cours des interventions pr coces sont associ s au niveau de langue acquis ult rieurement en langue des signes (cf. section 3.4.1).

Niveau acquis en langue  crite

Quelle que soit la langue utilis e pour les  changes en face   face (langue parl e ou langue des signes), l'acquisition de la langue  crite est essentielle   l'insertion sociale de l'enfant. La comparaison du niveau de langue  crite acquis par l'enfant   un  ge donn  au cours de son d veloppement selon la ou les langues premi res propos es au domicile ou dans le cadre des interventions pr coces est donc pertinente.

²⁹ Ce code manuel peut  tre rapproch  du fran ais sign .

Deux  tudes cas-t moin ont compar  les performances de l'enfant (136) ou de l'adulte (137,138) sourd ou entendant au cours d' preuves de langue  crite (lecture ou  criture) selon que leur premi re langue est la langue des signes, l'anglais ou une autre langue parl e (136) (tableau 3.6).

- L' tude r alis e chez l'enfant met en  vidence des diff rences significatives entre enfants sourds et entendants (136). Au cours de leur scolarit  en classe primaire (*first to fifth grade*  quivalent du CP au CM2), les enfants sourds (seuil auditif > 70 dB HL) ont des performances de production en langue  crite nettement moindres que les enfants entendants, m me lorsque ceux-ci d couvrent l'anglais en seconde langue depuis moins de 3 ans (enfants r cemment  migr s aux  tats-Unis). Cette moindre performance est observ e que les enfants aient  t   duqu s par un programme en langue des signes ou en anglais parl  avec adjonction simultan e de signes (anglais sign  dans le cadre d'un programme de communication totale) (136).

Parmi les enfants sourds, les enfants ayant acquis un niveau  lev  ou mod r  en langue des signes (tous issus d'un programme en ASL) utilisent un vocabulaire  crit aussi  tendu et recherch  que les enfants entendants, proportionnellement au nombre de mots utilis s. Ce vocabulaire est plus usuel et contient moins de mots diff rents dans le groupe des enfants ayant suivi un programme de communication totale (ayant tous un faible niveau en ASL) et dans celui des enfants entendants ayant appris l'anglais comme seconde langue depuis moins de 3 ans (136). Vingt-six enfants (soit 36 % de l' chantillon) sont n s dans une famille o  l'un au moins des parents est sourd, sans qu'il soit pr cis  si la langue utilis e par ces derniers est bien l'ASL.

Ces r sultats sont donc difficilement g n ralisables dans la mesure o  l' ge auquel les enfants ont b n fici  de l'apprentissage de la langue des signes ou de l'anglais sign  n'est pas pr cis . Ces r sultats sont n anmoins convergents avec ceux d'une  tude n erlandaise, dont nous avons eu connaissance trop tardivement pour en pr senter une analyse compl te (139).

- L' tude r alis e chez l'adulte a  valu    l' ge adulte le niveau de langue en anglais, consid r  comme seconde langue, en fonction de 3 situations diff rentes rencontr es au cours de l'enfance (enfant sourd ayant b n fici  de la langue des signes depuis la naissance et d couvrant l'anglais en seconde langue   l' cole, enfant sourd ayant b n fici  de la langue des signes   l'entr e   l' cole, sans acquisition d'une langue parl e pr alable, enfant entendant issu d'une famille immigr e ne parlant pas anglais et d couvrant l'anglais en seconde langue   l' cole) (137,138) (tableau 3.6). Les adultes sourds et entendants ayant b n fici  d'une langue sign e ou parl e depuis la naissance obtiennent de hauts niveaux de performance en anglais  crit, leur seconde langue. Les adultes sourds n'ayant pas b n fici  de la langue des signes avant l'entr e   l' cole et ayant  t  peu expos s ant rieurement   la langue, du fait des difficult s de perception de la langue parl e dans leur enfance malgr  les aides auditives, ont de faibles performances. La diff rence entre les groupes est significative ($F_{2;37} = 11,3$; $p < 0,0001$) (137).

Trois autres  tudes (4 publications), transversales, men es aupr s d'enfants sourds, ont  tudi  les relations entre le niveau de langue acquis en langue des signes et le niveau de lecture ou d' criture obtenu (133,140-142) (tableau 3.6).

L' tude transversale r alis e aupr s de tous les enfants sourds scolaris s en  cole sp cialis e en Californie confirme l'existence d'une association positive entre niveau de langue acquis en ASL et niveau de langue en anglais  crit ($r = 0,58$; $p < 0,001$) (141). Plus l'enfant ma trise la langue des signes, meilleurs sont ces r sultats en anglais  crit. Cette enqu te ne met pas en  vidence de lien entre le niveau de langue  crite et le statut auditif de la m re pour les enfants ayant acquis un niveau  lev  ou moyen en ASL (141).

Deux autres  tudes avaient pour objectif de comparer les niveaux de lecture obtenus par les enfants, en fonction de leur exposition intense ou non   la langue des signes (133) ou en fonction de deux situations scolaires diff rentes (140,142).

Dans chacune de ces  tudes, un biais majeur de s lection est observ  puisque les r sultats ne sont analys s que pour 66 % (133) ou 73 % des enfants initialement inclus (140,142). L'un des auteurs explique cette exclusion du fait d'un test de lecture non exploitable (difficult  trop importante ?) (140,142). Dans les deux  tudes, les enfants dont le test de lecture a  t  exploit  ont un score de lecture significativement sup rieur s'ils ont  t  expos s de mani re intensive   la langue des signes (  la maison ou   l' cole).

N anmoins, ces r sultats ne sont pas g n ralisables car :

- ils peuvent avoir exclu les enfants n'ayant pas r ussi   apprendre   lire (biais potentiel de s lection) ;
- des diff rences majeures sont observ es dans l'une des  tudes (140,142) entre les enfants des deux  coles. Ces diff rences portent sur des variables pouvant jouer comme facteur de confusion ( ge diff rent au diagnostic, proportion diff rente de famille sourde, de d ficience associ e, de contexte socio-culturel minoritaire) (140,142). Seule une analyse multivari e permettrait d'isoler les facteurs ayant une influence sur le niveau de lecture, ind pendamment de toute autre caract ristique.

Conclusion : l'environnement linguistique en langue des signes propos  avant l' ge de 5 ans permet d'atteindre un niveau de langue  crite sup rieur   celui obtenu par les enfants sans troubles associ s   qui la langue des signes est propos e au-del  de 5 ans alors que la langue parl e n'est pas acquise (niveau de preuve 3) (137,138).

Niveau de langage atteint au lyc e

Un suivi longitudinal de 85 enfants (sur une s rie initiale de 181 enfants ayant re u un implant cochl aire entre 1 an 11 mois et 5 ans 4 mois du fait d'une surdit  bilat rale survenue avant l' ge de 3 ans ; pas de diff rence initiale entre les enfants suivis et les perdus de vue) a permis de d crire les facteurs associ s avec le niveau de langage atteint au lyc e, le d veloppement du langage  tant  valu  dans le mode de communication, sign e ou parl e, principalement utilis  par l'enfant (143).

Les programmes d'intervention pr coce sont de type « communication totale » (« principalement sign e », « sign e et parl e », « accent mis sur la communication parl e ») pour 49 % des enfants avant implantation et 46 % des enfants apr s implantation. Les autres enfants ont suivi avant l'implantation un programme de type « communication parl e » o  la langue des signes n'est pas utilis e (« langue parl e compl t e »   «  ducation oraliste »).

La scolarit  est majoritairement suivie   temps plein en  cole ordinaire (en  cole primaire : 59 % des enfants ; en lyc e : 77 %) ; la scolarit    temps partiel en  cole ou lyc e ordinaire concerne environ 1 enfant sur 5 ; la scolarit  en  tablissement sp cialis  concerne 18 % des enfants scolaris s en  cole primaire puis seulement 4 des enfants lorsqu'ils arrivent au lyc e. Ces chiffres doivent  tre mis en perspective avec le nombre important de perdus de vue (> 50 %) dont on ne conna t pas le devenir (143).

D'apr s l'analyse multivari e effectu e de mani re transversale   partir des scores observ s lors du 1^{er} test entre 8 et 9 ans (n=181), les facteurs pr dictifs associ s avec un plus haut niveau de d veloppement du langage entre 8 et 9 ans chez ces enfants implant s sont : le quotient intellectuel non verbal, le statut socio- conomique de la famille, le fait d' tre fille et d'avoir une famille de petite taille (27 % de la variance). L' ge de survenue de la surdit  a  galement une influence, alors que l' ge   l'implantation n'avait pas d'influence significative, ni sur la perception auditive, ni sur le d veloppement du langage, ni sur la lecture, ce qui avait surpris les auteurs (143). L'analyse montrait  galement une influence moindre, mais compl mentaire, du type de scolarisation suivie : le niveau en lecture et en perception de mots parl s  tait meilleur si l'enfant suivait une scolarit  avec « communication parl e » (6 %

de variance ajout e pour la lecture, et 13 % pour la production de parole) ; n anmoins les auteurs pr cisent que la relation entre mode de communication utilis  et niveau de langage n'est pas une relation de cause   effet, les meilleurs r sultats en parole et langage r sultant du et contribuant au placement en  cole avec communication parl e (143).

D'apr s l'analyse multivari e effectu e apr s le second test (entre 15 et 18 ans), le mode de communication utilis  dans les 5 premi res ann es d'utilisation de l'implant cochl aire (de « principalement sign  »   « uniquement parl  », en passant par « anglais sign  » et « langue parl e compl t e ») n'a pas d'influence sur le niveau de d veloppement atteint au lyc e en perception de mots parl s, de d veloppement du langage ou en lecture. D'autres facteurs n'ont pas d'influence : l' ge au moment du test, l' ge de survenue de la surdit  (ant rieure   3 ans pour tous les enfants), le sexe, le niveau d' ducation des parents ainsi que le type d'implant utilis . En revanche, le facteur pr dictif principal des r sultats au lyc e est le niveau global atteint entre 8 et 9 ans (84 % de la variance sur la perception de mots parl s ($\beta = 0,855$, $p < 0,001$), 50 % sur les test de langage ($\beta = 0,651$, $p < 0,001$) et 79 % sur la lecture ($\beta = 0,807$, $p < 0,001$) ; le quotient intellectuel non verbal (langage : $\beta = 0,336$, $p < 0,001$; lecture : $\beta = 0,215$, $p = 0,002$) puis enfin l' ge   l'implantation (lien significatif uniquement sur la lecture : $\beta = 0,136$, $p = 0,02$) ont une influence significative mais nettement moindre, comptant pour moins de 20 % de la variance (143).

3.2.3 Recommandations de la HAS

► Les diff rents types de programmes d'intervention pr coce

« 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. » (2).

Les repr sentations sociales de la surdit  sont extr mement diverses en France, du fait de facteurs sociaux, historiques,  thiques, politiques et r glementaires complexes.

Alors que chacune de ces repr sentations est l gitime persistent encore des oppositions fortes³⁰ entre les partisans d'une  ducation premi re en fran ais et les d fenseurs d'une  ducation premi re en LSF.

En l' tat actuel des connaissances scientifiques, il n'a pas  t  possible de recueillir un consensus entre les diff rents acteurs pour proposer de recommander un type de programme d'intervention pr coce plut t qu'un autre.

Ces querelles apparaissant   la fois in puisables et vaines face   un enfant sourd  g  de moins de 3 ans, une distinction plus pragmatique entre les diff rentes approches possibles est propos e. **Celles-ci sont synth tis es successivement, sans que leur ordre d'apparition refl te un quelconque jugement de valeur** (tableau 6).

Approche audiophonatoire

La premi re approche, elle-m me subdivis e en deux, a pour principe essentiel de vouloir stimuler la fonction auditive et ainsi permettre   l'enfant sourd de d velopper une langue parl e socialement utile. Il est propos  d'appeler *audiophonatoire* cette approche visant pr cocement   stimuler l'audition pour favoriser le d veloppement de la langue parl e (compr hension puis expression).

La mise en  uvre pratique de cette premi re approche s'appuie sur les donn es du bilan auditif, lesquelles doivent pouvoir  tre obtenues quel que soit l' ge de l'enfant. En fonction du niveau d'audition, il est fait appel aux aides auditives, puis, si indiqu ,   l'implant cochl aire pour stimuler la voie auditive de l'enfant sourd. Au cours de la derni re d cennie, des progr s technologiques importants ont  t  accomplis dans les modalit s de cette

³⁰ Se r f rer   la synth se des avis de la consultation publique et du groupe de lecture (document annexe).

stimulation. L'environnement  ducatif propos  aux parents pour mettre   profit la stimulation auditive et promouvoir chez l'enfant sourd le d veloppement de la langue parl e peut faire appel   deux modalit s de mise en  uvre de programmes d'intervention pr coce :

- soit un programme de type « approche audiophonatoire en fran ais », qui s'inscrit dans le cadre d'un projet d' ducation avec « *communication en langue fran aise* ». Avant 3 ans, ce programme vise   promouvoir le d veloppement du langage par l'interm diaire du fran ais parl ³¹, langue premi re de l'enfant ;
- soit un programme de type « approche audiophonatoire en fran ais, avec LSF » qui s'inscrit dans le cadre d'un projet d' ducation avec « *communication bilingue, langue des signes fran aise et langue fran aise* ». Avant 3 ans, ce programme vise   promouvoir le d veloppement du langage par l'interm diaire de la LSF et du fran ais parl ³¹, sans pr juger de la langue premi re qui sera utilis e par l'enfant.

M me si ces deux modalit s de mise en  uvre d'intervention pr coce poss dent des caract ristiques propres et ne sauraient, de ce fait,  tre confondues (cf. section 2.3), trois raisons incitent   les regrouper sous une m me approche : (a) ces deux programmes d'intervention pr coce ont pour objectif commun de promouvoir chez l'enfant sourd le d veloppement d'une langue parl e ; (b) les  tudes qui d crivent les r sultats audiophonologiques d'une « intervention pr coce » font souvent appara tre les deux modes de communication parl e et sign e, en particulier chez l'enfant sourd profond implant  (144-146) ; (c) la seule  tude de cohorte sur les b n fices de l' ducation pr coce (89) qui ait  t  jug e de bonne qualit  m thodologique par la HAS (147), l'agence allemande IQWIG (93) et l'agence am ricaine AHRQ (94) utilise comme crit re principal du niveau de langage d velopp  par l'enfant sourd   l' ge de 8 ans les divers aspects de la compr hension et de l'expression (mots parl s, mais aussi gestes et expressions du visage).

Approche visuogestuelle

La seconde approche est tr s diff rente. Elle r pond davantage au mod le culturel port  par la communaut  Sourde (40). Elle a pour principe essentiel de stimuler les fonctions sensorielles naturellement actives, en particulier les fonctions visuelles et les fonctions motrices. La fonction auditive n'est pas stimul e simultan ment. Cette approche privil gie la communication par l'utilisation du canal visuogestuel, qui permet   l'enfant d'exploiter ses comp tences de mani re optimale³². C'est la raison pour laquelle il est propos  de la qualifier d'approche *visuogestuelle*. En effet, dans cette approche, priorit  est donn e   l'apprentissage visuel d'une langue, la LSF. Cet apprentissage se fait   partir de *signes* ou gestes symboliques codifi s ayant le m me sens pour tous ceux qui pratiquent cette langue. L'approche visuogestuelle vise   promouvoir le d veloppement pr coce du langage par la langue des signes fran aise, adapt e   l'enfant sourd et non par le fran ais parl , qu'elle consid re d'acc s difficile pour lui (148), ce qui peut accentuer sa situation de handicap. Amplifier l'audition r siduelle ne faisant pas partie des objectifs, il est logique que cette approche ne tienne pas compte du niveau pr cis d'audition de l'enfant.

Dans le cadre d'un programme d'intervention pr coce par approche visuogestuelle, la LSF constitue la langue premi re de l'enfant. Cette approche sera associ e secondairement   l'introduction progressive puis   l'apprentissage du fran ais  crit pour devenir un projet d' ducation « avec communication bilingue » dans lequel le fran ais, essentiellement  crit, devient la seconde langue de l'enfant.

³¹ Et de toute autre langue parl e au sein de la famille lorsque la langue maternelle n'est pas le fran ais.

³² Le fonctionnement du canal visuogestuel est *a priori* respect  chez un enfant sourd et peut d velopper des capacit s moyennes sup rieures   celles des enfants entendants. N anmoins, chez certains enfants sourds, peuvent  tre pr sents ou appara tre secondairement des troubles associ s   la surdit  entra nant des troubles visuels ou des difficult s praxiques.

Tableau 6. Choisir un programme d'intervention pr coce en fonction du projet  ducatif des parents

Projet �ducatif	�ducation avec « communication en langue fran�aise »		�ducation avec « communication bilingue, LSF et langue fran�aise »	
Enjeu	Acqu�rir le fran�ais		Acqu�rir les 2 langues : LSF et fran�ais ¹	
Langue(s) premi�re(s) propos�e(s) avant 3 ans	Fran�ais parl�		Fran�ais parl� et LSF	LSF
Mode de communication verbale principalement utilis� avant 3 ans	�changes en fran�ais parl� ± code LPC ²	�changes en fran�ais sign� ³	�changes en fran�ais parl� et alternativement en LSF	�changes en LSF
Types de programmes d'intervention pr�coce	Programme avec LPC	Programme en fran�ais sign�	Programme audiophonatoire avec LSF	Programme visuogestuel
	Approche audiophonatoire			Approche visuogestuelle
Principe de mise en �uvre	Stimuler la voie auditive			Stimuler la voie visuelle

¹ Le fran ais est propos  dans ses deux modalit s (parl  et  crit) dans le cadre d'une approche audiophonatoire, alors qu'il est abord  principalement par le fran ais  crit dans le cadre d'une approche visuogestuelle.

² LPC : langue fran aise parl e compl t e.

³ Fran ais sign  : fran ais parl , simultan ment accompagn  de signes isol s de la LSF.

► Choisir l'approche audiophonatoire ou l'approche visuogestuelle

Les deux approches ont des objectifs communs   atteindre avant les 3 ans de l'enfant (tableau 7) :

- maintenir et d velopper toutes formes de communication, verbale ou non verbale, entre l'enfant et son entourage ;
- promouvoir le d veloppement d'au moins une langue, le fran ais et/ou la LSF. En effet, du fait de la notion de p riode critique d'acquisition du langage, quelle que soit la langue premi re propos e, les  tudes ont montr  que le niveau de langue acquis est sup rieur lorsqu'une langue est per ue pr cocement par l'enfant (137,138,149,150).

L'apprentissage de la LSF peut s'envisager dans le cadre des deux approches.

En revanche, avant les 3 ans de l'enfant, l'approche audiophonatoire et l'approche visuogestuelle se distinguent fondamentalement sur le principe de stimuler ou non d s que possible la voie auditive, la stimulation ayant pour objectif de promouvoir le d veloppement du fran ais parl ³³.

Dans le contexte sensible de l' ducation pr coce, la grande difficult  pour recommander aux parents d'un jeune enfant sourd une approche ou une autre est qu'elles sont, en pratique, inconciliables   un moment donn  de la vie de l'enfant.

L'incompatibilit  ne se situe pas dans l'introduction ou non de la LSF pr cocement dans l'environnement linguistique de l'enfant, mais dans la d cision de stimuler ou non la voie auditive suffisamment t t,   savoir durant la premi re ann e de vie chez les enfants sourds cong nitaux, et probablement m me dans les 6 ou 8 premiers mois de leur existence.

³³ Et de toute autre langue parl e au sein de la famille lorsque la langue maternelle n'est pas le fran ais.

En l' tat actuel des connaissances scientifiques, il n'a pas  t  possible de recueillir un consensus entre les diff rents acteurs pour proposer de recommander une approche plut t qu'une autre (approche audiophonatoire ou approche visuogestuelle).

N anmoins, il est recommand  d'informer pr cis ment les parents sur les points suivants :

- le pr jug  selon lequel l'acquisition pr coce d'une langue des signes retarderait l'acquisition d'une langue parl e n'est pas scientifiquement valid e (absence de donn es cliniques comparatives) ;
- le niveau de langue obtenu en langue parl e ou en langue des signes d pend principalement des 3 facteurs suivants : la langue utilis e au domicile avec l'enfant selon le projet  ducatif des parents, le seuil auditif de l'enfant et la pr sence ou non de troubles associ s (niveau de preuve 2) ;
- le choix initial d'un projet  ducatif selon une approche visuogestuelle ou selon une approche audiophonatoire en fran ais ou en fran ais avec LSF peut  tre adapt e ou modifi e secondairement, en particulier au regard de l'acquisition observ e de la langue propos e, de l' volution du d veloppement global de l'enfant et d' ventuels troubles associ s diagnostiqu s initialement ou secondairement ; en cas de retard important de d veloppement du langage, l'introduction d'une nouvelle langue³⁴ ne peut garantir en soi que le d veloppement du langage sera plus important ou plus rapide dans cette nouvelle langue ; cependant, il est vivement recommand  de tenir compte, autant que faire se peut, des d lais li s   la p riode critique de d veloppement du langage, qui existe quelle que soit la langue propos e (137,138) ; des  tudes cliniques ont montr e que :
 - la stimulation et l' ducation auditive avant les 2 ans de l'enfant permettent d'atteindre un niveau de langue parl e sup rieur   celui obtenu par les enfants qui n'ont pas b n fici  de stimulation et d' ducation auditive avant cet  ge (niveau de preuve 4),
 - l'environnement linguistique en langue des signes propos e avant l' ge de 5 ans permet d'atteindre un niveau de langue  crite et un niveau de langue des signes sup rieurs   ceux obtenus par les enfants sans troubles associ s   qui la langue des signes est propos e au-del  de 5 ans alors que la langue parl e n'est pas acquise (niveau de preuve 3).

³⁴ Introduction secondaire de la LSF lors d'un projet  ducatif initial « en langue fran aise » dans le cadre du programme d'intervention pr coce audiophonatoire, ou introduction secondaire de la langue parl e lors d'un projet  ducatif initial selon un programme d'intervention pr coce audiophonatoire.

Tableau 7. Objectifs des programmes d'intervention pr coce en fonction de l'approche choisie, audiophonatoire ou visuogestuelle

		Recommandations			
Types de programmes d'intervention pr�coce		Approche audiophonatoire			Approche visuogestuelle
		Programme avec LPC	Programme en franais sign�	Programme audiophonatoire avec LSF	Programme visuogestuel
Langue(s) premi�re(s) propos�e(s) avant 3 ans		Franais parl�		Franais parl� et LSF	LSF
OBJECTIFS AVANT 3 ANS	A. Favoriser les situations de communication	Communication multimodale : maintenir et d�velopper toute forme de communication verbale ou non � partir des diff�rentes aff�rences sensorielles (visuelles, tactiles, proprioceptives et auditives)			Communication multimodale et utilisation de la LSF dans toute situation de vie quotidienne
	B. Favoriser la compr�hension de la langue parl�e	- Aides auditives : recommand�es dans les 3 mois qui suivent le diagnostic, pour tout enfant pr�sentant un seuil auditif > 40 dB HL. Ce d�lai peut �tre allong� jusqu'� 6 mois lorsque le diagnostic a �t� pos� avant l'�ge de 6 mois, notamment s'il s'agit d'une surdit� moyenne (seuil entre 40 et 70 dB HL) - Implants cochl�aires : dans le cadre d'une surdit� cong�nitale ou acquise avant le d�veloppement de la langue parl�e, l'information relative aux indications, r�sultats et complications possibles d'un implant cochl�aire est recommand�e avant les 18 mois de l'enfant et le plus t�t possible si l'enfant est plus �g�, car les r�sultats seront meilleurs si l'implantation a lieu avant 2 ans (grade C) - �ducation auditive : 2 � 4 s�ances hebdomadaires par un professionnel sp�cialis� recommand�es en fonction du seuil auditif			Ne fait pas partie des objectifs
	1. Stimuler le d�veloppement de la fonction auditive, en fonction du bilan auditif				
2. D�velopper la lecture labiale	Sens d�cod� gr�ce au code simultan� de la langue franaise parl�e compl�t�e (LPC)(vocabulaire et syntaxe du franais)	Sens soutenu par des signes simultan�s emprunt�s � la LSF (vocabulaire de la LSF, syntaxe du franais)	Sens soutenu par une explication diff�r�e en LSF (vocabulaire et syntaxe de la LSF)		

Tableau 7 (suite). Objectifs des programmes d'intervention pr coce en fonction de l'approche choisie, audiophonatoire ou visuogestuelle

		Objectifs			
		Approche audiophonatoire			Approche visuogestuelle
Types de programmes d'intervention pr�coce		Programme avec LPC	Programme en franais sign�	Programme audiophonatoire avec LSF	Programme visuogestuel
Langue(s) premi�re(s) propos�e(s) avant 3 ans		Franais parl�		Franais parl� et LSF	LSF
OBJECTIFS AVANT 3 ANS	C. Favoriser l'expression en langue parl�e	R�ductions orthophoniques plurihebdomadaires centr�es sur la parole et les acquisitions lexicales et syntaxiques du franais			Ne fait pas partie des objectifs
	D. Favoriser la compr�hension de la langue des signes	Ne fait pas partie des objectifs			<ul style="list-style-type: none"> - Proposer � l'enfant un espace de jeu et de rencontre o� sont propos�es individuellement et en groupe des activit�s en langue des signes, au moins 5 heures par semaine, par des locuteurs sourds ou entendants comp�tents dans cette langue et ayant si possible une exp�rience de transmission de cette langue aux jeunes enfants - Int�grer au sein des �quipes d'accueil des professionnels sourds comp�tents, form�s � l'enseignement de la langue et � l'aspect relationnel et �ducatif - Proposer aux parents et � la fratrie des cours de LSF ou d'accompagnement � la communication en situation r�elle dans les lieux habituels de l'enfant
	E. Favoriser l'expression en langue des signes				
	F. Favoriser l'appropriation progressive de la langue �crite	Comme pour tout enfant, introduire la modalit� �crite du franais progressivement en fonction de l'�ge � travers des situations de la vie quotidienne (lecture d'histoires, graphisme, etc.)			

3.3 Modalit s de mise en  uvre d'une approche audiophonatoire

Ce chapitre a pour objectif d'apporter des r ponses aux questions suivantes :

- Quelles sont les diff rentes modalit s de mise en  uvre de programmes d'intervention pr coce visant l'acquisition du fran ais ? Sont-elles  quivalentes en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd ?
- Quelles sont les diff rentes modalit s de mise en  uvre de programmes d'intervention pr coce visant l'acquisition des deux langues, langue des signes et fran ais ? Sont-elles  quivalentes en termes de d veloppement de la communication et du langage de l'enfant sourd ?

Au vu des objectifs de ce travail, centr  sur le d veloppement du langage et de la communication chez l'enfant sourd avant 6 ans, l'analyse de la litt rature a port  sur les  tudes d'intervention ou observationnelles ayant  valu  les effets des interventions visant l'apprentissage de la langue parl e sur la compr hension et l'expression en langue parl e (effet principal). Aucun article identifi  n'a  valu  les effets de ces interventions sur le d veloppement parall le ou ult rieur de la langue des signes. Lorsque des  tudes  valuent les effets de l'intervention sur l'apprentissage de la langue  crite (effets secondaires), elles sont d taill es intervention par intervention.

L'analyse de la litt rature n'a pas eu pour objectif de montrer les b n fices de l'acquisition de la langue parl e sur d'autres aspects que ceux relatifs au d veloppement du langage et de la communication, en particulier sur le d veloppement cognitif de l'enfant, m me si ces aspects sont essentiels dans le cadre du d veloppement global de l'enfant. Rappelons que les  tudes ayant  valu  le lien entre d veloppement psychique et modes de communication ont  t  abord es dans le chapitre section 4.

Les paragraphes suivants pr sentent successivement :

- les  tudes comparant diff rents programmes d'intervention visant au d veloppement de la compr hension et de l'expression parl e (cf. section 3.3.1),
- puis les s ries de cas d crivant les r sultats avant-apr s intervention, successivement les aides auditives (cf. section 3.3.2), les implants cochl aires (cf. section 3.3.3) puis les interventions en langue parl e compl t e (cf. section 3.3.4), communication totale (cf. section 3.3.5), en fran ais sign  (cf. section 3.3.6), l' ducation auditivo-verbale (cf. section 3.3.7).

3.3.1  tudes comparatives

Les  tudes identifi es comparant le d veloppement du langage ou de la communication parl e selon les diff rentes approches th rapeutiques ou  ducatives visant   l'acquisition de la langue parl e concernent les comparaisons suivantes :

- audioproth se *versus* implant cochl aire ;
- programme auditivo-verbal *versus* programme de communication totale.

Aucune  tude n'a compar  le d veloppement de la communication ou du langage, en particulier de la langue parl e entre des programmes visant l'acquisition premi re de la langue parl e ( ducation avec « communication en langue fran aise ») et des programmes visant l'acquisition parall le des deux langues ( ducation avec « communication bilingue » selon une approche audiophonatoire, visant l'acquisition de la LSF et du fran ais parl ).

Par cons quent, le pr jug  selon lequel l'acquisition pr coce d'une langue des signes parall lement   celle d'une langue parl e retarderait l'acquisition de la langue parl e n'est pas scientifiquement valid  (absence de donn es cliniques comparatives).

► **Audio-proth se *versus* implant cochl aire**

Les  tudes comparant les r sultats obtenus apr s audioproth se *versus* apr s implant cochl aire ont  t  analys es par la revue syst matique  dit e par l'agence allemande pour la qualit  et l'efficacit  en sant  (IQWiG) en collaboration avec la *Cochrane*® (93). Cette revue syst matique, analys e dans la section 3.1.2, n'a retenu aucune des  tudes publi es avant 2007 du fait de leur faiblesse m thodologique.

Aucune  tude comparative « audioproth se *versus* implant cochl aire » post rieure   cette revue syst matique n'a  t  identifi e   ce jour.

► **Programme de communication parl e exclusive *versus* programme de communication totale**

Deux  tudes contr l es, comparant un programme d' ducation auditive   un programme de communication totale ont  t  identifi es (134,151). L'une n'a pas  t  incluse car l'intervention est propos e apr s les 6 ans de l'enfant (151).

La seule  tude disponible est une  tude contr l e, non randomis e, multicentrique r alis e aupr s de 76 enfants dont le seuil auditif est tr s  lev  (≥ 80 dB HL) (134) (tableau 3.7). La surdit  a  t  diagnostiqu e avant l' ge de un an et les familles ont suivi un programme visant au d veloppement de la langue parl e soit avec communication totale (langue parl e + anglais sign ), soit avec communication parl e exclusivement. Les auteurs mettent en  vidence :

- une entr e en communication signifiante plus pr coce pour les enfants du groupe « communication totale », gr ce   l'utilisation plus pr coce des signes dans la communication avec l'adulte, au cours du jeu ;
- l'absence de diff rence entre 3 et 5 ans entre les deux groupes d'enfants sourds concernant le nombre de situations d'interaction avec  change, le nombre de mots utilis s (parl  ou sign ) ou l' tendue du vocabulaire ;
- des diff rences majeures entre les enfants entendants et les enfants sourds, m me apr s programme sp cifique, puisque le nombre de mots diff rents entre 4 et 5 ans varient de 13 mots parl s et 33 mots sign s chez l'enfant sourd ayant suivi un programme de communication totale, de 39 mots parl s chez l'enfant sourd ayant suivi un programme avec communication parl e exclusivement et de 241 mots parl s chez l'enfant entendant (134).

3.3.2 Appareils conventionnels d'amplification auditive

Les recommandations et les publications relatives aux interventions pr coces int grent syst matiquement la d livrance et l'utilisation d'appareils conventionnels d'amplification auditive (cf. section 3.1).

Une analyse compl mentaire de la litt rature a  t  men e et a permis d'identifier :

- 2 recommandations britanniques qui n'ont pas  t  retenues dans ce travail car :
 - l'une porte uniquement sur les aspects techniques   mettre en  uvre pour v rifier le bon fonctionnement des appareils analogiques et non sur l' valuation de l'efficacit  ou des risques pour le d veloppement du langage et de la communication chez l'enfant (152),
 - l'autre porte uniquement sur les aspects organisationnels des centres d'audiologie (153) ;
- 3 revues syst matiques de la litt rature, les deux plus r centes ayant  t  effectu es dans le cadre d'une  valuation technologique (4,154,155) (tableau 3.8) ; ces 3 revues sont analys es ci-dessous ; aucun article post rieur   ces revues syst matiques n'a  t  identifi  ;
- 1 standard de qualit  relatif aux aides auditives   ancrage osseux,  dit  par la soci t  britannique pour les enfants sourds (*National Deaf Children's Society*) en collaboration avec des professionnels de sant  ; ce document a pour objectif principal de d terminer l'organisation n cessaire entre familles, services locaux et services sp cialis s dans le cadre de la mise en place d'une aide auditive   ancrage osseux une fois l'indication pos e ; il ne

traite pas de l'efficacit  ou de la s curit  de ces appareils, c'est pourquoi il n'est pas analys  ci-dessous ;

- 3 guides de bonne pratique r dig s   l'intention des parents (156-158) ; ces derniers n'ont pas  t  d crits ci-dessous, dans la mesure o  leur objectif n'est pas de d montrer l'efficacit  ou la s curit  des appareils d'amplification, mais de fournir aux parents des rep res pragmatiques pour l'utilisation de ceux-ci (cf. section 5.2.2) ;
- 2 publications relatives   la perspective des parents (159,160) (tableau 3.9).

Les articles publi s avant les revues syst matiques n'ont pas  t  analys s.

► Revues syst matiques de la litt rature

La revue syst matique la plus r cente a  t  r alis e en 2008 par la Haute Autorit  de Sant  dans le cadre d'une  valuation technologique des « *appareils  lectroniques correcteurs de surdit *³⁵ » (4) (tableau 3.8).

Cette revue a identifi  un seul article p diatrique (161), qui ne peut  tre retenu dans le cadre de ce travail puisque l'intervention consiste   comparer deux types d'appareil chez des enfants au-del  de 6 ans. Les conclusions de cette  valuation n'ont donc pas  t  retenues dans le cadre de ce travail sp cifique   l'enfant de moins de 6 ans.

La seconde revue syst matique a  t  r alis e en 2006 par l'Agence canadienne des technologies et des modes d'intervention en sant  dans le cadre d'une  valuation technologique relative aux aides de correction auditive   ancrage osseux (155) (tableau 3.8). Les conclusions g n rales de la revue consid rent que « *l'information disponible d montre de fa on limit e l'efficacit  des aides de correction auditive   ancrage osseux (niveau de preuve 4). Dans les applications habituelles pour les utilisateurs d'aides de correction auditive en conduction osseuse et pour les porteurs d'aides conventionnelles pr sentant des infections chroniques de l'oreille moyenne, elles ont d pass  le stade exp rimental et peuvent  tre d sign es comme innovatrices [...] pour les personnes de 5 ans et plus pr sentant une surdit  de conduction ou mixte* ». Notons cependant que seulement deux  tudes concernent l'enfant (162,163). Ce sont deux s ries de cas r trospectives, aupr s de 61 enfants entre 1,5 an et 14 ans au moment de l'implantation (162,163). Le seuil auditif n'est pr cis  que dans une  tude, et passe de 49 dB HL en moyenne, sans appareil,   16 dB HL avec appareil (162). Aucune de ces deux  tudes n' value les b n fices au regard du d veloppement du langage ou de la communication, mais uniquement   partir de questionnaires de satisfaction. Dans l' tude su doise, 27 questionnaires sur 41 enfants appareill s ont  t  recueillis (163). Chez les utilisateurs r guliers (19 enfants/27), la satisfaction est tr s  lev e. Cependant, 8/27 n'utilisent plus leur appareil, 13/27 rapportent des infections cutan es (traitement chirurgical : 3 ; antibioth rapie topique et [ou] syst mique : 8) ; 4/41 ont perdu leur implant, et 7 chirurgies de r vision ont  t  n cessaires (163). Les probl mes cutan s sont  galement retrouv s dans la seconde  tude (2/20 cas) ainsi que les chirurgies de r implantation (5/20 cas) (162).

La troisi me revue syst matique, r alis e en 2005, a pour objectif d' valuer le b n fice de la compression dynamique du signal dans une population p diatrique (154) (tableau 3.8). Les capacit s auditives sont test es dans un environnement calme, sauf dans 2  tudes de petit effectif. Ni l' ge des enfants, ni leur seuil auditif ne sont indiqu s, mais la revue pr cise qu'il s'agit d'enfants pr sentant une surdit  l g re   s v re de premier degr . Les auteurs de la revue concluent   un b n fice de la compression dynamique, non sur leurs meilleurs r sultats cliniques (aucune des  tudes retenues ne met en  vidence de r sultats sup rieurs

³⁵ Libell  actuel des appareils conventionnels d'amplification auditive sur la liste des produits et prestations remboursables par l'assurance maladie en France.

d'un traitement de signal par rapport   un autre) mais sur la moindre distorsion du signal par la compression dynamique (154) ; ils constatent  galement la n cessit  d'un niveau de sortie sup rieur chez l'enfant comparativement   l'adulte (13,5 dB HL suppl mentaires pour obtenir 85 % de r ponses correctes   la reconnaissance de mots ou pseudo-mots). Ces conclusions doivent  tre accueillies avec la plus grande prudence, du fait de la faible qualit  m thodologique des  tudes (6  tudes de moins de 15 patients, 4 sans groupe contr le) (4). Les r sultats de cette revue ne permettent pas de tirer de conclusion concernant les bienfaits de l'appareillage sur le d veloppement du langage chez l'enfant.

► Perspectives professionnelles : autres  tudes cliniques

Aucune  tude clinique post rieure aux revues syst matiques de la litt rature effectu es sp cifiquement sur les appareils de correction auditive ou sur les interventions pr coces incluant ces appareils n'a  t  identifi e.

Une revue g n rale proposant les avantages et inconv nients des diff rentes options possibles en termes d'amplification auditive pour une population p diatrique a  t  identifi e (164).

► Perspectives des parents

Deux  tudes post rieures   2000 ont pr sent  la perspective des parents vis- -vis des appareils de correction auditive (159,160) (tableau 3.9).

La plus r cente, publi e en 2008, est r alis e au Royaume-Uni dans le cadre plus large des besoins d'information des parents apr s d pistage (159). Les parents interrog s (n = 91) proposent certaines am liorations dans le processus d'accompagnement des parents lors de la prescription d'audioproth ses. Ils souhaitent recevoir une information pr alable   l'orientation vers l'audioproth siste au cours de laquelle des appareils auront  t  montr s par le clinicien qui adresse l'enfant ; ils aimeraient  galement que la d livrance des appareils soit accompagn e d'une d monstration pratique de mise en  uvre des appareils et pas seulement d'informations concernant la gestion et l'entretien de ceux-ci ; ils souhaitent enfin  tre avertis de la possibilit  de rejet de l'appareil par l'enfant, sans qu'il soit pr cis  s'il s'agit de rejet initial au moment des premi res poses ou s'il s'agit d'un rejet secondaire apr s une phase d'adaptation (159) (tableau 3.9).

La seconde enqu te, r alis e aux  tats-Unis (160) r v le plusieurs ph nom nes v cus par les parents (tableau 3.9) :

- la mise en place des appareils marque un v ritable tournant : la surdit  de leur enfant n'est plus invisible ; 46 % des parents craignent des difficult s d'acceptation sociale et 26 %, des difficult s d'acceptation au sein de la famille ; cela explique que 60 % d'entre eux sont attentifs   l'apparence ext rieure des appareils ;
- chez la plupart des parents, les b n fices qu'ils observent sont tr s  loign s de ce qu'ils escomptaient : seulement 25 % des parents consid rent que l'appareil a permis d'obtenir les r sultats attendus ;
- la gestion concr te des appareils (maintenance, utilisation, mise en place sur l'enfant) est une source d'inqui tude pour 73 % des parents (160).

Cette enqu te, r alis e par tirage au sort   partir d'un fichier de l'association Graham Bell, peut ne pas  tre repr sentative de l'ensemble des familles d'enfants sourds, du fait de son orientation tourn e essentiellement vers une  ducation avec communication parl e.

3.3.3 Implants cochl aires

Les questions principales auxquelles le groupe de travail a souhait  r pondre sont les suivantes :

- quelle est l'efficacit  des implants cochl aires pos s avant l' ge de 6 ans au regard du d veloppement du langage et de la communication d'un enfant sourd, comparativement   celui d'un enfant entendant ?

- perspective professionnelle,
- perspective des parents ;
- quelle est la s curit  de la technique lorsqu'elle est mise en  uvre avant 6 ans ?
-   quel  ge est-il pr f rable de poser un implant cochl aire lorsque l'indication est pos e et accept e par les parents ?

Lorsque les  tudes s lectionn es pr cisent comme crit res secondaires de jugement de l'efficacit  des donn es relatives   la qualit  de vie,   l'impact psychoaffectif ou   l'inclusion scolaire, ces donn es ont  t  retrac es.

Les  tudes publi es  tant extr mement nombreuses sur le th me de l'implant cochl aire, seules les publications de meilleur niveau de preuve ont  t  retenues. L'analyse de la litt rature est fond e successivement sur :

- les recommandations de bonne pratique post rieures   2000 (tableau 3.2) ;
- les rapports d' valuation (tableaux 3.10 et 3.11) ;
- les revues syst matiques post rieures   2000 ;
- les  tudes cliniques post rieures aux revues syst matiques pr c demment d crites (post rieures   novembre 2006), si elles permettent de pr ciser les donn es issues des recommandations, rapports et revues syst matiques cit es ci-dessus (tableau 3.12) ;
- les  tudes relatant les points de vue des parents (tableau 3.13) ou des enfants (tableau 3.14) et adolescents (tableau 3.15).

► **Perspective des professionnels**

Recommandations de bonne pratique et rapport europ en

Aucune recommandation professionnelle relative sp cifiquement aux implants cochl aires et fond e sur une analyse syst matique de la litt rature n'a  t  identifi e.

Les seules recommandations de bonne pratique dans lesquelles sont  voqu es les indications des implants cochl aires sont les recommandations relatives aux interventions pr coces (90,91) (cf. section 3.1.2 ; tableau 3.2). Ces deux recommandations am ricaines, dont l'une seulement est fond e sur une analyse syst matique de la litt rature (90), accordent une place aux implants cochl aires dans la strat gie de suivi de l'enfant sourd, en pr cisant les indications, mais ne vont pas jusqu'  recommander sp cifiquement cette intervention (cf. section 3.1.2). La place des implants cochl aires dans la strat gie de suivi est la suivante :

- les implants cochl aires sont g n ralement consid r s pour les enfants ayant une surdit  s v re   profonde, uniquement apr s r ponse inad quate des aides auditives (90) ; aucune recommandation sp cifique n'est propos e concernant l' ge d'implantation ;
- l'enfant et sa famille doivent pouvoir avoir acc s imm diatement aux technologies de haute qualit , incluant les aides auditives, les implants cochl aires et les autres aides techniques lorsque appropri  (91).

Par ailleurs, deux documents intitul s « consensus » formulent des propositions relatives aux implants cochl aires (165,166). Aucun de ces documents ne pr cise la m thode d' laboration du consensus ; l'un d'entre eux est explicitement financ  par l'industrie fournissant les implants (165) ; les b n fices relatifs au d veloppement du langage ne sont pas argument s par l'analyse d' tudes cliniques. Ces documents n'ont donc pas  t  retenus ; pour une analyse de ces documents, se reporter   l'avis de la HAS relatif aux implants cochl aires (3).

Un rapport du Conseil de l'Europe a fait un  tat des lieux des indications des implants cochl aires chez les enfants sourds en 2001 dans dix  tats membres (165). Fond  sur des

avis d'experts et sur un rapport  tabli par l'Union europ enne des sourds (*European Union of the Deaf*) et non sur une analyse syst matique de la litt rature, la synth se des pratiques d clar es comprend les  l ments suivants :

- « l' ge d'implantation consid r  comme le plus appropri  dans la vie de l'enfant sourd est compris entre 2 ou 3 et 5 ans ;
- le but de l'implant est de permettre   l'enfant de participer plus facilement   la communication orale et   l'acc s au monde entendant ;
- l' ducation   l'audition et   la parole est consid r e comme une condition pr alable recommand e ou implicitement suppos e ; deux pays (France et Finlande) constatent l'importance de la langue des signes pour les enfants sourds, m me lorsqu'ils portent des implants cochl aires dans le but de donner aux enfants l'occasion de devenir bilingues ;
- les indications concernent la surdit  totale ou profonde, bilat rale, d'origine cochl aire et non corrig e par les proth ses auditives classiques, et n cessitent une motivation forte et de la tol rance, du r alisme dans les r sultats attendus ainsi qu'un milieu  ducatif et social dans lequel l'enfant peut s'int grer au monde entendant ; la moiti  des centres exigent que l'enfant soit suivi dans une  cole de type oral, alors que l'autre moiti  accepte que l'enfant soit suivi dans une  cole avec communication totale ou bilingue ; un seul centre consid re qu'une  cole avec communication totale ou bilingue est inacceptable ;
- les crit res d'exclusion   l'implantation sont les raisons anatomiques, le retard mental ou un niveau intellectuel faible, les probl mes affectifs ou sociaux, les difficult s d'apprentissage de la parole, les probl mes comportementaux, une mauvaise motivation ou la pr vision de probl mes concernant la participation des parents lors de la r education, une autre incapacit  ou handicap susceptible d'entraver la r education et l'int gration. En Espagne, un  ge inf rieur   2 ans est consid r  comme un contre-indication » (165).

Rapports d' valuation

Quatre rapports d' valuation ont  t  identifi s et publi s depuis 2000 (3,167-170) dont 3 sont fond s sur une revue syst matique de la litt rature (3,167-169). Le quatri me, publi  en 2009 par le *National Institute for Health and Clinical Excellence* (NICE) (170), n'a pas  t  retenu, car la m thode d' laboration n'est pas d crite et les auteurs ne pr cisent pas les r f rences sur lesquelles est fond  ce rapport.

Par ailleurs, une expertise collective de l'INSERM publi e en 2006 fait le point sur les recherches  mergentes dans le cadre des d ficits auditifs chez l'enfant mais n'est pas fond e sur une analyse syst matique de la litt rature (66) ; elle n'a donc pas  t  retenue dans ce travail, mais son analyse peut  tre consult e dans l'avis relatif aux implants cochl aires publi  par la HAS en 2007 (3).

Rapport d' valuation de la Haute Autorit  de Sant 

La revue syst matique la plus r cente (2007) est celle de la Haute Autorit  de Sant  (3), r alis e dans le cadre d'un avis en vue de l'inscription de l'acte   la classification commune des actes m dicaux (CCAM) (171) et   la liste des actes et prestations remboursables par l'assurance maladie (tableau 3.10).

L'objectif de cette  valuation est de « pr ciser les indications de l'implant cochl aire et sa place dans la strat gie th rapeutique des surdit s pour faciliter la modification de leur financement ». (172).

Concernant l'efficacit , « chez l'enfant atteint de surdit  neurosensorielle s v re   profonde bilat rale, 22 s ries de cas prospectives ou r trospectives totalisant 1 855 patients rapportent une am lioration des r sultats sur plusieurs plans :

- capacit s auditives ;
- capacit s langagi res ;
- communication verbale.

La progression sur ces crit res est majeure dans les mois qui suivent l'implantation et se poursuit sur le long terme. » (171).

Le d tail des  tudes analys es dans cette revue de litt rature est pr sent  en annexe 1 (cf. tableau 3.11, tir  du rapport 2007 de la HAS (3)) :

- **les capacit s auditives** ont  t   valu es   partir d'audiom trie tonale (146,173) ou de la perception de sons environnementaux (144,174-176). Une phase de latence de 6 mois peut  tre observ e chez les enfants de moins de 3 ans, suivie d'une am lioration tr s rapide des param tres observ s (174) ;
- **les capacit s langagi res** ont  t  principalement  tudi es   partir :
 - de la reconnaissance de phon mes, de mots, dyssyllabiques ou non, de phrases en liste ferm e ou ouverte (14  tudes/22 (144,146,174-185)).
Seulement deux  tudes ont  tudi  cette reconnaissance dans le bruit (183,186) ; n anmoins, certaines utilisent un test construit   partir d'activit s de la vie quotidienne allant de la perception de sons environnementaux   l'utilisation du t l phone avec un interlocuteur inconnu (test *Categories of auditory performance*) (144,146,187),
 - de la compr hension et l'expression de la langue parl e (5  tudes sur 22),   partir de s de compr hension du vocabulaire (langue parl e) (*Peabody vocabulary picture*) (188), de tests de compr hension et expression en langue parl e ( chelle de Reynell) (180) ou de tests de r p tition de phrases lues sous forme d'histoire (*Connected discours tracking*) (146,186,187),
 - de la production de la parole (3  tudes sur 22),   partir des caract ristiques acoustiques (189), d' chelles qualitatives de type Likert (de 1   5) (186) ou d'analyses vid ographiques du babillage (144).
- **la communication verbale** a  t   valu e par la proportion d'enfants utilisant la langue parl e comme moyen de communication par 5  tudes sur 22 (180,184,186,187,189) :
 - dans l' tude longitudinale fran aise (186) ayant un suivi sur 10 ans de 81 enfants pr sentant une surdit  pr linguale sur 82 implantations cons cutives r alis es entre 1989 et 1995 ( ge moyen d'implantation : 4,2 ans [1,9-14], 6 enfants pr sentent des troubles associ s), les r sultats sur la communication sont les suivants   la date de point :
 - 75 % des enfants ont un score de r ception auditive du langage inf rieur au score m dian de la population entendant  ge correspondant (*Peabody picture vocabulary test – revised*, adapt  en fran ais),
 - 66 % des enfants ont un score de production de parole de 4 ou 5 sur une  chelle de 5 points (score 5 obtenu par 40 % des enfants : parole intelligible par un interlocuteur moyen, et score 4 obtenu par 26 % des enfants : parole intelligible par un interlocuteur ayant peu d'exp rience avec les sourds),
 - 79 % des enfants utilisent la langue parl e (73 % initialement³⁶), 20 % une communication totale (26 % initialement), et un enfant utilise la langue des signes (utilisait la langue parl e initialement). Sur les 21 enfants utilisant initialement une communication totale, 11 ont continu  et 10 utilisent uniquement la langue parl e   la date de point ; le seul enfant utilisant initialement la langue des signes est pass    une communication totale (186) ;
 - 6 jeunes suivent des  tudes universitaires, 3 sont en activit  professionnelle, 17 suivent une formation professionnelle, 14 sont en lyc e, 32 en coll ge, 3 en  cole primaire et 6 en structure sp cialis e ; 78 % des enfants suivent une scolarit  en

³⁶ Le mode de communication initial est d fini par les auteurs comme le mode de communication utilis  par l'enfant dans les 2 premi res ann es apr s implantation. Trois modes de communication sont d crits : communication orale seule, langue des signes et communication totale, sans qu'il soit pr cis  s'il s'agit d'une communication bilingue (fran ais oral et langue des signes fran aise) ou s'il s'agit de modalit s multiples de communication comprenant du fran ais sign  ou du LPC.

milieu ordinaire contre 74 % initialement ; 8 % des enfants initialement scolaris s en  cole ordinaire sont pass s en  cole sp cialis e, 6 des 17 enfants initialement scolaris s en milieu sp cialis  sont pass s en milieu ordinaire ;

- le d veloppement de la langue parl e (compr hension et expression) est plus rapide et importante pour les enfants implant s avant 3 ans *versus* apr s 3 ans, que les enfants qui suivent une  ducation de type « exclusivement avec communication parl e » ou de type « communication totale » (180); cette  tude ne fait pas de comparaison statistique selon les modes d' ducation ;
- aucune  tude n'a fait la preuve que l'acquisition simultan e de la langue des signes retarderait l'acquisition de la langue parl e ; la seule analyse multivari e ayant  tudi  l'association entre le mode de communication et la compr hension de vocabulaire, de r p tition de phrase en situation de lecture d'histoires ou de production de paroles ne met pas en  vidence de lien entre ces variables ; en revanche, il existe un lien entre chacun de ces crit res et l' ge   l'implantation, les enfants ayant  t  implant s avant 4 ans ayant des r sultats sup rieurs   ceux implant s plus tardivement (186) ; des s ries de cas ont  galement montr  une association entre mode de communication et niveau de langue parl e, cependant ce lien ne doit pas  tre interpr t  comme un lien de causalit  (184,189). En effet, aucune des  tudes ne permet de s'assurer que le choix initial du mode de communication est ind pendant du niveau de d veloppement de la langue parl e : le mode de communication sign e peut tout aussi bien  tre interpr t  comme une cons quence de faibles capacit s de compr hension ou expression en langue parl e malgr  l'implant, et non comme une cause de moins bons r sultats du fait d'une  ducation avec communication sign e. Par ailleurs, ces  tudes ne d finissent pas ce qu'ils entendent par communication sign e ou communication totale, ne permettant pas de savoir s'il s'agit de langue des signes ou d'autres modes de communication visuogestuelle.

Les  tudes mettent en  vidence des diff rences significatives entre les moyennes des diff rents crit res de jugement avant et apr s implant, avec des suivis pouvant aller au-del  de 10 ans (186,190) ; ces  tudes   long terme mettent en  vidence de grandes variabilit s individuelles (les scores allant selon les enfants de 0   100 %) (190). Les  tudes contr l es avec un groupe d'enfants entendants sont rares (186,189). D'apr s l'analyse effectu e par cette revue syst matique (3), « *selon les param tres consid r s, 46   97 % des enfants ont une production de parole dont les caract ristiques sont dans les valeurs de sujets normo-entendants* ».

Lors de surdit  pr linguale (enfants dont la surdit  est cong nitale ou acquise avant l'acquisition de la langue parl e), cette revue syst matique constate que « *la comparaison des r sultats entre implantation pr coce et tardive chez les sourds pr linguaux est en faveur de l'implantation pr coce. Ce dernier groupe obtient significativement de meilleurs r sultats et de fa on significativement plus rapide* » (171). Cet avis formul  en vue de l'inscription des actes   la classification commune m dicale (CCAM) et des dispositifs m dicaux sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR) n'a pas pr cis  la notion « pr coce ».

L'analyse d taill e des  tudes montre que la comparaison la plus pr coce ayant mis en  vidence une diff rence significative entre les groupes selon l' ge a compar  un groupe d'enfants de moins de 2 ans (n=37 de 10   23,9 mois)   un groupe d'enfants de plus de 2 ans sur un crit re de jugement de perception de la voix (batterie de test EARS : *evaluation of auditory responses to speech*) (177).

Chez les enfants dont la surdit  est cong nitale ou acquise avant l'acquisition de la langue parl e (surdit  dite pr linguale), les  tudes retenues par cette revue syst matique de la litt rature retrouvent de meilleurs r sultats pour les enfants ayant  t  implant s avant *versus* apr s :

- 2 ans (n = 37 ; crit re de jugement : perception de la voix  valu e par la batterie de test EARS : *evaluation of auditory responses to speech*) (177) ;
- 3 ans (crit re de jugement : d veloppement de la langue parl e par l' chelle de Reynell (180), perception de phon mes, mots (176)),
- 4 ans (crit re de jugement : audiom trie tonale et vocale, reconnaissance de phon mes et de mots en liste ouverte et ferm e et test de compr hension de vocabulaire : *Peabody vocabulary test, test of auditory compr hension*) (182) ; (186,191).

Ces donn es sont coh rentes avec les donn es scientifiques relatives   la p riode de plasticit  c r brale maximale, particuli rement  tudi e chez les enfants porteurs d'implant cochl aire, d'apr s l'analyse effectu e dans le cadre d'une expertise collective r alis e en 2006 par l'Institut national de la sant  et de la recherche m dicale (INSERM) (66).

Lors de surdit  postlinguale (enfants dont la surdit  est acquise apr s l'acquisition de la langue parl e), les r sultats attendus sont sup rieurs   ceux obtenus chez les enfants implant s en p riode pr linguale, notamment en ce qui concerne l'int gration scolaire (3).

Concernant la s curit ,   partir d'une analyse sur plus de 2 000 patients, le rapport d' valuation sur les actes professionnels  labor s par la Haute Autorit  de Sant  en 2007 conclut que « *le taux de complications est faible (moins de 5 %). La complication la plus s v re recens e est la m ningite bact rienne, pour laquelle des mesures prophylactiques ont  t  mises en place (vaccination antim ningococcique pr op ratoire). Les autres complications sont de gravit  moindre (probl mes de lambeau, migration des  lectrodes, par sie du nerf facial, etc.)* » (3,171).

Les conclusions de cette  valuation sont les suivantes (172) :

- « *les implants cochl aires sont indiqu s en cas de surdit  neurosensorielle s v re   profonde bilat rale. Chez les sourds pr linguaux, l'implantation doit  tre la plus pr coce possible. Une implantation pr coce donne des r sultats sur la compr hension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive. Au-del  de 5 ans, en cas de surdit  cong nitale profonde ou totale non  volutive, il n'y a d'indication (sauf cas particuliers) que si l'enfant a d velopp  une app tence   la communication orale. Si l'enfant est entr  dans une communication orale, il peut b n ficier d'une implantation quel que soit son  ge ;*
- *l'implantation est unilat rale, sauf cas particuliers pr d finis :*
 - *causes de surdit  risquant de s'accompagner   court terme d'une ossification cochl aire bilat rale, en particulier m ningite bact rienne ou fracture du rocher bilat rale. Il faut intervenir avant que l'ossification soit trop avanc e,*
 - *chez l'enfant, syndrome d'Usher (affection h r ditaire autosomique r cessive associant des atteintes oculaires et auditives) ;*
- *des  tudes comparatives bien men es sont encore n cessaires pour  valuer l'apport de l'implant chez les patients ayant une surdit  moins s v re, ainsi que l'int r t d'une implantation bilat rale dans des circonstances autres que celles recommand es ;*
- *la d cision de pose d'un implant doit  tre prise de fa on concert e par une  quipe multidisciplinaire. Le bilan pr implantation, l'intervention et le suivi (r glages, r habilitation) doivent  tre assur s par cette m me  quipe, travaillant  ventuellement en r seau. Cette d cision se fonde sur les arguments audiom triques suivants :*
 - *dans le cas d'une surdit  profonde, l'implantation cochl aire est indiqu e lorsque le gain proth tique ne permet pas le d veloppement du langage [oral],*
 - *dans le cas d'une surdit  s v re, l'implantation cochl aire est indiqu e lorsque la discrimination est inf rieure ou  gale   50 % lors de la r alisation de tests d'audiom trie vocale adapt s   l' ge de l'enfant. Les tests doivent  tre pratiqu s   60 dB HL, en champ libre, avec des proth ses bien adapt es,*

- *en cas de fluctuations, une implantation cochl aire est indiqu e lorsque les crit res sus-cit s sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant ;*
- *avant l'intervention, le patient doit  tre mis en contact avec des personnes d j  implant es. En effet, sa motivation et celle de son entourage chez l'enfant, sont un  l ment majeur   prendre en compte dans la d cision d'implantation » (172).*

Rapport d' valuation technologique su dois

En 2006, un rapport d' valuation technologique r alis  selon une m thode de consensus d'experts et fond  sur une revue syst matique de la litt rature a  t   labor  en Su de dans l'objectif de comparer l'int r t d'une implantation cochl aire bilat rale   celui d'une implantation cochl aire unilat rale chez l'enfant sourd, pour lequel une indication d'implant cochl aire est retenue (169) (tableau 3.10). Les conclusions sont les suivantes :

- les donn es sont insuffisantes (peu d' tudes, absence de groupe-contr le) pour d finir l'int r t de l'implantation cochl aire bilat rale : des  tudes bien conduites sont n cessaires pour d terminer l'int r t de l'implantation bilat rale au regard des complications ajout es par la 2nde implantation ;
- aucune  tude n'a  valu  les complications ou effets secondaires de l'implantation bilat rale ;
- aucune  tude n'a  valu  le rapport co t/efficacit  de l'implantation cochl aire bilat rale chez l'enfant.

Rapport du comit  d' valuation et de diffusion des innovations technologiques

Le rapport du Comit  d' valuation et de diffusion des innovations technologiques (CEDIT) (167,168) publi  en 2001 a pour objectif de donner des recommandations en vue du financement d'activit s innovantes au sein des h pitaux g r s par l'Assistance publique des h pitaux de Paris (AP-HP) (tableau 3.10). Au vu d'une analyse fond e sur une recherche documentaire syst matis e mais ne pr cisant pas les crit res de s lection des articles retenus, le CEDIT recommande la poursuite du financement des activit s d'implantation cochl aire chez l'enfant. La revue de litt rature a pris en compte :

- l'efficacit  : 50 % des enfants reconnaissent le langage d s la deuxi me ann e d'utilisation de l'implant (192) ; l' ge   l'implantation a une influence sur les r sultats avec, en particulier, un d veloppement du vocabulaire parl  moins important si l'implantation a eu lieu apr s 5 ans (193) et une capacit  d'utilisation du t l phone pour certains enfants (194). La dur e d'implantation influence les r sultats ;
- la s curit  : le taux de complications majeures est inf rieur   5 % chez l'enfant, le taux de complications mineures peut atteindre 25 %, mais elles sont toutes transitoires (donn es fond es sur des publications ant rieures   1999) ;
- l'int gration scolaire : en France, une  tude r alis e aupr s de 22 enfants dont la surdit   tait ant rieure   l'acquisition de la langue parl e (surdit  pr linguale), a montr  qu'  l' ge de 5 ans en moyenne, l'utilisation de l'implant cochl aire est continue chez 74 % des enfants, discontinue dans 26 % ; la scolarit  est effectu e en milieu ordinaire avec soutien scolaire dans 60 % des cas, et en milieu sp cialis  dans 40 % des cas (195) ; l'int gration en milieu ordinaire est associ e   l' ge d'implantation, la proportion d'enfants scolaris s en milieu ordinaire  tant plus  lev e si l'implantation a eu lieu en  ge pr -scolaire ( tudes ant rieures   2000) ; une proportion d'enfants scolaris s en milieu ordinaire l g rement plus  lev e (66 %) est retrouv e dans les enqu tes r alis es avant 2000 par les associations (F d ration fran aise des implant s cochl aires et Cochl e  le-de-France), cependant il ne semble pas possible de g n raliser ces r sultats   l'ensemble des enfants implant s puisque ce type d'enqu te est sujet au biais de recrutement (1/5^e des enfants implant s et parents engag s dans une association) ;
- le co t.

Revue syst matique relative   la qualit  de vie apr s implant cochl aire

Une revue syst matique a  valu  l'impact des implants cochl aires sur la qualit  de vie de l'enfant et de sa famille. Les auteurs concluent que seules deux  tudes utilisent des outils valid s, qui sont des outils g n riques et non sp cifiques de la surdit  ; toutes les autres  tudes utilisent des outils non valid s, ne permettant pas de retenir avec fiabilit  les conclusions de ces  tudes. Les deux  tudes de meilleure qualit  m thodologique montrent que (196) :

- l'utilit  (concept m dico- conomique : qualit  de vie/co t) augmente entre avant et apr s implantation cochl aire ;
- la qualit  de vie entre 8 et 12 ans des enfants implant s est inf rieure   celle d'enfants entendants du m me  ge ;
- la qualit  de vie  valu e par les parents est sup rieure   celle  valu e par les enfants eux-m mes.

 tudes cliniques relatives aux implants cochl aires, post rieures aux revues syst matiques pr c dentes

Afin de compl ter les donn es recueillies dans les recommandations et rapports pr c demment d crits, l'ensemble des  tudes cliniques identifi es a  t  analys , dans la mesure o  elles sont publi es entre d cembre 2006 et avril 2009 (publications post rieures aux recherches documentaires effectu es dans le cadre des revues syst matiques (3,93,94)).

N'ont  t  retenues que celles qui permettaient de compl ter les donn es relatives   la comparaison entre une implantation avant ou apr s 3 ans, qui proposaient un suivi longitudinal des enfants implant s, ou qui compl taient les aspects de s curit .

Cinq  tudes ont  t  retenues, l'une car il s'agit d'un suivi longitudinal sur 5 ans aupr s de 50 enfants fran ais, inclus de mani re cons cutive (197), les 4 autres car les scores de communication et langage sont effectu es selon que l'implantation cochl aire a  t  effectu e avant ou apr s l' ge de un ou de 2 ans (198-201) (tableau 3.12). Aucune autre  tude publi e au-del  de d cembre 2006 et identifi e n'a fait de comparaison selon une implantation r alis e avant ou apr s un  ge inf rieur   3 ans.

L' tude de Miyamoto a compar  de mani re transversale des enfants ayant 2   3 ans de suivi apr s implant cochl aire, selon l' ge d'implantation : avant un an (n = 8, r sultats donn s pour n = 6), entre 12 et 23 mois (n = 38, r sultats donn s pour n = 33) et entre 24 et 36 mois (n = 45, r sultats donn s pour n = 39). Le crit re de jugement est un test de compr hension et d'expression en langue parl e (Reynell). Les m dianes, moyennes et 75^e percentile des scores de compr hension et d'expression des enfants sourds sont inf rieurs aux scores moyens des enfants entendants de m me  ge, m me si 5 enfants parmi les plus de 24 mois ont des scores  gaux ou sup rieurs   la moyenne des enfants entendants de m me  ge. L'analyse statistique ne met pas en  vidence de diff rence significative selon l' ge d'implantation entre les scores des enfants sourds et ceux des enfants entendants de m me  ge. Les auteurs reconnaissent les limites de puissance de leur  tude et concluent que des  tudes incluant des cohortes plus importantes sont n cessaires avant de confirmer s'il existe bien une tendance en faveur d'une implantation tr s pr coce, inf rieure   24 mois ou 12 mois (198) (tableau 3.12).

Le suivi longitudinal de Holt compare les courbes de d veloppement de la compr hension orale et du langage r ceptif et expressif (Reynell) selon l' ge d'implantation : avant un an (n = 6), entre 13 et 24 mois (n = 32), entre 25 et 36 mois (n = 37) et entre 37 et 48 mois (n = 21) (201). Il ne retrouve pas de diff rence entre les enfants implant s avant un an ou ceux implant s entre 1 et 2 ans ; cette absence de diff rence doit  tre interpr t e au regard du faible nombre d'enfants inclus. En revanche, les diff rences moyennes entre les courbes de d veloppement diff rent entre les enfants implant s avant 2 ans et ceux implant s plus tardivement. Les performances des enfants implant s restent pour une vaste majorit 

inf rieures   -2  carts-type comparativement   celles obtenues par des enfants entendants de m me  ge, que le mode de communication utilis  soit exclusivement la langue parl e ou l'anglais sign . Le mode de communication n'a pas d'influence sur les courbes de d veloppement moyennes du langage. Toutes choses  gales par ailleurs (covariables  tudi es : seuil auditif, sexe, revenus familiaux), les enfants suivant une  ducation exclusivement en langue parl e ont de meilleures performances au test de compr hension orale (*M. Potatoe Head*). Ces diff rences pourraient  tre li es au fait que le test est r alis  exclusivement oralement, et donc dans le mode habituel de communication de ce groupe d'enfants (201) (tableau 3.12).

Le suivi longitudinal de Colleti pr sente les r sultats obtenus aupr s d'une s rie de 55 enfants dont 13 implant s entre 4 et 11 mois, parmi 185 enfants op r s. Les auteurs pr cisent que les enfants ayant utilis  des audioproth ses au pr alable ont  t  exclus, ainsi que les enfants pr sentant des troubles associ s ou dont la surdit  est cons cutive   une m ningite. Il n'est pas pr cis  si l'ensemble de ces exclusions correspond aux 130 enfants non inclus dans cette  tude. Un biais de s lection est donc potentiellement majeur, les r sultats de cette  tude n'ont donc pas  t  d taill s (200).

Le suivi longitudinal d'une s rie de cas (65 enfants implant s entre 1 et 5 ans) (199) compl te les r sultats de Miyamoto (198). Si le niveau initial de compr hension du vocabulaire pr sent  en langue parl e   l'entr e en  cole sp cialis e est tr s inf rieur   la moyenne des enfants entendants (*Peabody Picture Vocabulary Test* – sourds : 65 versus entendants : 100 ± 15), l'acquisition du vocabulaire se fait ensuite d'autant plus rapidement que l'implantation est pr coce, permettant de rattraper en moyenne 7 points par an du retard initial ;   partir de ces donn es, un mod le pr dictif multivari  est propos  montrant que les r sultats moyens attendus (et non observ s) resteraient en de   du d veloppement moyen de l'enfant entendant m me 6 ans apr s l'implantation, mais pourraient atteindre un score standardis  sur l' ge de 90/100 si l'implantation avait lieu   un an, 85/100 si l'implantation avait lieu   2 ans, 80/100 si l'implantation avait lieu   3 ans. (199) (tableau 3.12).

Le suivi longitudinal multicentrique effectu  en France aupr s de 50 cas cons cutifs op r s en 1998 et 1999 a permis de confirmer que les enfants implant s avant 3 ans, pr sentaient de meilleurs scores sur certains crit res de d veloppement du langage que les enfants implant s apr s 3 ans (tableau 3.12) (197). Des disparit s individuelles importantes sont mises en  vidence, certains enfants atteignant des scores similaires au score moyen d'enfants entendants sur certains crit res du d veloppement du langage, d'autres progressant peu. Par ailleurs, cette  tude montre que les enfants implant s ont en moyenne une r education orthophonique intensive (en moyenne, 3,3 heures par semaine au cours de la premi re ann e pour diminuer progressivement au cours du temps.   5 ans post-implant, la dur e moyenne hebdomadaire reste  lev e : 2,9 heures ; minimum 1 heure, maximum 8 heures). Cette r education s'effectue   l' cole (38 % des enfants),   l'ext rieur (24 %),   l' cole et   l'ext rieur (33 %).

Lors des premi res ann es apr s l'implantation, la moyenne du score obtenue par les enfants implant s   l' chelle globale d'adaptation g n rale du test « Profil socio-affectif » (PSA) se situe clairement dans la zone de normalit  (202).

Les deux familles qui utilisaient la LSF avant implant ont continu    le faire ; deux autres familles ont eu recours   la LSF   6 et 12 mois post-implant ; 17 enfants ont b n fici  de la LSF. Trois familles utilisaient la LPC avant implant ; elles  taient 16 lors du suivi   5 ans apr s implant ; 30 enfants ont b n fici  de LPC. Deux familles utilisaient le fran ais sign  avant implant, elles  taient 6 lors du suivi   5 ans apr s implant ; 7 enfants ont b n fici  de fran ais sign . 46 % des enfants sont scolaris s en milieu et classe ordinaire, 30 % en classe d'int gration scolaire (CLIS), 17 % en  tablissement sp cialis , et 7 % en milieu ordinaire avec temps partiel en CLIS (197).

La s curit  des implants cochl aires a  t   tudi e dans deux revues syst matiques r centes (3,94), qui concluent en faveur de cette intervention chirurgicale apr s analyse de la balance b n fice-risque chez l'enfant (cf. ci-dessus). Aucun  l ment identifi  r cemment publi  ne

remet en cause les conclusions de ces  tudes. Une  tude r cente a analys  les causes et le co t de la non-utilisation des implants cochl aires (203).

► **Perspective des familles**

Les points de vue des familles relatifs aux implants cochl aires ont  t   tudi s dans 9 des  tudes identifi es : 7  tudient le point de vue des parents (197,204-210) (tableau 3.13), et 2 celui des enfants ou adolescents (211,212) (tableaux 3.14 et 3.15).

Sous r serve des biais de s lection possibles relatifs   ce type d'enqu te (196), les parents sont globalement positifs concernant l'impact de l'implant cochl aire pour le d veloppement global de leur enfant. Plusieurs soulignent le fait que l'acquisition parall le de la langue des signes est une aide importante   la communication avec l'enfant, tant avant que l'expression en langue parl e de l'enfant soit suffisante pour lui permettre de s'exprimer en parlant, que dans les moments de la vie quotidienne o  l'utilisation de l'implant n'est pas possible (cf. tableaux 3.13 et 3.14).

3.3.4 Communication totale

Le groupe de travail constate que la d finition de « communication totale » recouvre des interventions diff rentes selon les acteurs et porte donc   confusion.

Certains auteurs consid rent que la communication totale est une approche o  toutes les formes de communication peuvent  tre propos es   l'enfant dans des temps diff rents ou parfois simultan ment (langue des signes, fran ais ou anglais sign , dactylogogie, langue parl e avec amplification, langue parl e compl t e, etc.) (213). Une  quipe am ricaine consid re comme « communication totale » toute forme de programme utilisant un mode de communication qui peut  tre « principalement sign  » ou « en langue parl e et signes » ou « avec accent mis sur la langue parl e », et l'oppose   la « communication orale » qui comprend les programmes de type « langue parl e compl t e », « parl  avec  ducation auditive (*auditory oral*) » ou «  ducation oraliste (*auditory verbal*) », le support visuel allant d croissant (143).

Cependant, dans les toutes publications qui  valuent des r sultats apr s programme de communication totale, celle-ci, lorsqu'elle est d finie, est toujours pr sent e comme une approche visant   d velopper la langue parl e du pays, avec adjonction simultan e de signes. Ces signes, tir s du vocabulaire gestuel de la langue des signes, suivent toujours l'ordre des mots de la langue parl e et non la grammaire de la langue des signes. Dans ces articles, la communication totale semble donc  tre restreinte   l'utilisation du fran ais sign  ou de son  quivalent anglophone le « *Signed English* » ou le « *Manual Coded English* ».

Cette confusion entre communication totale et utilisation du fran ais sign  est pr judiciable   une  valuation objective des effets de la communication totale.

Quatre  tudes cliniques  valuant les interventions de communication totale ont  t  identifi es. Trois d'entre elles ne correspondent pas aux crit res d'inclusion de ce travail car :

- publi es avant 2000 (214) ;
- l' ge auquel cette intervention a  t  propos e est post rieur   6 ans (151) ou n'est pas pr cis , alors que les r sultats sont  valu s au-del  de 6 ans (215).

La derni re est une  tude comparative (134). La communication totale y est d finie comme un programme utilisant l'anglais sign  (cf. section 3.3.5), compar    un programme avec communication en anglais parl  exclusif.

3.3.5 Franais sign 

Le franais sign , ou en pays anglophone, le « *Signed English* » ou le « *Manuel Coded English* », n'est pas une langue, mais un fait de communication qui associe au franais parl  des signes de la LSF, employ s dans l'ordre des mots de la phrase en franais (33). Son utilisation ne doit donc pas ˆtre confondue avec l'usage de la langue des signes, dont la syntaxe est diff rente de celle du franais. Son objectif est de rendre plus accessible   l'enfant sourd la langue parl e (33).

Deux  tudes ont  valu  les r sultats obtenus apr s  ducation en anglais sign  (134,136). Ces  tudes comparent un programme en anglais sign    un programme en langue des signes (136) et   un programme en langue parl e exclusive (134) ; elles ont d j   t  abord es dans les chapitres pr c dents (cf. sections 3.2.2 et 3.3.1).

L'une  value les r sultats obtenus en langue  crite comparativement   un programme d' ducation en langue des signes et   des enfants entendants (136) (cf. section 3.2.2, tableau 3.6). Le programme en anglais sign  ne permet pas aux enfants sourds scolaris s en primaire d'obtenir des r sultats similaires aux enfants entendants, mˆme lorsque ceux-ci d couvrent l'anglais comme seconde langue. L' tude met en  vidence des diff rences significatives en faveur des enfants sourds ayant suivi un programme en langue des signes comparativement aux enfants ayant suivi un programme en anglais sign  concernant l' tendue et la richesse du vocabulaire utilis  dans les productions  crites, apr s ajustement sur le nombre de mots produits (136). Cependant, ces diff rences pourraient ˆtre li es   d'autres facteurs ( ge au d but du programme d'intervention par exemple).

L'autre  value les r sultats obtenus sur le d veloppement de la communication en face   face (parl e ou sign e), comparativement   un programme d' ducation avec communication parl e exclusive (134) (cf. section 3.3.1 ; tableau 3.7). Le programme en franais sign  ne permet pas   l'enfant sourd entre 3 et 5 ans d'obtenir un d veloppement du langage similaire aux enfants entendants, quelle que soit la langue utilis e, sign e ou parl e (134,136). L' tude ne met pas en  vidence de diff rence entre les deux groupes d'enfants sourds ( ducation parl e exclusive ou parl e avec franais sign ) en dehors d'une entr e en communication plus pr coce pour les enfants ayant eu acc s au franais sign , gr ce   l'utilisation pr coce de signes (134).

3.3.6 Langue franaise parl e compl t e

La langue parl e compl t e est la langue parl e du pays   laquelle est adjointe un code manuel des sons de cette langue (phon mes) (216). Ainsi, en France, la personne qui utilise la langue franaise parl e compl t e s'exprime en franais et y associe simultan ment des mouvements cod s de la main qui permettent de lever les ambigu t s li es   la lecture labiale (ex. distinguer « B b  » de « P p  »³⁷). La main qui code est plac e pr s de la bouche de la personne qui parle. Le code LPC en franais est compos  de 8 formes diff rentes et de 5 positions diff rentes de la main. La forme de la main l ve les ambigu t s concernant les consonnes, et la position de la main l ve celles concernant les voyelles (217,218). Son objectif premier est donc d'am liorer la compr hension par l'enfant sourd de la langue parl e via la lecture labiale. Ce code pourrait ˆtre appris en une dizaine d'heures, et des adultes entra n s r ussissent   pratiquer le code LPC en ralentissant le d bit normal de la parole d'environ un tiers (218).

Cinq publications post rieures   2000 ont  t  identifi es. L'une d'entre elles n'a pas  t  incluse dans ce travail car il s'agit d'une revue g n rale de la litt rature (218). Les trois

³⁷ Cet exemple est propos  par l'Association nationale pour la promotion et le d veloppement de la langue franaise parl e compl t e (ALPC).

autres sont issues de la m me  quipe de recherche (217,219,220). Une quatri me  tude pr sente les r sultats obtenus pour une s rie de cas issue d'une  quipe fran aise (221) (tableau 3.16).

Deux publications post rieures   2000 rapportent des r sultats relatifs   l'utilisation du code LPC sur le crit re principal de jugement (compr hension par l'enfant sourd de la langue parl e) (219,221).

L' tude la plus r cente est une  tude transversale comparant la compr hension de mots et pseudo-mots avec ou sans utilisation du code LPC, chez 19 enfants sourds de 4 ans et 10 mois   12 ans ( ge moyen : 8 ans et 8 mois) (219) (tableau 3.16). Ces enfants ont re u un implant cochl aire   un  ge moyen de 3 ans et 10 mois et connaissent le code LPC. Le seuil auditif des enfants, l' ge moyen et la dur e auxquels l'enfant a  t  expos  au code LPC n'est pas d crit. L'exp rimentation consiste   faire reconnaître et r p ter par l'enfant des mots et pseudo-mots, avec ou sans code LPC, avec ou sans aide par la lecture labiale   partir d'une situation film e. Aucune analyse statistique n'est fournie.

La proportion de mots correctement identifi s est de :

- 99 % lors de LPC + lecture labiale + audition simultan es ;
- 89 % lors de LPC + lecture labiale, sans signal auditif ;
- 87 % lors de lecture labiale + audition ;
- 66 % lors d'audition seule ;
- 49 % lors de lecture labiale seule.

La proportion de pseudo-mots correctement identifi s est :

- 86 % lors de LPC + lecture labiale + audition simultan es ;
- 67 % lors de lecture labiale + LPC ;
- 53 % lors d'audition seule ;
- 52 % lors de LPC + lecture labiale sans audition.

Au vu de cette  tude, aucune conclusion fiable sur les  ventuels b n fices du code LPC ne peut  tre retenue.

L' tude fran aise a  t  r alis e au sein d'un SAFEP/SSEFIS qui a pour projet l'acquisition du fran ais oral et  crit pour permettre les acquisitions scolaires en milieu ordinaire (221) (tableau 3.16). La sp cialit  du service r side dans la pr sence de codeurs, qui interviennent en classe pour permettre aux  l ves sourds de recevoir les messages oraux des enseignants et des  l ves entendants, et par un entra nement sp cifique au d codage silencieux (221) (tableau 3.16). Cette  tude met en  vidence que pr s d'un enfant sur 2 suivi par cette structure est ensuite r orient  vers un milieu sp cialis , majoritairement du fait de troubles associ s   la surdit  (troubles sp cifiques du langage, troubles du comportement). Parmi les enfants pr sents en 2002 (n = 55), les r sultats montrent une meilleure perception auditive chez les moins de 12 ans, majoritairement appareill s avec un implant cochl aire, que chez les plus de 12 ans, non implant s. Cependant, pour tous les groupes, la proportion de mots et de phrases parl s correctement per us est sup rieure par la voie visuelle seule (lecture labiale silencieuse associ e   la LPC), que par la voie auditive seule ou associ e   la lecture labiale sans LPC. Cependant, aucune analyse statistique intergroupe n'est propos e. Concernant les tests de compr hension et d'intelligibilit , les donn es graphiques propos es mettent en  vidence le d calage de niveau d'acquisition pour un  ge donn  entre enfants sourds et enfants entendants, mais ne permettent pas de conclure de mani re pr cise en l'absence de l gende diff renciant les groupes.

Une troisi me  tude avait pour objectif d'examiner si les enfants sourds se servant de la LPC pr cocement utilisaient de la m me mani re la correspondance phonologie-orthographe que des enfants entendants (220). Pour cela, les auteurs ont compar , pour trois groupes d'enfants appari s sur leur niveau d'orthographe, les erreurs orthographiques r alis es selon

que les mots prononc s le sont avec une fr quence haute ou basse. Ces trois groupes d'enfants sont un groupe d'enfants entendants et deux groupes d'enfants sourds (seuil auditif > 90 dB HL, appareill s par audioproth se bilat rale), l'un ayant b n fici  du code LPC pr cocement   la maison et   l' cole en moyenne depuis l' ge de 18 mois, l'autre en ayant b n fici  essentiellement   l' cole en moyenne depuis l' ge de 3 ans. La comparaison des niveaux d'orthographe n'a pas d'int r t pour ce travail puisque les groupes sont appari s sur ce crit re. Par contre, on observe que :

- l' ge moyen des enfants pour atteindre un m me niveau d'orthographe est significativement plus  lev  (+ 2 ans et 3 mois) pour les enfants ayant b n fici  du code LPC essentiellement   l' cole, comparativement aux enfants ayant b n fici  de la LPC plus pr cocement   la maison ; ces derniers atteignent le niveau d'orthographe attendu au m me  ge que les enfants entendants ;
- le niveau de lecture est significativement plus faible pour les enfants ayant b n fici  du code LPC essentiellement   l' cole comparativement aux enfants ayant b n fici  plus pr cocement de la LPC   la maison (score 14/36 vs 21/36) ; ces derniers atteignent le m me niveau de lecture que les enfants entendants, ayant le m me niveau d'orthographe.

Notons que ces r sultats sont   interpr ter avec prudence car un biais de confusion li    la langue principale utilis e au domicile est possible. Les auteurs ne pr cisent pas le nombre d'enfants dont le fran ais parl  est la langue principale, alors qu'ils sugg rent des diff rences possibles puisque 79 % vs 100 % des parents sont entendants selon les groupes. Ni la proportion d'enfants issus de familles utilisant une langue  trang re au domicile ni la r partition des cat gories socioprofessionnelles n'est pr cis e (220).

En conclusion, cette  tude montre qu'  8 ans,   niveau d'orthographe  quivalent, les enfants ayant b n fici  de la LPC   la maison, en moyenne   18 mois, obtiennent au m me  ge le m me niveau de lecture que les enfants entendants. Cela ne permet pas de conclure de mani re g n rale que la LPC utilis e pr cocement permettrait d'acqu rir au m me  ge que les enfants entendants un m me niveau de lecture, car la proportion d'enfants obtenant le score moyen d'orthographe en population g n rale n'est pr cis e pour aucun des groupes.

La quatri me publication avait pour objectif d'appr hender les repr sentations phonologiques de la langue   partir de la capacit  de l'enfant   identifier des rimes (exp rience 1) ou   en  crire (exp rience 2), selon qu'il utilise ou non la LPC   domicile ou   la maison (217). Ces deux groupes d'enfants sont compar s   des groupes d'enfants sourds qui s'expriment uniquement en parlant (sans LPC) ou en langue des signes et   un groupe d'enfants entendants (tableau 3.16). La population des enfants sourds concerne des enfants de plus de 4 ans dont le seuil auditif est tr s  lev  (seuil > 65 dB HL, moyenne > 90 dB HL). Les r sultats n cessitent d' tre interpr t s avec une grande prudence, en particulier car les modalit s de recrutement des enfants ne sont pas explicites et que des biais d'analyse sont possibles (pas de prise en compte des r sultats des enfants n'ayant pas compris la consigne par exemple). Cette  tude fait  tat des donn es suivantes concernant les enfants sourds utilisant la LPC   domicile et   l' cole (217) :

- ils ont b n fici  de la LPC au moins deux fois plus t t que ceux l'utilisant uniquement   l' cole (exp rience 1 : 28 vs 56 mois ; exp rience 2 : 39 vs 85 mois) ;
- concernant leur capacit    identifier des paires de mots qui riment, lorsque ceux-ci leur sont pr sent s sous forme d'images, leurs r sultats ne sont pas statistiquement diff rents de ceux des enfants entendants ; en revanche, les r sultats des enfants sourds s'exprimant uniquement en parlant ou en langue des signes sont statistiquement inf rieurs   ceux des enfants entendants ; la LPC propos e pr cocement et au domicile permettrait donc d'acqu rir une bonne repr sentation phonologique chez des enfants sourds ayant un seuil auditif  lev  ;
- concernant leur capacit     crire des mots qui riment avec ceux qui leur sont pr sent s sous forme d'image ou de texte, leurs r sultats sont significativement inf rieurs   ceux des enfants entendants ; apr s ajustement sur le niveau de lecture, ils ont de meilleurs r sultats

que les enfants utilisant la LPC uniquement   l' cole ; la bonne repr sentation phonologique ne serait pas suffisante chez ces enfants pour leur permettre de manipuler ais ment les rimes ;

- leur moyenne d' ge est de 10 mois sup rieure   la moyenne d' ge des enfants entendants ayant le m me niveau de lecture (exp rience 2 : groupes appari s sur le niveau de lecture des enfants sourds) ; cette diff rence est tr s inf rieure   la diff rence d' ge observ e entre les enfants entendants et les enfants sourds utilisant la LPC uniquement   l' cole ; ces derniers, de moyenne d' ge de 16 ans et 11 mois, utilisant en moyenne la LPC   l' cole depuis l' ge de 7 ans, ont un niveau de lecture appari  avec des enfants entendants de 10 ans et 4 mois, soit une diff rence d' ge de plus de 6 ans (217) ; l'utilisation de la LPC au domicile chez des enfants avant l'entr e   l' cole pourrait donc  galement avoir un int r t pour l'acquisition de la lecture. N anmoins, cette hypoth se n cessite d' tre confirm e par des  tudes mesurant sp cifiquement les capacit s de lecture de l'enfant sourd.

En conclusion, cette  tude semble montrer que la LPC pourrait apporter certains b n fices pour le d veloppement de la langue parl e (aspects phonologiques) chez les enfants sourds capables de comprendre la consigne (la proportion de ces enfants n'est pas pr cis e) et ayant b n fici  de la LPC   l' cole et au domicile depuis l' ge de 2 ans et demi en moyenne. Des b n fices pourraient  tre attendus sur l'acquisition de la lecture, mais aucune conclusion fiable sur ce point n'est possible en attente d' tudes ult rieures, centr es sp cifiquement sur ce crit re de jugement.

3.3.7  ducation oraliste, auditive, verbo-tonale

L' ducation oraliste (*« auditory-oral approach »*) a pour objectif principal d'aider les enfants sourds   apprendre   parler (222). En France, l'*«  ducation oraliste,  cole de pens e, qui fait le choix de n'utiliser que la langue orale et  crite   l'exclusion de tout autre mode langagier »* est distingu e de l'*«  ducation orale »*, qui peut *« tout   fait  tre envisag e dans le cadre d'une  ducation bilingue »* (33).

L' ducation auditive (*« auditory-verbal approach »*) a pour objectif principal d'aider l'enfant    couter, objectif principal dont d coule l'objectif secondaire, celui de l'aider   parler (223). Cet entra nement   la discrimination auditive sans canal visuel concerne les sons environnants, ainsi que les sons de la parole d'autrui et de la parole produite par l'enfant.

L'approche verbo-tonale, associ e   une  ducation auditive intensive, a pour objectif d'aider l'enfant   ma triser la prosodie du message parl  (33). Cette m thode valorise la polysensorialit  et l'utilisation du corps dans sa globalit  pour la production des sons de la parole.

Ces approches reposent toutes trois sur une optimisation de l'audition de l'enfant   partir d'audioproth ses ou d'implants cochl aires et sur des s ances individuelles ou collectives d' coute et de production de la parole.

Quatre publications  dit es depuis 2000 et centr es sur les approches auditives ont  t  identifi es (33,224-226) (tableau 3.17). Deux n'ont pas  t  incluses dans ce travail car il s'agit de revues g n rales (33,226).

Notons qu'aucune  tude publi e depuis 2000 n'a  valu  l'approche verbo-tonale ni l'approche oraliste. Cette derni re  tait l'approche pr dominante avant les ann es 1980, et ses limites pour le d veloppement de la langue parl e et  crite ont  t  largement d battues et critiqu es dans les ann es 1980 (218).

La publication isra lienne est une  tude transversale pr sentant 5 exp rimentations diff rentes ayant pour objectif d' valuer la compr hension de phrases, selon leur structure grammaticale (avec ou sans subordonn e relative, avec ou sans forme passive), chez 20 enfants sourds scolaris s en  cole primaire ordinaire (224). Leur moyenne d' ge au moment de l' valuation est 8 ans et 9 mois [7 ans et 8 mois ; 9 ans et 9 mois] (exp riences 1 et 2). Le seuil auditif moyen n'est pas pr cis  (surdit  moyenne   profonde). Ces enfants portent tous une aide auditive ; ils ont tous suivi un programme d' ducation avec communication parl e depuis l' cole maternelle. Ce programme d' ducation avec communication parl e n'est pas d taill . Parall lement   leur scolarit , ils suivent des cours individuels de soutien par un enseignant sp cialis . Les r sultats des enfants sourds sont compar s   un groupe t moin d'enfants entendants issus du m me milieu socio-culturel et pour lesquels l'enseignement vient juste d'aborder les points de grammaire  valu s. Les enfants entendants ont en moyenne 2,5 ans de moins que le groupe d'enfants sourds. Les auteurs ne mettent pas en  vidence de diff rence entre les groupes d'enfants sourds et entendants dans la compr hension de phrases parl es ayant une structure sujet-verbe-compl ment, une subordonn e relative du sujet (taux de compr hension moyen par les enfants sourds : 95 %) ; en revanche, des diff rences significatives sont observ es concernant la compr hension ou la production de phrases avec subordonn es relatives sur le compl ment d'objet (taux de r ussite pour la compr hension de phrases relatives du compl ment d'objet, sourds *versus* entendants : 68 % vs 86 %, $p = 0,007$).

L' tude allemande est un suivi prospectif sur 2 ans d'enfants sourds de moins de 6 ans (seuil auditif > 90 dB HL) qui suivent un programme d' ducation auditive (« *auditivo-verbal* ») dit « naturel » (225). Ce dernier n'est pas d crit pr cis ment, mais ses principes sont explicit s :

- suivi pr coce de l'enfant ;
- optimisation r guli re des aides auditives ;
- suivi de l'acceptation et utilisation de l'aide auditive ;
- soutien familial et professionnel pour l' coute et la parole fond  sur :
 - une langue parl e spontan e, sans hyperarticulation, avec volume et variations normales,
 - des activit s sp cifiques o  la parole est explicit e par tout support visuel,
 - une sollicitation du dialogue au cours du jeu,
 - une utilisation des expressions faciales et gestuelles habituelles pour des personnes entendants,
 - pas d'utilisation de la langue des signes ou de la langue sign e.

La m thode de cette enqu te est peu d crite, ne permettant pas d' liminer certains biais (seuls 54,4 % des enfants  ligibles ont  t  inclus, les perdus de vue semblent plus nombreux parmi les plus jeunes, certains crit res de jugement sont flous). Sous r serve de ces limites, les auteurs montrent que :

- l' ducation auditive d bute en moyenne   10 mois, soit 3 mois apr s la mise en place d'une audioproth se ;
- les principes du programme sont strictement suivis seulement par environ une moiti  des parents et des professionnels ;
- le r glage optimal des audioproth ses n'est effectif que chez 40 % des enfants ;
- la proportion des enfants appareill s par une audioproth se diminue au cours du temps pour aboutir en fin d' tude ( ge moyen : 4,5 ans)   une proportion de 54 % d'enfants porteurs d'implants cochl aires ;
- un tiers des enfants apr s un an (moyenne d' ge : 3 ans) et la moiti  des enfants apr s 2 ans de suivi (moyenne d' ge : 4,5 ans) atteignent un score de d veloppement du langage (langue parl e) dans les limites de la normale (score $\geq 10^e$ percentile en population g n rale, c'est- -dire score sup rieur au score atteint par les 10 % d'enfants entendants ayant les scores les plus faibles en population g n rale).

3.3.8 Interventions bilingues dans le cadre d'une approche audiophonatoire

► Effet principal attendu avant 6 ans : acquisition de la langue des signes et de la langue parl e

Bien que l'apprentissage de la langue des signes fasse partie des programmes d'intervention pr coce qui ont  t  d taill s dans les publications de la section 3.1.3, aucune  tude identifi e n'a  valu  sp cifiquement l'effet de ces interventions, ni sur l'acquisition de la langue des signes ni sur celle de la langue parl e, que ce soit comparativement   des enfants entendants pour la langue parl e,   des enfants sourds de parents utilisant la langue des signes pour cette langue, ou par rapport aux enfants sourds   qui ne serait propos e que la langue parl e.

► Effet secondaire attendu au-del  de 6 ans : acquisition de la la langue  crite

Une seule  tude post rieure   2000 ayant analys  le lien entre une intervention bilingue et les performances en fran ais ou anglais  crit a  t  identifi e (227). Il s'agit d'une  tude transversale chez des enfants ayant suivi une  ducation bilingue fran ais-langue des signes en Suisse romande (227). Les auteurs montrent que les r sultats en fran ais  crit sont associ s   la bonne ma trise des capacit s de narration en langue des signes, mais les  l ments relat s dans la publication sont trop incomplets pour tirer une conclusion sur l'efficacit  d'une  ducation bilingue ( ge, seuil auditif, intervention effectu es aupr s des enfants, r sultats bruts non pr cis s) (tableau 3.18).

► Perspective des parents

Le point de vue des parents concernant sp cifiquement l'impact des interventions bilingues ne semble pas avoir  t   valu  r cemment. Aucune  tude publi e depuis 2000 n'a  t  identifi e.

3.3.9 Contenu des programmes d'intervention pr coce selon une approche audiophonatoire

Aucun article ayant  valu  les r sultats obtenus apr s mise en  uvre d'un programme d'intervention pr coce selon une approche audiophonatoire n'a apport  de pr cision compl mentaire relative au contenu des programmes, comparativement   ce qui a  t  identifi  dans le cadre g n ral des interventions pr coces (cf. section 3.1.3). Rappelons que les  tudes d taill es de ce chapitre pr c dent s'inscrivent toutes dans une approche audiophonatoire, puisque la stimulation par aide auditive conventionnelle ou implants est syst matiquement cit e par les  tudes d taill es dans la section 3.1.3.

3.3.10 Recommandations de la HAS : mise en  uvre d'une approche audiophonatoire

► Objectifs

Avant 3 ans, les objectifs de d veloppement de la communication et du langage sont :

- maintenir et d velopper toutes formes de communication, verbale ou non verbale, entre l'enfant et son entourage ;
- am liorer la perception auditive ;
- d velopper les capacit s de l'enfant en compr hension et expression en fran ais parl  ;
- introduire progressivement, comme pour tout enfant, la modalit   crite du fran ais, en particulier   partir de situations de la vie quotidienne (lecture d'histoires, graphismes, etc.).

Lorsque les parents choisissent une  ducation avec une communication bilingue, un objectif compl mentaire s'ajoute aux objectifs pr c dents :

- d velopper les capacit s de l'enfant en compr hension et expression en LSF.

► **Recommandations communes   l'ensemble des programmes de mise en  uvre de l'approche audiophonatoire**

Il est recommand  de maintenir et d velopper toute forme de communication   partir des diff rentes aff rences sensorielles, visuelles, tactiles, proprioceptives et auditives (communication multimodale) au cours des rencontres effectu es avec l'enfant et sa famille dans le cadre de l'intervention pr coce. Il s'agit de soutenir, le plus t t possible, une app tence communicationnelle et relationnelle en donnant   l'enfant sourd un moyen d'expression pr coce qui lui permet d'exprimer l'ensemble de ses besoins, affects et d sirs.

Il est recommand  que les gestes arbitraires ou iconiques soient utilis s en appui de l'oral selon les besoins de l'enfant, le souhait et les capacit s de la famille : signes emprunt s   la langue des signes (LSF), code gestuel intrafamilial, cl s de la langue fran aise parl e compl t e (LPC).

L'acquisition du fran ais dans ses deux modalit s (langue parl e et  crite) n cessite :

- la stimulation de la fonction auditive par l'interm diaire d'appareils conventionnels d'amplification puis, si indiqu , d'implants cochl aires (cf. annexe 6 des recommandations) ;
- l'impr gnation linguistique quotidienne de l'environnement ;
- un apprentissage explicite avec des r ductions orthophoniques plurihebdomadaires centr es sur l'apprentissage de la parole, de la lecture labiale et sur les acquisitions lexicales et syntaxiques de cette langue. Cet apprentissage n'exclut pas l'acquisition de la langue des signes dont le lexique et la structure grammaticale sont diff rents.

Une proc dure d'appareillage   l'aide d'appareils conventionnels d'amplification est recommand e dans les 3 mois qui suivent le diagnostic, pour tout enfant pr sentant une surdit  bilat rale permanente dont le seuil auditif est sup rieur   40 dB HL. Ce d lai peut cependant  tre allong  jusqu'  6 mois lorsque le diagnostic a  t  pos  avant l' ge de 6 mois, notamment s'il s'agit d'une surdit  moyenne. L'adaptation proth tique est binaurale et st r ophonique, sauf contre-indication clinique. Le port r gulier des aides auditives est recommand  pour renforcer l'efficacit  de l'appareillage dans cette p riode de grande plasticit  c r brale et d veloppementale.

Les parents doivent  tre tr s pr cis ment inform s dans le cadre de la prise en charge audioproth tique sur les appareils de correction auditive, sur la n cessit  de l'appareillage et le b n fice que l'enfant pourra en retirer ainsi que sur les contraintes qui sont li es au port de l'appareil. Ces informations renforcent et compl tent les premi res informations donn es par l'ORL lors de l'annonce du diagnostic.

Il est recommand  de porter une attention particuli re   l'accompagnement des parents lors du processus d'acceptation de l'appareillage ainsi qu'au moment de la mise en place des appareils. Les  changes avec la famille doivent par ailleurs tenir compte de leur crainte de rencontrer des difficult s d'acceptation au sein de la famille ou de l'entourage social, car les aides auditives rendent visible la surdit , qui jusqu'alors ne l' tait pas.

L'appareillage effectu  par l'audioproth siste ne doit pas se limiter   la mise en place d'un appareil, mais inclut le choix et l'adaptation, le contr le d'efficacit  imm diat et permanent ainsi que l' ducation proth tique. Cette  ducation proth tique concerne les diff rentes d monstrations pratiques de mise en place et de maintenance des aides auditives, les conseils et consignes concernant leur utilisation, la validation de leur efficacit  et les explications concernant les  ventuels r glages.

Cette  ducation proth tique doit  voluer au cours du temps afin de s'adapter aux r actions de l'enfant et   l' volution du d veloppement de la langue parl e constat e lors des contr les du suivi permanent. Ce suivi s'int gre dans le cadre d'une prise en charge interdisciplinaire en collaboration  troite et permanente avec la famille.

Dans le cadre d'une surdit  cong nitale ou acquise avant le d veloppement de la langue parl e, lorsque l'enfant pr sente les crit res d'indication d'un implant cochl aire³⁸, il est recommand  que les parents soient inform s avant les 18 mois de l'enfant, et le plus t t possible si l'enfant est plus  g , des possibilit s de stimulation de la fonction auditive offertes par l'implant cochl aire : r sultats attendus, compatibilit  de ce projet dans le cadre d'une  ducation bilingue, et de ses contraintes : risques de complications ou r interventions, n cessit  de la poursuite de la r education orthophonique dans les ann es suivantes, impact financier (cf. argumentaire section 6.4.7). Il est recommand  d'informer les parents que les r sultats attendus sur la perception auditive et le d veloppement de la langue parl e seront meilleurs si l'implantation a lieu avant les 2 ans de l'enfant (grade C).

Il est recommand  qu'une  ducation auditive soit r guli rement dispens e par un professionnel sp cialis  pour d velopper l'int r t puis la connaissance du monde sonore (bruits quotidiens et reconnaissance de la parole). Les nombreux outils et jouets musicaux adapt s,   disposition des professionnels, favorisent la participation de l'enfant aux activit s de d couverte du monde sonore et vocal. Cette  ducation auditive n cessite que l'appareillage soit mis en place et que les activit s soient pratiqu es de fa on ludique.

Il est recommand  de d velopper les capacit s d'expression de l'enfant par un travail sp cifique de contr le du souffle et de la voix et par l'encouragement de l'expression de l'enfant en fran ais parl  lors des activit s de la vie quotidienne.

Deux s ances hebdomadaires pour les cas de surdit s moyennes, 3 ou 4 s ances hebdomadaires pour les surdit s s v res et profondes sont recommand es.

► **Approche audiophonatoire et projet  ducatif**

Les programmes d'intervention pr coce proposant une approche audiophonatoire ont pour principe de stimuler la voie auditive en vue de d velopper la langue parl e (compr hension et expression). Ils peuvent entrer dans le cadre de projets d' ducation avec « communication en langue fran aise » ou de projets d' ducation avec « communication bilingue, langue des signes fran aise et langue fran aise ».

Dans le cadre d'un projet d' ducation avec « communication en langue fran aise », le fran ais parl ³⁹ constitue la langue premi re de l'enfant. Avant 3 ans, deux types de programmes d'intervention pr coce audiophonatoire en fran ais sont classiquement d crits en fonction du mode de communication verbale principalement utilis  avec l'enfant sourd :

- une communication en langue fran aise parl e compl t e (LPC) ; la langue utilis e est le fran ais⁴⁰ ; la LPC facilite la compr hension et les  changes lors de situations dans lesquelles le fran ais parl  est difficilement per u par l'enfant ; le message  mis en fran ais par la personne qui lui parle est compl t  simultan ment par un code gestuel qui permet de lever les ambigu t s de la lecture labiale, en respectant le vocabulaire et la grammaire du fran ais ; lorsqu'il parle, l'enfant sourd n'a pas besoin d'utiliser ce code, sauf s'il  change avec une autre personne sourde utilisant la LPC ; dans ce type de programme, il est recommand  de proposer aux parents d'apprendre et d'utiliser au domicile les cl s de la langue fran aise parl e compl t e, si possible avant que l'enfant entre   l' cole (grade C) ;
- ou une communication en fran ais sign , appel e  galement fr quemment « communication totale » ; la langue utilis e est le fran ais ; la compr hension ou l'expression par l'enfant sourd du message exprim  en fran ais parl  est soutenue par l'utilisation simultan e de signes isol s de la LSF employ s dans l'ordre des mots de la phrase en fran ais. Cet ordre est diff rent de celui utilis  en LSF pour exprimer la m me id e, car la grammaire de la LSF et celle du fran ais sont diff rentes.

³⁸ Les indications des implants cochl aires sont d finies, hors cas particulier, par un avis rendu par la HAS en 2007 (cf. annexe 6 des recommandations).

³⁹ Entre 0 et 3 ans, lorsque la langue maternelle est une autre langue parl e, la langue premi re de l'enfant peut  tre une langue parl e diff rente du fran ais.

⁴⁰ Le code LPC existe  galement pour d'autres langues que le fran ais.

En l' tat actuel des connaissances scientifiques (134), il n'a pas  t  possible de recueillir un consensus entre les diff rents acteurs pour proposer de recommander l'un plut t que l'autre de ces programmes d'intervention pr coce audiophonatoire en franais (cf. argumentaire section 6.4.1). En revanche, un consensus se d gage nettement pour recommander de ne plus proposer aux enfants sourds des programmes d'intervention pr coce exclusivement en franais parl  sans le soutien d'un support gestuel compl mentaire.

Dans le cadre de projets d' ducation avec « communication bilingue », l'approche audiophonatoire permet de proposer un programme d'intervention pr coce o  le franais parl  est propos  alternativement avec la LSF, sans pr juger de la langue premi re qui sera utilis e par l'enfant pour s'exprimer. La communication et les  changes dans la vie quotidienne peuvent avoir lieu dans l'une ou l'autre langue. La LSF facilite la compr hension et les  changes lors de situations dans lesquelles le franais parl  est difficilement peru par l'enfant. L'utilisation des deux langues permet   l'enfant de d velopper les sp cificit s de toute personne bilingue : impr gnation de deux cultures, strat gies de compensation entre les deux langues, flexibilit  cognitive. La mise en  uvre d'un programme d'intervention audiophonatoire en franais, avec LSF, doit respecter les conditions requises pour toute approche audiophonatoire conjointement   celles requises pour l'approche visuogestuelle.

Afin de respecter leur projet  ducatif conform ment   la loi⁴¹, d s lors que les parents souhaitent que leur enfant sourd ait une  ducation avec « communication bilingue » visant   d velopper le franais dans ses deux modalit s (franais parl  et franais  crit), il est recommand  de proposer   l'enfant et   ses parents le plus t t possible une approche audiophonatoire associ e   un environnement leur permettant d'acqu rir la LSF et non seulement le franais sign , ce dernier ne visant que la « communication en langue franaise ».

3.4 Modalit s de mise en  uvre d'une approche visuogestuelle

Ce chapitre a pour objectif de pr ciser quelles sont les diff rentes modalit s de mise en  uvre de programmes d'intervention pr coce visant l'acquisition premi re de la langue des signes, dans le cadre d'une approche visuogestuelle.

L'apprentissage de la langue des signes a pour objectif principal de permettre   l'enfant sourd d'acc der au langage et de communiquer le plus pr cocement possible par l'interm diaire de cette langue. Ces  changes n cessitent que les interlocuteurs de l'enfant connaissent ou apprennent  galement cette langue.

Au vu des objectifs de ce travail, centr  sur le d veloppement du langage et de la communication chez l'enfant sourd avant 6 ans, l'analyse de la litt rature a port  sur les  tudes d'intervention ou observationnelles ayant  valu  les effets des situations ou interventions visant l'apprentissage de la langue des signes sur la compr hension et l'expression en langue des signes (effet principal attendu) ; les effets de l'acquisition de la langue des signes sur l'acquisition de la langue parl e ou  crite du pays (effet secondaire potentiel) ont  t  analys s pr c demment (section 3.2.2).

L'analyse de la litt rature n'a pas eu pour objectif de montrer les b n fices de l'acquisition de la langue des signes sur d'autres aspects que ceux relatifs au d veloppement du langage et de la communication, en particulier sur le d veloppement cognitif de l'enfant, m me si ces aspects sont essentiels dans le cadre du d veloppement global de l'enfant. Rappelons que les  tudes ayant  valu  le lien entre d veloppement psychique et modes de communication ont  t  abord es dans le chapitre section 4.

⁴¹ Loi n 2005-102 du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es.

Aussi importantes soient-elles, les  tudes suivantes relatives   l'acquisition de la langue des signes n'ont pas  t  incluses car :

- il ne s'agit pas d' tudes observationnelles o  le nombre d'enfants sourds inclus est inf rieur   10 (228-230) ;
- l' ge auquel l'intervention a  t  propos e n'est pas pr cis  ou est post rieur   6 ans (231,232) ;
- le crit re de jugement ne concerne pas directement le d veloppement du langage ou de la communication, mais les aspects cognitifs du d veloppement de l'enfant (233-237,237-239) ;
- il s'agit d'une revue g n rale et non d'une revue syst matique (240-243).

3.4.1 Perspective professionnelle

Ce chapitre a pour objectif de pr ciser les niveaux d'acquisition en langue des signes et en langue  crite du pays apr s des interventions pr coces selon une approche visuogestuelle.

► Niveau d'acquisition de la langue des signes apr s approche visuogestuelle

De m me que l'acquisition de la langue parl e se fait spontan ment chez l'enfant entendant entour  de personnes qui parlent, l'acquisition de la langue des signes se fait spontan ment lorsque les personnes pr sentes dans l'environnement imm diat de l'enfant utilisent cette langue.   cet  gard, la situation la plus caract ristique est celle des enfants, sourds ou entendants, de parents utilisant cette langue comme langue principale de communication.

Cependant, cette situation id ale pour l'acquisition de la langue des signes est peu fr quente puisque 95 % des enfants sourds naissent de parents entendants (56). La probabilit  que ces familles connaissent la langue des signes est tr s faible puisque l'on estime que cette langue est utilis e par 119 000 personnes en France, soit environ par 2 personnes sur 1.000 (60,61). L'enjeu pour l'enfant sourd de parents entendants, ne connaissant pas la langue des signes, est de conna tre les diff rentes interventions, centr es sur l'enfant ou sur ses parents, qui permettent   l'enfant sourd d'acc der au langage par l'interm diaire de cette langue.

L'analyse de la litt rature s'est efforc e de rechercher les points suivants :

- quelles sont les interventions qui permettent   l'enfant sourd d'acqu rir la langue des signes lorsque ses parents ou proches ne connaissent pas cette langue ?
-   quel  ge doivent  tre propos es ces interventions, si l'on souhaite que l'enfant sourd dont les parents ne connaissent pas cette langue initialement puisse obtenir une ma trise de cette langue similaire   celle d'enfants n s de parents l'utilisant d s leur naissance (d s le stade des interventions pr coces,   l'entr e en maternelle,   l'entr e   l' cole primaire) ?

Deux  tudes publi es depuis 2000 ayant  valu  le niveau acquis en langue des signes am ricaine (ASL) en fonction de l'exposition de l'enfant   cette langue comme langue premi re ou langue seconde ont  t  d crites pr c demment ; elles montrent que plus la langue est propos e pr coc ment, plus le niveau de la langue des signes acquis par l'enfant au cours de son d veloppement est  lev , en particulier si la langue parl e n'est pas acquise   5 ans (133,135) (cf. section 3.2.2 ; tableau 3.5).

Une troisi me  tude, transversale, r alis e en pays anglophone, a pour objectif d'identifier les relations entre niveau en langue des signes et en anglais  crit ; elle donne cependant des informations sur le niveau acquis en ASL en fonction de l' ge et du statut auditif des m res (sourdes ou entendants) (141) (tableau 3.6). Une quatri me  tude, observationnelle, r alis e en Finlande, a pour objectif d' valuer le lien entre niveau en langue des signes finlandaise et diff rents param tres, dont l'utilisation pr coce de la langue des signes au domicile (244) (tableau 3.6).

- L' tude, effectu e aupr s de l'ensemble des enfants sourds scolaris s en structure sp cialis e en Californie, montre que les niveaux obtenus entre 8 et 15 ans en langue des

signes (compr hension et production) varient significativement selon que la m re est sourde ou entendant. Entre 8 et 11 ans, 22 % des enfants de m re entendant obtiennent un niveau  lev  en langue des signes pour 38,5 % des enfants de m re sourde. Au m me  ge, un enfant sur deux de m re entendant et un enfant sur quatre de m re sourde n'est parvenu qu'  un faible niveau de langue des signes (141).

- L' tude la plus r cente est une  tude finlandaise effectu e aupr s de 86 enfants sourds de 5   15 ans, soit un tiers des enfants finlandais utilisant la langue des signes (244). Elle a  tudi  le lien entre les comp tences en langue des signes en fonction du d veloppement pr coce de la langue des signes ($r = 0,63$, $p < 0,001$), les mouvements en s rie de la main ($r = 48$; $p < 0,001$) ou des doigts, l'instruction de la langue des signes au domicile ($r = 46$, $p < 0,001$) et la premi re langue des parents ($r = 34$, $p < 0,001$, 74 parents utilisent le finnois, 10, la langue des signes finnoise comme premi re langue et 2, le su dois). Apr s analyse multivari e, la capacit    reproduire des s ries gestuelles et le d veloppement pr coce d'une communication sign e expliquent 51 % de la variance du mod le (244). N anmoins, des conclusions pragmatiques sur l' ge auquel devrait  tre propos e la langue des signes sont difficiles puisque la notion « pr coce » n'est pas explicit e, et le niveau de langue obtenu par rapport au niveau attendu n'est pas discut .

► Contenu des interventions visant l'acquisition de la langue des signes

Dans la mesure o  aucune  tude ayant  valu  les interventions en langue des signes ne pr cise le contenu de ces interventions, l'analyse non exhaustive d'avis d'auteurs et les  changes au sein du groupe de travail permettent de constater que :

- l'objectif des interventions visant l'acquisition de la langue des signes chez l'enfant de moins de 6 ans est de cr er un environnement o  sera pratiqu e cette langue. Les interventions effectu es avant l'entr e   l' cole ne sont pas des interventions  ducatives visant   enseigner   l'enfant la langue des signes, mais ont pour objectif de lui proposer un environnement o  cette langue est utilis e. L'enseignement de la langue des signes fran aise, tout comme celui du fran ais, rel ve de la responsabilit  de l' ducation nationale d s lors que les parents ont fait le choix d'une  ducation « avec communication bilingue » et que l'enfant atteint l' ge d'entrer   l' cole (25) ;
- cette langue peut  tre propos e aux enfants sourds de moins de 6 ans sous diff rentes formes :
 - dans le cadre de leur environnement familial, si les proches de l'enfant (parents, fratrie, etc.) utilisent cette langue quotidiennement (situation id ale, mais rare) ;
 - dans le cadre social, avant l'entr e   l' cole, en faisant garder son enfant chez une assistante maternelle utilisant la langue des signes ou en structure collective o  des professionnels connaissent cette langue (40) ;
 - dans le cadre associatif, favorisant la rencontre de parents sourds utilisant cette langue et de parents entendants ne l'utilisant pas, en pr sence de leurs enfants (40) ;
 - dans le cadre de programme d'intervention pr coce (cf. section 7.1.6). Les interventions propos es concernent soit l'enfant (87), soit les parents   qui l'on propose des formations en langue des signes afin qu'ils puissent l'utiliser avec leur enfant dans leur environnement quotidien (129,131). Lorsque l'intervention est propos e directement aupr s de l'enfant, les formations sont r alis es par un intervenant en langue des signes ou un  ducateur sp cialis  pour les enfants sourds ; elles sont hebdomadaires dans 63 % des cas, pour une dur e d'une heure par semaine, mais moins fr quentes dans 37 % des cas (87) (tableau 3.1) ;
- dans le cadre d'interventions  ducatives apr s les 3 ans de l'enfant, dans des structures scolaires, m dico- ducatives ou m dico-sociales.

► Conclusion

Les  tudes ayant d crit les niveaux d'acquisition en langue des signes apr s exposition de l'enfant   cette langue ne d crivent pas les interventions propos es   l'enfant et   ses

parents, mais uniquement l' ge et le lieu (famille ou  cole) auxquels l'enfant a  t  expos    cette langue.

Lorsque la langue des signes est propos e comme la ou une des premi res langues, le niveau d'acquisition de la langue  crite, seconde langue, d pend du niveau de langue des signes acquis au pr alable (niveau de preuve 4) (141). Le niveau de langue acquis en langue des signes d pend de l' ge auquel la langue a  t  propos e et de l'acquisition ant rieure ou non d'une langue parl e (niveau de preuve 3) (135,137,138) (cf. section 3.2.2).

3.4.2 Perspective des parents

Le point de vue des parents concernant sp cifiquement les interventions visant   acqu rir la langue des signes comme langue premi re ne semble pas avoir  t   valu  r cemment. Aucune  tude publi e depuis 2000 n'a  t  identifi e.

3.4.3 Recommandations de la HAS : mise en  uvre de l'approche visuogestuelle

► Objectif de d veloppement de la communication et de la langue

Avant 3 ans, les objectifs de d veloppement de la communication et du langage sont :

- maintenir et d velopper toutes formes de communication, verbale ou non verbale, entre l'enfant et son entourage ;
- d velopper les capacit s de l'enfant en compr hension et expression en LSF ;
- introduire progressivement, comme pour tout enfant, la modalit   crite du fran ais, en particulier   partir de situations de la vie quotidienne (lecture d'histoires, graphismes, etc.).

► Recommandations

Il est recommand  de maintenir et d velopper toute forme de communication   partir des diff rentes aff rences sensorielles demeur es actives, au cours des rencontres effectu es avec l'enfant et sa famille dans le cadre de l'intervention pr coce. Il s'agit de soutenir, le plus t t possible, une app tence communicationnelle et relationnelle en donnant   l'enfant sourd un moyen d'expression pr coce qui lui permet d'exprimer l'ensemble de ses besoins, affects et d sirs. Il est propos  de privil gier la communication en partant des comp tences fonctionnelles de l'enfant, en particulier visuelles et motrices, et non des aff rences d ficitaires.

La langue des signes est une langue permettant de s'exprimer avec les m mes capacit s d'abstraction, de finesse et de registre de langue que toute langue parl e. L'acquisition du langage en langue des signes suit les m mes processus et la m me chronologie que celle de l'enfant ordinaire en langue parl e, sous r serve que l'enfant sourd soit plac  dans les conditions  quivalentes de stimulation, de transmission et de communication.

Il est recommand  que les programmes d'intervention pr coce visuogestuelle proposent dans les lieux d'accueil de l'enfant un espace de jeu, d'activit s et de rencontre o  la LSF soit utilis e, si possible par plusieurs interlocuteurs sourds ou entendants, au minimum 5 heures par semaine.

Il est recommand  que des professionnels sourds comp tents, form s   l'enseignement de la langue et   l'aspect relationnel et  ducatif fassent partie des  quipes d'accueil.

Afin que les conditions de stimulation, de transmission et de communication de toute langue soient respect es et que cette langue puisse permettre   l'enfant sourd de participer pleinement   la vie quotidienne, il est n cessaire que les interlocuteurs de l'enfant, en particulier ses parents et fr res et s eurs ou les personnes qui en assurent la garde quotidienne, connaissent ou apprennent cette langue. Il est recommand  de v rifier la n cessit  ou non de proposer une aide   la famille en vue d'acqu rir cette langue, en particulier de distinguer si la famille utilise du fran ais sign  ou la LSF, et de mettre en  uvre les moyens sp cifiques pour les familles ne ma trisant pas cette langue. L'immersion

linguistique peut prendre la forme, selon le moment et en fonction des besoins rep r s, de cours de LSF ou d'accompagnement   la communication en situation r elle dans les lieux habituels de l'enfant.

► **Approche visuogestuelle et projet  ducatif**

Dans le cadre d'un programme d'intervention pr coce par approche visuogestuelle, la LSF constitue la langue premi re de l'enfant. Cette approche sera associ e secondairement   l'introduction progressive puis   l'apprentissage du fran ais  crit pour devenir un projet d' ducation « avec communication bilingue ».

4 Comment  valuer la communication et le langage de l'enfant sourd ?

Afin de r pondre   cette question, l'analyse de la litt rature s'est appuy e successivement sur les :

- recommandations et revues syst matiques sp cifiques de la surdit  (cf. section 4.1) ;
- principales  chelles de d veloppement de la communication sociale pr coce (cf. section 4.2) ;
- outils d' valuation de la langue parl e (cf. section 4.3) ;
- outils d' valuation de la langue des signes (cf. section 4.4) ;
- outils d' valuation de la langue  crite (cf. section 4.5) ;
- la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant , version enfant (cf. section 4.6).

L'objectif de l' valuation de la communication et du langage de l'enfant sourd est double :

- permettre un suivi de l' volution du langage et des capacit s de communication, afin de s'assurer du d veloppement r gulier et harmonieux de ceux-ci ;
- identifier un  ventuel retard par rapport aux enfants du m me  ge, pour adapter au mieux les moyens   mettre en  uvre pour r pondre aux besoins particuliers de l'enfant, en particulier au moment de l'entr e   l' cole.

L' valuation de la communication et du langage de l'enfant sourd s'inscrit dans le cadre d'une  valuation p diatrique plus g n rale⁴² prenant en compte :

- une  valuation des fonctions auditives, avec et sans appareillage :
 - d tection et discrimination des sons,
 - localisation et lat ralisation des sons,
 - discrimination des sons de la parole par rapport   d'autres sons ;
- une  valuation des fonctions visuelles;
- une  valuation des fonctions mentales:
 - globales, en particulier avant 6 ans, les fonctions de sommeil, les fonctions psychosociales dont l'attachement, l'orientation dans l'espace et le temps, le temp rament et les conduites instinctuelles ;
 - sp cifiques, en particulier avant 6 ans, l'attention conjointe, les fonctions psychomotrices et les perceptions visuelles et visuospatiales.

⁴² Les  l ments propos s sont extraits de la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant  pour les enfants et les jeunes,  dit e par l'Organisation mondiale de la sant .

4.1 Recommandations et revues syst matiques sp cifiques de la surdit 

Trois recommandations internationales abordent la question de l' valuation   mettre en  uvre pour le suivi d'un enfant sourd (59,91,92). Deux de ces recommandations abordent cette question uniquement sous l'angle de l' valuation audiolinguistique et m dicale (59,91)⁴³, et non sous l'angle du suivi du d veloppement de la communication et du langage. Seul le Coll ge royal des orthophonistes britanniques propose des recommandations relatives   l' valuation du d veloppement de la communication et du langage, aussi bien l'enfant que l'adulte sourd. Elles sont fond es sur une analyse syst matique de la litt rature. Cependant, seule une  tude, post rieure   2000 et effectu e aupr s de plus de 10 enfants, a  t  retenue par cette analyse (245) (tableaux 3.2 et 3.3). Ces recommandations britanniques reposent donc essentiellement sur un accord professionnel, dont on ne sait pas s'il est pluridisciplinaire ou non. Aucune de ces recommandations ne sugg re des outils sp cifiques d' valuation.

Le Coll ge royal des orthophonistes britanniques recommande que l' valuation de la communication et du langage de l'enfant comporte (92) :

- un historique clinique :  tiologie,  ge au moment du diagnostic, informations audiolinguistiques,  ge   la mise en place d'audioproth ses et d'interventions pr coces, type d'amplification et recommandations d'utilisation, autres aides techniques, premi re langue (incluant la langue des signes), mode de communication pr f r  (langue parl e, langue des signes, langue sign e, langue parl e compl t e, communication gestuelle), langues utilis es dans la famille et l'environnement de l'enfant ;
- un contr le du fonctionnement de l'appareil auditif ;
- une  valuation de l'utilisation de l'appareillage dans la vie quotidienne (domicile,  cole) ;
- une  valuation audio ou vid o, si accord de l'enfant et de ses parents ;
- une  valuation de l'utilisation des diff rents mode de communication. L' valuation de l'utilisation de la langue des signes doit se faire en  troite collaboration avec une personne s'exprimant couramment en langue des signes ;
- une  valuation de la communication pr verbiale, jeu symbolique, contact visuel, tour de communication, autonomie dans les situations d'interaction spontan e ou en contexte de communication ;
- une  valuation des interactions sociales (capacit    utiliser ou comprendre toute forme de gestes, les expressions faciales, les comportements de communication en relation avec la langue parl e et la langue sign e) et des strat gies de compensation mises en place ;
- une  valuation de la compr hension et de l'utilisation du langage (langue parl e,  crite, sign e). Il convient de savoir quelle est la premi re langue de l'enfant (langue maternelle, langue parl e du pays, langue des signes) ;
- une  valuation de la perception auditive avec ou sans appareil concernant les sons de l'environnement ou les sons de la parole ;
- une  valuation de la capacit  de la lecture labiale ;
- une  valuation de l'intelligibilit  de la parole ou des signes ;
- une  valuation des caract ristiques vocales (prosodie) ;
- une pr sentation et discussion des r sultats de l' valuation en  quipe pluridisciplinaire ; cette  quipe comprend le r f rent de l'enfant, l' cole, le psychologue et les parents.

Le rapport d' valuation relatif aux audioproth ses et publi  en 2008   la HAS (4) a not  que l'utilisation des questionnaires d' valuation de la satisfaction ou de la qualit  de vie du patient n'a pas fait l'objet de consensus. Les  tudes permettent de retenir comme valides un

⁴³ Ces deux aspects, fondamentaux du suivi d'un enfant sourd, ne font pas partie des questions   traiter dans le cadre de ces recommandations de la HAS (cf. section 1)

certain nombre de questionnaires sp cifiques ou non de la surdit  tels que APHAB, SADL, WHO-DAS II. Certains sont traduits en fran ais (246,247).

4.2  valuer le d veloppement de la communication sociale pr coce

Les nombreuses  chelles r f renc es dans le tableau 4.1 permettent d'explorer les grandes fonctions socio-communicatives. Elles correspondent   diff rents comportements comme partager, suivre et diriger l'attention, explorer, manipuler ou regarder un objet, sourire et offrir des objets. Le pointage, par exemple, est un geste qui appara t dans le d veloppement normal de l'enfant entre 9 et 13 mois. Il fait partie des comportements d'attention conjointe dirig e vers autrui, dans le but d'obtenir un objet ou de partager des centres d'int r t. L' laboration des comportements d'attention conjointe est soutenue par les interactions m re-enfant. Pr curseurs du langage parl  ou gestuel, l'attention conjointe et le pointage ont une fonction de communication, mais  galement une fonction d'acc s   la cognition : ils participent en effet   la fois   la constitution de la pens e et   celle des relations sociales. Les  chelles de d veloppement de la communication sociale pr coce chez le b b  sourd sont issues des travaux de recherche portant sur des indices comportementaux chez le b b  entendant (tableau 4.1).

L' chelle du d veloppement communicatif social pr coce de Guidetti-Tourette est la seule  chelle standardis e comprenant des  talonnages de 3   30 mois en population fran aise g n rale (248,249). Aucune  chelle sp cifique de l'enfant sourd n'a  t  identifi e.

Avec l'accord des parents et de l'enfant, l'utilisation de la vid ographie peut permettre une objectivation structur e des interactions spontan es ou induites (245,250).

4.3  valuer la langue parl e

Il n'existe pas   l'heure actuelle en France de batteries psycholinguistiques compl tes  talonn es et valid es permettant d'appr cier les capacit s de la langue parl e d'un enfant sourd. Le d veloppement linguistique des enfants sourds reste donc mesur    l'aide d'outils classiques destin s   l' valuation du langage des enfants entendants⁴⁴. La d marche  valuative consiste le plus souvent   adapter les outils du langage disponibles   l'enfant sourd  g  de 0   6 ans (251,252).

Les outils fran ais, d taill s ci-dessous (cf section 4.3.1) sont tr s nombreux et se r f rent   des  ges bien d finis du d veloppement selon les recommandations de l'Anaes (2001) (253) ou selon les donn es des  tudes de pr valence et longitudinales concernant les retards et perturbations d'acquisition du langage (254). Ils sont class s ci-dessous en 2 cat gories :

- les outils de rep rage du d veloppement du langage,   travers la langue parl e ;
- les outils de diagnostic des troubles du langage,   travers la langue parl e.

4.3.1 Les outils de rep rage du d veloppement du langage,   travers la langue parl e

► Entre 12 mois et 3 ans et demi

Le rep rage d'un retard de d veloppement du langage parl  peut se faire tr s pr cocement entre 12 mois et 3 ans et demi. Ces outils peuvent permettre de d celer une surdit  qui n'aurait pas  t  diagnostiqu e au pr alable ou de donner des rep res sur le d veloppement de la langue parl e de l'enfant sourd comparativement   celui d'enfants du m me  ge.

⁴⁴ Pour le d tail de ces batteries, voir les recommandations de l'ANAES dont on retrouvera le texte int gral dans R education Orthophonique, 209, 2002. Voir aussi le texte concernant le bilan de langage oral de l'enfant de moins de 6 ans dans R education Orthophonique, 2007 (231) :276p.

Les outils de rep rage disponibles sont r pertori s dans le tableau 4.2.

Dans le cadre du suivi du d veloppement global de tous les enfants en France, le minist re de la Sant  propose de suivre le d veloppement du langage   partir des  l ments suivants, d crits dans le carnet de sant   labor  en 2005 (255,256). Ces  l ments sont compl mentaires des  l ments de suivi du d veloppement global de l'enfant sur le plan de la motricit , de la pr hension et des interactions sociales. Il n'est pas sp cifi  si les crit res retenus concernent la langue parl e ou la langue des signes, mais certains sont typiquement exclusifs de la langue parl e :

-   2 mois :  met une r ponse orale   une sollicitation
-   4 mois : vocalise
-   9 mois : r agit   son pr nom
-   24 mois :
 - nomme au moins une image
 - associe deux mots
- Au cours de la troisi me ann e
 - peut nommer 3 couleurs
 - dit son nom
 - fait des phrases de 3 mots
 - emploie des articles
 - utilise le « je »
 - comprend une consigne simple.

Un guide de pratique bas  sur une revue non syst matique de la litt rature a  t   dit  par la Soci t  fran aise de p diatrie en collaboration avec le minist re de la Sant  (257). Il concerne les troubles de l' volution du langage chez l'enfant en g n ral et n'est pas sp cifique de l'enfant sourd. Certains tests peuvent  tre r alis s avant 6 ans.

Bien  videmment, dans le cas de l'enfant sourd, les outils de rep rage des troubles d passent largement le cadre du rep rage d'un retard de d veloppement du langage, tel que d crit dans le carnet de sant .

Les inventaires fran ais du d veloppement communicatif (258-260), version fran aise adapt e du *McArthur Communicative Development Inventory*, concernent le d veloppement du langage parl  entre 9 et 30 mois. Il s'agit de deux versions, l'une courte et l'autre longue, d'une interview des parents concernant les gestes, la production et la compr hension de mots. Les inventaires de communication ont  t   talonn s dans une large population, et la pr dictivit    3 ans a  t  valid e. Ils donnent des rep res de l' volution du langage parl  en France, tr s d pendant du niveau socioculturel maternel, avec des moments cl s comme le babillage dupliqu  acquis chez 99,5 % des enfants   12 mois et la combinaison de mots acquise chez 92 % de la population   24 mois.

La production du lexique et l' mergence des premi res cat gories syntaxiques chez l'enfant est l'un des ph nom nes les plus spectaculaires dans toutes les langues du monde. Ce ph nom ne est marqu  par un brusque accroissement du lexique vers 18 mois (50 mots) et de la grammaire entre 2 et 4 ans (33 mots grammaticaux diff rents   30 mois). Les  tudes   grande  chelle sur 39 langues ont montr  non seulement des variations interindividuelles consid rables et une grande diversit  culturelle entre les langues, mais aussi des r gularit s dans le rythme des acquisitions (261).

Le questionnaire « Langage et comportement » (262-264) est destin  au rep rage par les enseignants des troubles du langage parl    3 ans et demi, en petite section de maternelle. Il a subi une validation interne ainsi qu'externe en comparaison   une batterie de langage parl  de r f rence (430 enfants ont b n fici  du questionnaire et de la batterie BEPL (Batterie d' valuation psycholinguistique) (265). Une version courte, comportant 29 questions, a d fini dans la population de r f rence, quatre situations :

- enfants sans difficult s (0   9 r ponses n gatives), soit 86,3 % des cas ;
- enfants   surveiller (10   13 r ponses n gatives) chez 7 % de la population ;
- enfants pr sentant des difficult s probables (14   17 r ponses n gatives) chez 3 % de la population ;
- enfants pr sentant des difficult s certaines (plus de 17 r ponses n gatives) chez 3,7 % de la population.

La validation externe objective une bonne valeur pr dictive n gative (92,2 %) mais au prix d'une faible valeur pr dictive positive (54,1 %).

Ce questionnaire peut servir de guide de rep rage aux retards du langage parl  pour les enseignants en donnant un score global.

Le DPL3 (D pistage et pr vention des troubles du langage   3 ans (266,267) consiste en 10 questions courtes sur le langage et la communication ; il est destin  aux parents ou aux enseignants. La population d' talonnage (439 enfants tout-venant, dont 152 revus ult rieurement) permet de d finir un score dont les limites sont beaucoup trop larges par rapport   la fr quence estim e des troubles du langage   3 ans-3 ans et demi (12 % des enfants avec un score faible de 0   2 sur 10 seraient donc   risque).

► **Entre 4 ans et 4 ans et demi**

L'ERTL 4 ( preuves de rep rage des troubles du langage de l'enfant de 4 ans) permet un examen rapide en 5   10 minutes du langage parl  en donnant un score global tr s approximatif qui, dans l' tude initiale chez 526 enfants, rep rait 16,9 % d'enfants au langage douteux ou d ficientaire, donc une proportion trop  lev e par rapport   la pr valence suppos e du rep rage, d pistage et diagnostic. La validation externe longitudinale comparant ce score chez 187 enfants avec les  valuations scolaires en CE2 de 148 d'entre eux, objective, comme les questionnaires   3 ans, une bonne valeur pr dictive n gative (95 %) mais au prix d'une faible valeur pr dictive positive (58 %). Cet outil ne donne pas non plus de renseignements sur le profil du trouble (sp cifique ou non, s v re ou non) et d piste  galement trop d'enfants par rapport   la pr valence suppos e du trouble (268).

La m me critique a  t  faite au PER 2000 (Protocole d' valuation rapide) qui permet l' valuation en 30 minutes environ du langage parl  et des fonctions non verbales chez l'enfant  g  de 3 ans et demi   5 ans et demi, et qui, dans l' talonnage initial rep rait 10   15 % d'enfants dits « pathologiques » (269). Il faut rester prudent dans l'utilisation des outils tr s pr coces. Ces recommandations pr conisent l' valuation orthophonique d'un enfant atteint de troubles sp cifiques du langage parl  entre 3 et 4 ans, uniquement en pr sence d'un ou plusieurs crit res de gravit  (inintelligibilit , agrammatisme ou troubles de compr hension).

► **Entre 5 et 6 ans**

Le BSEDS (Bilan de sant   valuation du d veloppement pour la scolarit  5-6 ans) a  t  mis en place avec l'objectif de d pister, en grande section de maternelle (GSM), les signes pr dictifs de difficult s ult rieures d'acquisition du langage  crit (d ficit en langage parl , dans les comp tences phonologiques ou la prise d'informations visuelles). Les normes de r f rence ont  t  d termin es par un  talonnage chez 1.076 enfants. Une  tude

longitudinale a compar  le niveau de lecture au second semestre de CE1 aux r sultats r trospectifs de la BSEDS chez 501 enfants (270,271). La valeur pr dictive n gative, si l'on consid re les comp tences phonologiques, les comp tences en production langag re ou les deux, est entre 90 et 92 %. La plupart des enfants normaux en lecture l' taient au BSEDS, mais la valeur pr dictive positive est beaucoup plus faible (comp tences phonologiques 30 %, production langag re 40 %, les deux 60 %), donc beaucoup d'enfants d ficitaires au BSEDS lisaient normalement en CE. L'utilisation de cette batterie se con oit donc essentiellement dans un programme pr ventif en faveur des enfants   risque de retard d'acquisition du langage  crit.

Une validation dans une population d'enfants examin s par l'ERTLA6, et dont les comp tences scolaires ont  t  appr ci es par les  valuations nationales en CE2, d finit une sensibilit  de 79 %, une sp cificit  de 87 %, une valeur pr dictive n gative de 95 %, mais une valeur pr dictive positive de 58 % (avec un score ≥ 7) (272). N anmoins, le choix de l' valuation en CE2 ne permet pas de pr ciser le type de troubles d'apprentissage observ s, et la cotation du test en score global (de 0   18 selon la r ussite ou  chec aux 18 items) ne permet pas de d finir une action de soins pr cise sur les troubles rep r s.

L'absence d' tudes affirmant les effets r els d'une action pr ventive d s la GSM des troubles d'acquisition des apprentissages scolaires, en particulier du langage  crit, dans l' tat actuel de nos connaissances, limite l'utilisation de ces outils. Ils ne peuvent pas remplacer le rep rage et le d pistage, apr s le d but du CP, des difficult s d'entr e dans le code grapho-phon mique.

4.3.2 Les outils de diagnostic

Le principe de ces outils d' valuation du langage parl  est de poser des diagnostics en examinant syst matiquement les versants expressifs et r ceptifs, en r f rence   des mod les de d veloppement du langage parl .

Sur le versant r ceptif, les gnosies auditives, la compr hension lexicale et syntaxique sont examin es.

Sur le versant expressif, les praxies bucco-faciales, l'articulation, la production phonologique, l' vocation lexicale et la production syntaxique sont explor es.

Apr s 5 ans et demi, du fait du lien  troit avec l'acquisition du langage  crit, les comp tences phonologiques doivent aussi  tre  valu es (outre la production phonologique, il s'agit de la discrimination des sons, des rimes et allit rations, de la conscience phonologique, de la m taphonologie et de la m moire phonologique   court terme).

Les outils de diagnostic disponibles en fran ais sont r pertori s dans le tableau 4.3. L' chelle d' valuation du langage d veloppemental de Reynell (*Reynell Developmental Language Scales* (273)) est tr s utilis e dans les  tudes  valuant les r sultats des interventions chez l'enfant sourd mais n'a pas fait l'objet d'adaptation et d' talonnage en fran ais.

Plusieurs tests  talonn s en fran ais existent, mais leurs  talonnages concernent des populations beaucoup moins importantes que pour les  chelles d'intelligence. Citons comme batteries g n ralistes de langage, EXALANG-3-6 (274), BEPL-A et BEPL-B 3-4 (265), ISADYLE (275), EVALO-2-6 (266), la N-EEL (Nouvelles  preuves pour l' valuation du langage) de 4 ans et demi   8 ans et demi (264), l'ELOLA ( valuation du langage oral de l'enfant aphasique) qui comporte plus de fonctions langagi res explor es et qui est  talonn e de 2 ans et demi   12 ans et demi (276), et l'ELO ( valuation du langage oral) (277) rapide et donc peu d taill e (tableau 4.3).

D'autres tests compl mentaires sont indispensables pour  tudier certaines fonctions peu explor es dans les batteries pr c dentes : le Vocabulaire en Images VOCIM et l'EVIP ( chelle de vocabulaire en images) pour la compr hension lexicale, l'ECOSSE ( preuve de compr hension syntaxico-s mantique (278)) ou le O-52 (279) et le NSST (NorthWestern Syntax Screening Test (280,281)) pour la compr hension syntaxique parl e et  crite, et le TCG-R (282) pour la production syntaxique (tableau 4.3).

Les tests explorant les comp tences phonologiques existent dans toutes les batteries de langage  crit. Avant 6 ans, outre les batteries utilis es en recherche et les batteries pr dictives (particuli rement le BSEDS (270), la BREV (283)). La BREV (283), outil de rep rage, n'explore pas uniquement le langage mais fournit un  talonnage de 6 mois en 6 mois pour certaines  preuves cognitives – r p tition de logatomes, compr hension, vocabulaire – (tableau 4.3).

Il existe peu de tests concernant l'enfant de plus de 8 ans et demi (seulement quelques subtests tr s limit s de la L2MA (265)), et certaines fonctions comme la s mantique et la pragmatique ne sont explor es par aucune des batteries fran aises. Certains tests sont plus sp cialis s comme l'EDP 4-8 pour la discrimination des sons ou comme l'EVALEC (284), la BALE ou la BELEC (285,286) pour les rimes, allit rations et la suppression du phon me initial (tableau 4.3).

Le RAN (d nomination rapide de formes, couleurs, chiffres, images...) est aussi actuellement d crit comme une fonction pr dictive importante de l'acquisition en lecture, mais les actions de l'entra nement sur ce d ficit sont moins claires. La perception temporelle (287) ou la perception cat gorielle (284) font aujourd'hui partie des  valuations de recherche, mais leurs applications en pratique courante ne sont pas claires (tableau 4.3).

Les  valuations de la langue parl e consistent   mettre en  vidence les difficult s et la progression de l'enfant en mesurant diff rentes op rations de langage (perception de la parole, compr hension et production). Ceci est cependant loin d' tre le cas pour tous les enfants sourds. Nombreux sont les professionnels qui soul vent la question de l' valuation des enfants sourds qui pr sentent un profil de d veloppement quantitativement et qualitativement diff rent de celui des enfants entendants. Plut t que de tester des connaissances (vocabulaire, syntaxe), les auteurs consid rent qu'il est plus pertinent d' valuer des comp tences   la base du d veloppement lexical et syntaxique. Par exemple, essayer de rep rer les m canismes sur lesquels les enfants s'appuient pour m moriser les nouveaux mots ou pour organiser les r gles grammaticales. De cette mani re, les difficult s particuli res de chaque enfant seront mises en  vidence, ce qui permettra d'adapter directement le projet  ducatif et les interventions.

Il s'agit aussi de montrer comment diff rentes formes de d ficits ou troubles visuels pourraient affecter l'enfant sourd dans son d veloppement et notamment dans les b n fices qu'il peut tirer tant de la langue des signes (LS) que de la lecture labiale (LL) et de la langue parl e compl t e (LPC). Plusieurs listes de phon mes, de syllabes, de mots, de phrases sont propos es dans les tests TERMO (288), par exemple, permettant un choix en fonction de l' ge de l'enfant et de son niveau linguistique. Cinq modalit s de passation sont pr sent es :

- audition seule (avec appareillage),
- audition + lecture labiale,
- audition + lecture labiale + code LPC,
- lecture labiale seule,
- lecture labiale + code LPC sans information auditive.

4.4  valuer la langue des signes

De nombreux programmes de recherche se concentrent aujourd'hui sur le d veloppement de la langue des signes dans un contexte scolaire. Les enseignants deviennent souvent le r f rent linguistique principal pour les enfants sourds. Les auteurs examinent particuli rement la fa on dont les enseignants sourds transmettent les informations linguistiques aux enfants. D'autres projets incluent particuli rement des technologies pour la langue des signes.

Les  tudes sur le d veloppement des langues des signes ont montr  qu'elles sont acquises comme les langues parl es. On sait maintenant que les enfants babillent en langue des signes, font des erreurs phonologiques, des omissions dans leurs premi res phrases, en parall le avec l'acquisition de la langue parl e. Il appara t  galement que certains aspects des langues des signes, qui semblent transparents et devraient donc  tre appris facilement, sont en fait acquis sur une longue dur e. Les aspects de la grammaire sign e relative au visage se d veloppent plus tardivement que ceux qui sont relatifs aux mains. Les  l ments de la grammaire qui sont fortement iconiques se d veloppent sur une p riode  tonnamment longue, indiquant que la transparence n'implique pas une acquisition ais e. *In fine*, le d veloppement du langage sign  offre une perspective diff rente sur la fa on dont on parvient   acqu rir le langage quelle que soit la modalit  (252).

Les outils disponibles pour l' valuation de la langue des signes sont r pertori s dans le tableau 4.4, tir  principalement de 2 revues g n rales (289,290) et d'un site sp cifiquement d di  aux questions d' valuation en langue des signes⁴⁵.

Les attitudes des  ducateurs et des autres professionnels de la sant  concernant l' valuation et la motivation de l'utilisation de la langue des signes sont le plus souvent objectiv es par des questionnaires distribu s aux enseignants. Les r sultats montrent un accord parmi des d fenseurs des personnes interrog es concernant l'importance de l' valuation de la langue des signes (214,242,243,291-294) mais aussi la n cessit  de cr er de nouveaux outils mesurant convenablement les comp tences requises (295-298).

Faire une  valuation des comp tences langagi res en langue des signes (LS) repr sente aussi une difficult  importante. Les quelques  tudes ayant port  sur la formalisation de la grammaire de la Langue des Signes Am ricaine (ASL, *American Sign Language*) ou de l'acquisition de cette langue n'ont que rarement abouti   faire  merger des tests standardis s d' valuation du niveau linguistique des locuteurs de cette langue. Une adaptation du Test en Langue des Signes Am ricaine (TASL) a  t  propos e pour la langue des signes fran aise (299). Actuellement, en Belgique, une traduction en LSF du test de l'ECOSSE est en cours.

La d marche  valuative est consid r e comme l'ex cution de diff rents param tres de formation des signes (emplacement, mouvement, orientation et configuration de la main), de fa on analogue   un syst me en mots compos s de consonnes et de voyelles.

Des r sultats pr liminaires Langue des Signes – Inventaire du d veloppement communicatif (IDC) fournissent des informations sur le d but de l'acquisition du lexique chez l'enfant comme l'indiquent ces quelques rep res de l'acquisition des signes (260) (tableau 8). Au fur et   mesure du d veloppement du lexique, ces diff rents signes seront combin s en phrases, selon la syntaxe propre   la langue des signes.

⁴⁵ <http://www.signlang-assessment.info/fr/fr.html>

Tableau 8. Rep res pour l'acquisition des signes

Âge	Taille du vocabulaire en langue des signes	Mots de location	n�gation	signes	verbes	pronoms
Avant 18 mois	<150 signes		non	dormir, faim, soif		
18-21 mois	150-250 signes	o�, quoi	veut pas	pleurer	vouloir	geste de pointage vers autrui
21-24 mois	250-350 signes	qui, lequel, pour qui	n'aime pas, sais pas, pas encore	triste, gentil, peur	aimer	moi
30-35 mois	>350 signes	comment, pourquoi,	peut pas	col�re	penser	Il/elle

Dans le cadre de l'enseignement scolaire de la langue des signes, l' ducation nationale a propos  les rep res suivants concernant les comp tences attendues en LSF et franais  crit en fin de maternelle (24). Cet arr t  comprend en particulier les comp tences suivantes relatives   l'acquisition de la LSF (liste non exhaustive) :

-  tre capable de mobiliser efficacement son regard : rep rer la personne qui prend la parole, savoir passer d'une personne   l'autre et respecter son tour de parole ;
-  tre capable de r pondre aux sollicitations de l'adulte en se faisant comprendre d s la fin de la premi re ann e de scolarit  (  3 ou 4 ans) et de prendre l'initiative d'un  change et le conduire au-del  de la premi re r ponse ;
-  tre capable de comprendre les consignes ordinaires de la classe ; varier ses mani res de dire en LSF (dire sans montrer ou dire en montrant) dans des situations famili res ;
-  tre capable de rappeler en LSF, en se faisant comprendre, un  v nement qui a  t  v cu collectivement (sortie, activit  scolaire, incident...) ; comprendre une histoire en LSF, adapt e   son  ge et le montrer en reformulant dans ses propres signes la trame narrative de l'histoire ; raconter en LSF un conte d j  connu en s'appuyant ou non sur une succession d'illustrations ; inventer une courte histoire en LSF dans laquelle les protagonistes sont clairement pos s et qui comporte au moins un d but, un  v nement et une fin ;
-  tre capable d' crire son pr nom, de l' peler en dactylographie (alphabet manuel de la LSF) et d' crire quelques mots  pel s en dactylographie par l'enseignant ;
-  tre capable de rythmer un  nonc  en LSF, de d couvrir et produire des r gularit s formelles (mouvement, emplacement, configuration de la main, expressions faciales, structures de transfert, signes standard).

Les points suivants sont explor s par les professionnels r unis par la HAS et ayant une exp rience dans des programmes d'intervention bilingue pr coce, avant la maternelle :

- pointage tardif accompagn  d'une mimique de questionnement (entre 15 et 18 mois chez l'enfant sourd signeur) qui permet   l'enfant d' largir son lexique en demandant   son interlocuteur le signe correspondant   l'objet point  ;
- compr hension/expression de messages sign s ;
- configuration, orientation, espace du signeur, en particulier capacit    signer « avec les bonnes mains » et non en miroir ;
- suivi, conduite, organisation et restitution du r cit ;
- capacit    tenir compte de la compr hension d'autrui et   modifier son message en fonction ;
- fluidit  du discours.

4.5  valuer la langue  crite

La litt rature anglo-saxonne mentionne l'utilisation de fa on syst matique de nombreux outils pour explorer les comp tences en langue  crite (WMRT-R et tests Gray) :

- un niveau de lecture oralis e (vitesse et pr cision) ;
- les strat gies de lecture et orthographe par l'identification et l' criture de mots (en anglais, beaucoup sont irr guliers) et pseudo-mots;
- les diff rentes comp tences phonologiques sous-jacentes   l'acquisition du langage  crit ;
- un niveau de compr hension de textes lus en lecture   haute voix et en lecture silencieuse.

En fran ais, il existe aussi plusieurs batteries  talonn es permettant de d finir ces diff rentes comp tences, mais il n'y a pas de batterie consensuelle  talonn e sur une large tranche d' ge pour permettre de d finir tous les param tres souhait s pour un diagnostic de dyslexie, une appr ciation des strat gies d ficitaires et efficaces de l'enfant, et les d ficits des fonctions cognitives sous-jacentes. Il faut donc utiliser plusieurs outils plus ou moins efficaces afin de tendre vers une  valuation de type similaire   celle des pays anglo-saxons. Les outils disponibles pour l' valuation du fran ais  crit sont r pertori s dans le tableau 4.5. Aucun de ces outils n'est sp cifique   l'enfant sourd, ces outils ayant  t  construits et  talonn s pour l'enfant entendant.

4.5.1 Niveau de lecture

L' ge de lecture doit  tre appr ci  en passation individuelle par un professionnel averti,   l'aide d'un test  talonn .

Le test de l'Alouette (lecture en 3 minutes d'un texte sans sens) est le test classique le mieux  talonn  (300). N anmoins, son  talonnage, qui tient compte du nombre de mots lus et des erreurs,  tait jusqu'  aujourd'hui exprim  en  ge de lecture de 6 ans   l'adolescence. Le nouvel  talonnage est effectu  sur un nombre limit  d'enfants. Il est pourtant important de traduire le niveau de lecture chronom tr  en  cart-type plut t qu'en  ge de lecture car un retard de lecture de 18 mois ou 2 ans n'a  videmment pas le m me sens   7-8 ans qu'  13 ans. L'absence de sens du texte et les ambigu t s le rendent tr s sensible aux dyslexies, qui souvent s'aident du contexte pour avoir une lecture fonctionnelle et sont tr s p nalis es dans la vitesse.

Le test K-ABC, en particulier ses subtests de d chiffrement et de compr hension, d finit aussi un  ge de lecture mais il n'est pas chronom tr  (301).

La batterie Batelem-R ( galement non chronom tr e) (300) permet de d finir en centile le niveau de d chiffrement (et de transcription phon tique) en fonction du mois de CP, CE1 et CE2, ainsi qu'un niveau de compr hension en lecture silencieuse avec questions ouvertes (300).

La LMC-R ( preuve d' valuation de la comp tence en lecture-forme r vis e) comporte une lecture en 1 minute appr ciant l'identification des mots du CE1   la 5^e (mais la trop grande taille de l' cart-type limite son utilisation) (302).

4.5.2 Strat gies de lecture

Les donn es de la litt rature (284) incitent    valuer   la fois la pr cision de lecture (fr quence et type des erreurs) mais aussi, pour les mots lus correctement, les temps de r action de lecture. Ces derniers permettront de diff rencier les proc dures d'adressage (plus rapides, ne d pendant ni de la complexit  ni de la longueur du mot ou pseudo-mot   lire) et les proc dures d'assemblage (lus plus lentement, d'autant plus que le mot est long et complexe). Plusieurs batteries permettent d'explorer les strat gies d'identification de mots, en lien avec les mod les. Certaines donnent rapidement une impression clinique comme la L2MA (pr cision de lecture de 20 pseudo-mots, 10 mots r guliers et 10 mots irr guliers du

CE2 au CM2) (303), ou l'ODEDYS (temps et pr cision de l'identification de 20 mots r guli rs, irr guli rs et pseudo-mots du CE1 au CM2) (304), voire la partie IME du Dyslexie, dysorthographe, dyscalculie-Bilan des donn es scientifiques LMC-R (302). D'autres sont plus pr cises comme la BELEC ( preuve « MIM » de lecture de 72 items et  preuve « R gul » de 48 mots r guli rs et irr guli rs  talonn s en CE1 et CM1 (286)) dont l'analyse quantitative et qualitative permet de d finir les effets de longueur, lexicalit , fr quence et complexit  en temps et pr cision, ou bien la BALE⁴⁶ (Batterie analyse du langage  crit). Enfin, d'autres batteries tr s d taill es et informatis es sont les seules   d finir pr cis ment le temps d'identification de chaque item (mots r guli rs, irr guli rs et pseudo-mots diff rents selon leur longueur, complexit  et fr quence), comme l'EVALEC dont l'utilisation aujourd'hui est encore r serv e   la recherche ( talonn e de la fin du CP   la fin du CM1) (284). Dans les autres batteries comme la BALE ou la BELEC, le facteur temps est appr ci  par le chronom trage de listes d'items (en g n ral s ries de 6) (285,286). L'int r t de ces outils de lecture de listes de pseudo-mots, mots r guli rs et irr guli rs r side essentiellement dans la mise en  vidence des dissociations qui  voquent l'efficience et le d ficit des proc dures phonologiques ou globales.

Toutes ces batteries n cessitent un niveau de lecture sup rieur au CE1 et une analyse  galement qualitative des erreurs pour appr cier non seulement les strat gies utilis es par l'enfant, mais aussi la nature des erreurs phonologiques (« d j  » → « d cha ») ou visuelles (« amie » « aime »). Par exemple, une r gularisation d'un mot irr guli r (« tabac » → « tabak »)  voque une proc dure analytique utilis e donc globale d ficiente. La lexicalisation (« boinde » « blonde »)  voque l'inverse.

La proposition centrale que l'on retrouve chez de nombreux auteurs est que l' valuation de la lecture chez l'enfant sourd ne peut pas se limiter   l'application d' preuves  talonn es permettant de situer l'enfant par rapport   la population de r f rence. La raison est que cette d marche laisse de c t  l' valuation des m canismes de lecture (identification des mots  crits, compr hension du texte). L'utilisation d' preuves «   la carte » est sugg r e.

Des t ches cognitives ( preuves de d cision lexicale ou s mantique) sont pr conis es dans la mesure o  la r ponse exig e est manuelle. Des t ches m taphonologiques (par exemple, supprimer un phon me ou une syllabe dans un mot) sont aussi fortement conseill es dans la mesure o  des performances  lev es dans ces  preuves indiquent que l'enfant poss de des repr sentations phonologiques des mots qu'il conna t. De tels r sultats sont d'un excellent pronostic concernant son  volution en lecture (305).

Le lecteur expert poss de des connaissances (orthographiques, phonologiques, s mantiques) sur un vaste ensemble de mots. L'id e dominante est que le degr  de familiarit  de ces mots d termine la mani re dont le lecteur acc de aux connaissances lexicales : si ce sont des mots famili rs, le lecteur y acc de directement gr ce   un code orthographique, si ce sont des mots qu'il n'a jamais rencontr s   l' crit, il va devoir les convertir en unit s phonologiques. Ces deux voies d'acc s aux repr sentations lexicales sont repr sent es dans les mod les de lecture   double voie. L'une est directe et suppose que la recherche de l'unit  lexicale s'effectue directement sur la base d'un codage visuel ou orthographique du mot. L'autre voie suppose une m diation phonologique, c'est- -dire une conversion en unit s phonologiques.

La question qui se pose maintenant concerne la possibilit  d'appliquer de tels mod les   des personnes sourdes. Nous savons que l'acc s aux informations phonologiques est en partie m diatis  par la fonction auditive et que la conscience de ces repr sentations ne peut se d velopper que dans le cadre d'un apprentissage. Que se passe-t-il donc pour l'enfant sourd ? Parvient-il   appr cier des correspondances entre les lettres ou groupes de lettres et

⁴⁶ Voir site <http://www.cognisciences.com>

les phon mes pour construire un syst me de r gles de correspondances grapho-phonologiques? Ou va-t-il utiliser d'autres proc dures pour apprendre   lire en s'affranchissant de la phonologie ?

4.5.3 Orthographe

Des tests d'orthographe  talonn s compl tent ces batteries. Il s'agit de dict es de mots r guliers simples (comme « lavabo ») ou plus ambigus (« dans »), irr guliers (« femme »), de pseudo-mots comme la liste des 66 mots de Martinet et Valdois (306) ; l'ODEDYS comporte une liste de pseudo-mots, mots r guliers et ambigus orthographiquement (304). La Batelem-R teste l'encodage phono-graphique, l'orthographe lexicale et grammaticale du CP au CE2 (307). La dict e « du corbeau » du L2MA permet de diff rencier une transcription de syllabes sans sens, une transcription en contexte phon tique, lexical et grammatical du CE2 au CM2. Quelle que soit la batterie utilis e, les erreurs doivent  tre analys es pour comprendre la strat gie utilis e par l'enfant : proc dure phonologique utilis e lorsqu'il s'agit d'une erreur phonologiquement plausible (« corbeau » « corbo »), ou d'une erreur phonologique (→ « cordo »), ou d'une erreur contextuelle (« bless  » « bles  »), ou proc dure globale si un indice orthographique est pr serv  (« clown » → « clowne »).

Comme pour la lecture, pour acc der   l' criture, la difficult  de l'enfant sourd est de d velopper des repr sentations phonologiques ad quates et d'utiliser ces repr sentations. Les activit s d' criture spontan e permettraient ce lien entre l'analyse et l'intervention. Cette approche p dagogique d'orientation d veloppementale consiste   adapter l'intervention de l'adulte en fonction du niveau de conceptualisation de l'enfant⁴⁷.

Une  valuation (  un niveau scolaire pr coce en particulier) devrait comporter un examen des capacit s de m morisation visuelle de mots car un certain nombre d'enfants sourds ont de mauvaises repr sentations phonologiques – repr sentations qui supposent  galement un mode cognitif de saisie des informations de type s quentiel, parfois difficilement accessible. La voie directe d'adressage est donc souvent facilitatrice, voire la seule possible dans un premier temps et   d velopper sur le plan r educatif ou p dagogique.

Le LPC permet l'acc s aux repr sentations phonologiques mais certains enfants, en raison de leur style cognitif, n'en tirent que peu de profit.

De mani re g n rale, les  valuations cognitives et neuropsychologiques sont susceptibles d'apporter des  l ments d terminants dans les propositions linguistiques et p dagogiques. Cette dimension est peu prise en compte actuellement chez les professionnels de la surdit .

4.6 Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant  pour les enfants et les jeunes

 dit e par l'Organisation mondiale de la sant  (OMS) (47), la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant  pour les enfants et les jeunes permet d'identifier les fonctions et structures du corps, les activit s et participation de l'enfant ainsi que les facteurs environnementaux qui contribuent   son d veloppement global.

Parmi les crit res propos s, ceux directement relatifs   l' valuation de la communication et du langage sont les suivants :

- Interactions sociales :
 - cherche et garde le contact visuel, respecte le tour de communication,

⁴⁷ Sirois P. (2004) Compr hension du principe alphab tique, d veloppement des repr sentations phonologiques et processus d'identification et de reconnaissance des mots chez l'enfant sourd, Acte du 9^e colloque de l'Airdf, Qu bec, 26-28 ao t.

- maintient une attention conjointe,
- participe   des situations de jeu symboliques,
- int gre les r gles sociales de communication ;
- Communication non verbale :
 - comprend le sens litt ral ou implicite de messages transmis par l'interm diaire de mouvements corporels (pointage, expression du visage, gestes, etc.), de symboles ou pictogrammes, de dessins ou photographies, de signaux d'alerte, etc. ;
 - utilise les moyens ci-dessus pour exprimer un message ;
- Communication avec des messages parl s :
 - r pond ou agit de mani re adapt e   la voix,   des messages parl s simples (moins de 3 mots) ou complexes (phrase compl te, questions, instructions),
 - babille avec intention d' change (babillage canonique), utilise des mots, des phrases pour exprimer un message ;
- Communication avec des messages en langue des signes (et non en fran ais sign ) :
 - r pond ou agit de mani re adapt e aux messages transmis par la langue des signes,
 - babille, utilise des signes isol s puis structur s selon la grammaire de la langue des signes pour exprimer un message, dactylologie ;
- Conversation avec une ou plusieurs personnes connues ou non :
 - initie, participe ou met fin   une conversation (quel que soit le moyen utilis  : langue parl e, langue des signes ou langue  crite) ;
- Utilisation de techniques et de nouveaux moyens de communication :
 - utilise la lecture labiale +/- compl t e de LPC,
 - utilise des aides auditives dans la vie quotidienne (domicile,  cole), mat riel HF, boucle magn tique, webcam, etc.

N anmoins, d'autres crit res peuvent  tre retenus en vue d'une  valuation plus globale du contexte particulier de l'enfant sourd :

-  valuation des fonctions auditives, avec et sans appareillage :
 - d tection et discrimination des sons,
 - localisation et lat ralisation des sons,
 - discrimination des sons de la parole par rapport   d'autres sons ;
-  valuation des fonctions visuelles;
-  valuation des fonctions mentales:
 - globales, en particulier avant 6 ans, les fonctions de sommeil, les fonctions psychosociales dont l'attachement, l'orientation dans l'espace et le temps, le temp rament et les conduites instinctuelles ;
 - sp cifiques, en particulier avant 6 ans, l'attention conjointe, les fonctions psychomotrices et les perceptions visuelles et visuospatiales.

4.7 Modalit s de transmission de l' valuation

Le projet  ducatif souhait  par les parents puis le parcours de formation de l'enfant sont  troitement li s aux acquisitions du langage dans l'une ou l'autre langue. Conform ment   la loi n 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et   la qualit  du syst me de sant  (308), l'enfant et ses parents⁴⁸ ont le droit d' tre inform s des r sultats de ces  valuations.

Par ailleurs, en vue de proposer un parcours de formation adapt , conform ment   l'article L.112-2. de la loi n 2005-102 du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es (2), « *chaque enfant [...] a droit   une  valuation de ses comp tences, de ses besoins et des mesures mises en  uvre dans*

⁴⁸ Les droits des mineurs sont exerc s, selon les cas, par les titulaires de l'autorit  parentale ou par le tuteur.

le cadre de ce parcours, selon une p riodicit  adapt e   sa situation. Cette  valuation est r alis e par l' quipe pluridisciplinaire mentionn e   l'article L. 146-8 du Code de l'action sociale et des familles. Les parents ou le repr sentant l gal de l'enfant sont obligatoirement invit s   s'exprimer   cette occasion » (2).

Le d cret n 2009-378 du 2 avril 2009 relatif   la scolarisation des enfants, des adolescents et des jeunes adultes handicap s et   la coop ration entre les  tablissements (309) pr cise  galement l'articulation entre le plan personnalis  de compensation, le projet personnalis  de scolarisation et le recours aux techniques sp cialis es pour le suivi m dical, l'apprentissage des moyens de communication, l'acquisition des connaissances scolaires, la formation professionnelle et l'acc s   l'autonomie sociale.

Ce d cret pr cise que « la famille est associ e   l' laboration du projet individualis  d'accompagnement,   sa mise en  uvre,   son suivi r gulier et   son  valuation ».

« L' quipe m dico-psychop dagogique de l' tablissement ou du service fait parvenir   la famille, au moins tous les trimestres, des informations d taill es sur l' volution de l'enfant ou de l'adolescent et ,chaque ann e, un bilan pluridisciplinaire complet de sa situation. »

« Au moins une fois par an, les parents sont invit s   rencontrer les professionnels de l' tablissement. Ils sont  galement saisis de tout fait ou d cision relevant de l'autorit  parentale. »

4.8 Conclusion

Il convient de d gager quelques points essentiels permettant de dresser un «  tat des lieux » au moment du bilan du langage, qu'il soit initial, final, ou trace momentan e de l' volution de l'enfant – et de sa prise en charge.

Ainsi, une  valuation sur les modes de r ception audiophonatoire par l'enfant sourd   un moment donn  et les modes d'expression ainsi que sur le niveau de compr hension et d'expression ( valu s par les multiples tests propos s) permet de dissocier le « comment il per oit » du « comment il comprend » (perception de la parole, compr hension du langage) et le « comment il s'exprime » du « qu'est-ce qu'il exprime » (voix, parole articul e, intonation, langage).

Ainsi, tous les professionnels constatent comment certains enfants peuvent avoir un bon niveau d'intelligibilit  mais un niveau d'expression et d' change tr s limit , alors que paradoxalement, certains s'expriment difficilement tout en exprimant pourtant l'essentiel.

L' valuation de la communication s'appuie tout d'abord sur une  valuation multimodale de l'enfant sourd :

- modalit  auditive : Est-ce qu'il entend quelque chose ? Quoi ? Comment ? Qu'en fait-il pour la compr hension du langage parl  au quotidien ?
- modalit  visuelle : Est-ce qu'il utilise la lecture labiale ? Est-elle efficace ? Jusqu'  quel point ?
- modalit  audio-visuelle : celle-ci lui permet-elle de construire peu   peu du sens ? Lui permet-elle de recevoir de la langue parl e et/ou  crite suffisamment pour que peu   peu s'engrangent les repr sentations mentales des structures phonologiques, lexicales, morphosyntaxiques de la langue, supports d'une pens e qui se structure en m me temps que se structure le langage ? Car il ne peut y avoir expression parl e (et/ou  crite) sans conscience linguistique (r ception, compr hension).

Dans un deuxi me temps, on examinera ensuite de mani re pr cise le langage de l'enfant sourd en tant que sujet en s lectionnant les outils adapt s pour chaque point selon son  ge et son niveau.

- Compr hension : des  preuves sp cifiques pourraient permettre de mieux cibler tel domaine. En compr hension par exemple, il faudra  tre vigilant sur le langage parl  pour  valuer pr cis ment du fran ais ( coute [r ception auditive pure], parl  [audition + lecture labiale],  crit) et non du fran ais sign , car alors c'est la communication bimodale qui est test e. Selon les enfants, il pourra y avoir des  preuves :
 - en fran ais + LPC,
 - en fran ais sign ,
 - en LSF ;
- Expression : il conviendra de noter pr cis ment les deux modes d'expression (gestuelle et parl e), le cas  ch ant en s parant leur analyse, m me s'il s'agit de fran ais sign , afin de mieux cerner le syst me linguistique en construction.

En r sum , l'objectif de l' valuation orthophonique d'un sujet sourd est de pouvoir sonder qualitativement et quantitativement les comp tences mises en  uvre en langue parl e ou en LSF, le cas  ch ant pour :

- percevoir :
 - auditivement
 - visuellement (lecture labiale, langage gestuel)
- comprendre :
 - le fran ais (parl  et  crit),
 - la langue des signes fran aise ;
- s'exprimer
 - en parlant (voix, articulation, rythme syllabique, intonation)
 - en signant (coordination, concomitance)
- ma triser la langue :
 - lexique,
 - morphosyntaxe,
 - pragmatique.

Il s'agit de tester en m me temps que l'enfant sourd dispose des moyens  ducatifs et r  ducatifs n cessaires afin de mieux l'aider   structurer un langage en cours d' laboration, et d'adapter au mieux la (r ) ducation orthophonique et la guidance parentale associ e.

Par ailleurs, d'autres comp tences (notamment en ce qui concerne la m moire) doivent  tre prises en compte parall lement. L'important est de donner un profil global des potentialit s du sujet afin de l'accompagner au mieux dans la construction de son langage et de sa pens e.

Chaque domaine abord  devra  tre adapt    l' ge et au niveau du sujet, l'int r t prioritaire de la grille d' valuation  tant de permettre d'obtenir un profil global des potentialit s et des difficult s du sujet, afin d'adapter la r  ducation et de pouvoir ensuite contr ler l'efficacit  du projet mis en  uvre.

Diff rentes  preuves pourront  tre propos es, s lectionn es dans les tests existants, et/ou cr ees en fonction de l' volution de la prise en charge orthophonique. Ainsi, pour l'examen des capacit s linguistiques, pourront  tre  valu es :

- la compr hension   travers :
 - des  preuves de d signation (objets et/ou images, tests de vocabulaire, tests de compr hension morphosyntaxique...),
 - des  preuves de compr hension de consignes ou de r ponses   des questions,
 - la communication  tablie entre le sujet et l'examineur ;
- l'expression :
 - sur le plan de la voix et de la parole (articulation, rythme, intonation) dans des  preuves de r p tition, de d nomination et dans le langage spontan  et/ou induit. Le syst me consonantique et vocalique du sujet devra ressortir clairement dans un tableau phonologique,

- sur le plan linguistique (lexique, morphologie, syntaxe, pragmatique de la communication) au travers d' preuves de commentaires d'images ou d'histoires en images s quentielles, et/ou en langage spontan .

4.9 Recommandations de la HAS

Il est recommand , d' valuer r guli rement la communication et le langage de l'enfant sourd (tous les 6 mois jusqu'  3 ans, puis tous les ans) par le biais de tests  talonn s adapt s au d veloppement de l'enfant, s'ils existent :

- pour permettre un suivi des capacit s de communication et de l'acquisition de chacune des langues propos es, afin de s'assurer du d veloppement r gulier et harmonieux de celles-ci ;
- pour identifier un retard par rapport aux enfants du m me  ge et adapter au mieux les moyens   mettre en  uvre pour r pondre aux besoins particuliers de l'enfant, en particulier au moment de l'entr e   l' cole.

Il est recommand  de r aliser l' valuation dans chaque langue propos e   l'enfant⁴⁹ et de s'assurer que le suivi permet au minimum d'appr cier l' volution des capacit s

- de communication lors d'activit s de vie quotidienne ;
- de compr hension de mots et syllabes, de signes, de phrases et d'histoires ;
- d'expression de mots et syllabes, de signes, de phrases et d'histoires.

Dans le suivi d'une approche audiophonatoire, il est recommand  d'expliquer   la famille le d calage possible de l'acquisition du fran ais parl  par rapport   la norme des enfants entendants et de l'alerter si ce d calage s'accro t au fil du suivi. Il est alors n cessaire de proposer des bilans compl mentaires avec consultation d' quipes sp cialis es dans les retards de d veloppement et d'envisager s'il y a lieu une adaptation et/ou un changement de projet linguistique.

Il est recommand  que l' valuation de la communication et du langage de l'enfant sourd s'inscrive dans le cadre d'une  valuation p diatrique plus g n rale prenant en compte les aspects pluridisciplinaires suivants :

- une  valuation des fonctions auditives, avec et sans appareillage ;
- une  valuation des fonctions visuelles ;
- une  valuation psycho-affective ;
- une  valuation des fonctions psychomotrices ;
- une  valuation du d veloppement cognitif.

5 Quelle information d livrer aux familles ?

Afin de r pondre   cette question, il est propos  de faire le point sur ce qui est d crit dans la litt rature concernant :

- les besoins exprim s par les familles (cf. section 5.1) ;
- le contenu de l'information d livr e aux familles (cf. section 5.2) ;
- les modalit s de d livrance de cette information, en particulier celles qui permettent d'assurer une neutralit  vis- -vis des diff rentes approches m dicales ou non (cf. section 5.3).

⁴⁹ Dans le cadre des interventions pr coces, en dehors des  valuations scolaires, l' valuation de l'acquisition de la langue fran aise est g n ralement effectu e par des orthophonistes ; l' valuation de l'acquisition de la langue des signes n cessite la pr sence de professionnels ma trisant cette langue et sensibilis s   sa transmission aux jeunes enfants.

Seront d clin s, pour les 2 derniers points, les aspects r glementaires, les recommandations nationales et internationales puis les  tudes effectu es aupr s de l'enfant sourd ou de sa famille.

- Rappelons que les facteurs associ s au choix d'une langue ou d'un mode de communication ont  t  abord s dans un pr c dent chapitre (cf. section 2.3.2) ;

5.1 Besoins exprim s par les familles

Les besoins des familles peuvent  tre appr hend s :

- directement au travers d'enqu tes cherchant   recenser sp cifiquement les besoins exprim s par les familles ;
- ou indirectement   travers les enqu tes de satisfaction effectuant une analyse qualitative des facteurs d'insatisfaction ; en effet, ces derniers peuvent relever de besoins non satisfaits.

5.1.1 Enqu tes fran aises

Deux enqu tes quantitatives ont  t  r alis es en France depuis 2000 (310,311) (tableau 5.1).

L'enqu te la plus r cente concerne l'opinion des parents sur le d pistage de la surdit , en particulier sur les informations obtenues   l'issue du programme exp rimental de d pistage n onatal de la surdit  qui s'est d roul  en France dans 6 r gions, de 2005   2007 (310) (tableau 5.1). Deux groupes sont diff renci s : les parents dont le d pistage de la surdit  pour leur enfant confirme une audition normale (test concluant : Groupe 1) et ceux pour lesquels des investigations diagnostiques sont n cessaires et r alis es dans le cadre de cette exp rimentation en Centre de diagnostic et d'organisation de la prise en charge (CDOS) (test non concluant : Groupe 2). 69 % (G2)   85 % (G1) des parents estiment avoir re u une information claire au moment du d pistage, mais seulement 52 % (G2)   64 % (G1) estiment avoir re u une information suffisante. Le livret de pr sentation du d pistage n'a  t  remis que dans 57 % (G2)   77 % (G1) des cas. Seules des informations quantitatives sont fournies : le contenu des informations n'est pas d crit dans cette  tude, mais les services participant   l'exp rimentation re oivent des consignes pr cises propos es par l'association qui g re l'organisation de ce d pistage (AFDPHE).

La seconde enqu te quantitative explore essentiellement la satisfaction des parents ayant sollicit  une demande aupr s des commissions d partementales d' ducation sp cialis e (CDES) concernant la prise en charge pr conis e (311). Non sp cifique de l'enfant sourd, cette enqu te n'explore pas les besoins des parents, sinon indirectement par les motifs d'insatisfaction exprim s au cours d'entretiens effectu s aupr s de 63 familles. Ces motifs d'insatisfaction sont, quelle que soit la structure d'accueil de l'enfant, le manque d'information ou de communication et une d cision CDES en d saccord avec le souhait des parents, en particulier si les parents ne comprennent pas l'int r t d'un suivi par un  tablissement m dico-social (311) (tableau 5.1).

Deux autres enqu tes fran aises, qualitatives, sp cifiques de l'enfant sourd, abordent les repr sentations de la surdit  du point de vue des parents d'enfants sourds et des professionnels de sant  (312,313). Ces deux enqu tes ont  t  r alis es aupr s de familles ayant un enfant utilisant la langue des signes fran aise (LSF). Bien que ces enqu tes n'aient pas pour objectif l'analyse des besoins des familles, un certain nombre d' l ments permettent de les appr hender :

- comment r pondre aux questions de l'enfant concernant l'origine de sa surdit , son caract re d finitif ou non, les raisons du port de l'appareillage, des s ances d'orthophonie, l'avenir familial et professionnel, etc. (312) ;

- o  apprendre la langue des signes, en particulier cours de LSF adapt s   la relation parent/b b  et jeune enfant (313) ;
- o  rencontrer des personnes sourdes dans des lieux o  les  changes soient possibles pour les parents ne signant pas encore (313) ;
- o  rencontrer d'autres parents d'enfants sourds (313).

Enfin, les familles expriment le besoin d'information concernant les aides concr tes   l'organisation de la vie pratique pour r pondre aux besoins sp cifiques de l'enfant sourd (liste de baby-sisters sourdes, comment  laborer des supports simples de communication, etc.) (313).

Les associations de personnes sourdes, dans leurs publications, insistent  galement sur :

- « le besoin d'information concernant le r le que les parents vont pouvoir jouer dans l' veil et l' panouissement de leur enfant ;
- le besoin de trouver des raisons d'esp rer pour agir ;
- le besoin de comprendre pour adapter leur comportement » (314).

5.1.2 Enqu tes  trang res

► Besoins exprim s dans le cadre d'un programme de d pistage n onatal

Une enqu te quantitative r alis e aupr s de 389 familles (108 r ponses exploitables) ayant un enfant sourd suivi par le centre hospitalier p diatrique de l'Utah a permis de d gager les points suivants (tableau 5.2) :

- le r sultat du d pistage doit  tre communiqu  aux familles (13 % des familles n'ont pas eu le r sultat) (315) ;
- il est possible qu'un enfant soit sourd m me lorsque le test de d pistage avait confirm  une audition normale   la naissance (23 % des enfants sourds de cette enqu te avait eu un test de d pistage en faveur d'une audition normale) ; 12,8 % des parents signalent que leur m decin g n raliste a difficilement accept  de les orienter vers un audiologiste ;
- le d lai possible avant d'obtenir une confirmation diagnostique peut  tre long du fait des nombreux examens n cessaires   cette phase diagnostique (40 % des enfants ont eu 4 tests audiologiques ou plus avant confirmation du diagnostic).

Notons que ce type d'enqu te, r alis e   partir d'un centre sp cialis , est source de biais d'information et que les r sultats ne peuvent donc pas  tre extrapol s de mani re g n rale. En particulier, le mode d'organisation du d pistage est bas  sur une m thodologie diff rente de celle r alis e actuellement en France dans le cadre du programme exp rimental de d pistage n onatal de la surdit .

Une autre enqu te r alis e aux  tats-Unis confirme les  l ments ci-dessus (316) (tableau 5.2). Il s'agit d'une enqu te qualitative r alis e aupr s d'un  chantillon non repr sentatif de la population g n rale,   partir d'interviews individuels et collectifs (*focus groups*). Cette enqu te confirme que les parents et les professionnels consid rent essentielle l'information d livr e en vue d'orienter vers un test de confirmation diagnostique pour les enfants dont le d pistage ne permet pas de confirmer une audition normale. Par contre, il n'existe pas de consensus concernant la mani re d'annoncer la n cessit  de ces examens compl mentaires du fait d'un test de d pistage « non concluant » ou « positif ». Certains parents et professionnels souhaitent que la notion d' chec soit explicite « votre enfant a  chou  au test du d pistage ; cela ne veut pas dire qu'il est sourd, mais que des tests compl mentaires sont n cessaires », alors que d'autres trouvent cette formulation tout   fait inappropri e et pr f rent « le test de d pistage ne confirme pas que l'audition est normale, des tests compl mentaires sont n cessaires » (316). Deux brochures d'information aux parents sont propos es dans cet article (316) (tableau 5.2).

Une enqu te qualitative r alis e au Royaume-Uni en 2002-2003 aupr s des 91 familles (27 r ponses exploitables) ayant un nourrisson pour lequel un diagnostic de surdit  bilat rale a  t  pos  apr s d pistage n onatal de la surdit  a permis de mettre en  vidence les  l ments suivants (159,317) (tableau 3.9) :

- Au moment du test de d pistage (317) : en cas de test ne permettant pas de confirmer d' mbl e la normalit  de l'audition, les personnes r alisant le d pistage rassurent les parents en donnant des explications possibles au test non concluant, sans  voquer la possibilit  d'une surdit , et pr cisent qu'un second test devra donc  tre r alis  ; les r actions des familles vis- -vis de ce message rassurant sont variables (317) :
 - 14 des 27 familles interview es ont clairement exprim  que le fait d'avoir obtenu une explication probable quant au r sultat non concluant du test de d pistage leur avait permis de ne pas  tre inqui t es apr s ce r sultat (ex. d'explication propos e : une congestion de l'oreille dans les premiers jours peut expliquer ce test non concluant) ; apr s avoir eu confirmation de la surdit  de leur enfant, ces parents consid rent encore que cette attitude bienveillante au moment du d pistage  tait l'attitude la plus adapt e ; ils insistent sur le fait que le caract re rassurant du message  tait  galement tr s li    l'attitude attentionn e de la personne dans sa relation   l'enfant,
 - 6 des 27 familles n'ont pas  t  rassur es par le message d livr  au moment o  il leur  tait annonc  que le test n' tait pas concluant, et ont rattach  leur inqui tude non pas au processus de d pistage, mais   l'existence d'autres sympt mes physiques pr sents,   l'existence d'une surdit  familiale ou   leur personnalit  inqui te,
 - 7 des 27 familles ont  t  insatisfaites du processus de d pistage ; certaines auraient aim  que la possibilit  que l'enfant soit sourd soit  voqu e ; d'autres n'ont pas accept  qu'un test puisse  tre non concluant ;
- Une fois le diagnostic de surdit  confirm  (159) :
 - l'information d livr e par les professionnels apr s confirmation diagnostique  tait tr s audio-centr e, et les parents n' taient pas inform s des autres options de d veloppement du langage ou de la communication non verbale avec un b b ,
 - l'information d livr e  tait centr e sur la gestion des appareils (entretien, etc.) alors que la demande des parents est surtout centr e sur l'enfant (comment les mettre en place chez un si petit b b , comment les faire accepter par l'enfant, comment  viter qu'il ne les mette   la bouche, comment faire pendant le bain, la t t e, etc.),
 - l'information est souvent th orique, alors que montrer un appareil de correction auditive avant d' tre orient  vers un audioproth siste peut rassurer,
 - les parents sont extr mement heureux de d couvrir des signes positifs apr s la mise en place de l'audioproth se (ex. le premier rire), mais ne sont pas pr par s aux r actions  ventuelles de rejet de l'appareil, cause de frustration importante chez les parents.

► **Recueil des besoins au moment de l'annonce du diagnostic de surdit **

L'annonce du diagnostic de la surdit   tait jusqu'  r cemment le fruit d'une investigation sollicit e par la famille   la suite de l'observation du comportement de leur enfant diff rent de celui annonc  : les parents suspectaient un trouble de l'audition et consultaient pour « savoir ». Or, avec l'av nement du d pistage n onatal, l'annonce du diagnostic survient dans un contexte o  les parents n'avaient pas encore imagin  une telle possibilit  (318,319). Afin de proposer des recommandations de bonnes pratiques, une  tude effectu e aux  tats-Unis a  t  men e aupr s de 18 m res ayant  t  r cemment inform es de la surdit  de leur nouveau-n  (318). Utilisant une m thode de consensus (non d crite), les recommandations suivantes ont  t  retenues lorsque 70 % des m res au moins  taient d'accord sur les propositions :

- le diagnostic de surdit  devrait  tre annonc  par le m decin audiologiste ou oto-rhino-laryngologiste ayant effectu  le test diagnostique ou qui suivra l'enfant ensuite pour la r habilitation auditive (88 % d'accord) ; la proposition que le diagnostic soit annonc  par le p diatre n'a retenu que 33 % d'accord ;

- le diagnostic doit  tre annonc  dans un environnement assurant la confidentialit , un temps suffisant et sans  tre d rang  ; l'annonce doit  tre simple et exacte : « Je suis navr , mais je dois vous annoncer des nouvelles difficiles ; comme vous le savez, nous avons test  l'audition de votre enfant et les r sultats indiquent une surdit  » ;
-  couter les parents et r pondre   leurs questions, sans chercher   donner de l'information compl mentaire dans un premier temps ; « j'aurai de nombreuses informations   vous transmettre, mais pour le moment quelles sont les questions auxquelles vous souhaitez que je r ponde ? » ;
- encourager les parents   exprimer leurs sentiments, maintenant ou plus tard s'ils le pr f rent ;
- r pondre avec chaleur et empathie, mais ne pas chercher   amoindrir l'information, chaque parent ayant son propre ajustement affectif   la situation ;
- donner du temps aux parents avant de s'engager dans les d cisions futures ; le premier entretien devrait  tre un temps d' change et non un temps o  des d cisions doivent  tre prises ;
- proposer aux parents des actions concr tes   r aliser d s maintenant pour ceux qui le souhaitent : rencontrer d'autres parents, noter tout ce qui pla t   l'enfant et pas seulement les r actions aux stimuli sonores, noter toutes les questions qui se posent, au fur et   mesure sur un carnet, etc. ;
- proposer un second rendez-vous proche, au cours duquel l'information sera compl t e et l' ducation auditive d but e (318).

► **Recueil des besoins ressentis par les familles apr s l'annonce du diagnostic**

Un questionnaire de recueil des besoins des familles est utilis  par certaines  quipes pluridisciplinaires dans le cadre d'interventions pr coces aupr s d'enfants sourds. Il est pr sent  aux familles par un professionnel qui suit l'enfant depuis l'annonce du diagnostic. (320). Ce questionnaire concerne 4 domaines de besoins possibles d taill s en 21 items pour lesquels les familles doivent pr ciser si elles souhaitent des informations concernant l'un ou plusieurs des 21 items propos s ou discuter ces aspects avec l' quipe pluridisciplinaire :

- besoin d'informations :
 - audition et surdit ,
 - appareils auditifs (audioproth ses, implants cochl aires),
 - aides techniques (sonnette lumineuse, t l vision et vid os, t l phone, oreiller vibreur pour r veil),
 - comment grandit et se d veloppe un enfant,
 - comment aider mon enfant   d velopper ses comp tences de communication,
 - comment jouer avec et encourager mon enfant,
 - comment parler/communiquer avec mon enfant,
 - comment appr hender le comportement de mon enfant,
 - quels sont les services disponibles localement,
 - quelles sont les options  ducatives localement disponibles ;
- besoin de soutien :
 - aide pour accepter la surdit ,
 - aide pour expliquer aux autres la surdit  de mon enfant,
 - soutien par d'autres parents,
 - livres utilis s par les familles d'enfants sourds,
 - rencontre avec d'autres parents d'enfants sourds,
 - rencontre avec des adultes sourds ;
- besoin de services :
 - jardins d'enfants, cr ches,  coles maternelles,
 - professionnels qui comprennent la surdit  (dentiste, etc.),
 - interpr tes ;
- besoin d'ordre financier :

- aides financi res apport es aux parents pour faire face aux besoins sp cifiques de l'enfant.

Utilis  aupr s des 12 familles suivies dans un m me district, ce questionnaire a  t   valu  par 9 d'entre elles. Il est jug  complet et facile   utiliser par 8 familles, il facilite les  changes avec l' quipe professionnelle. Seulement 3 familles pensent que les informations obtenues sont arriv es au bon moment (320).

Ces 4 domaines d'expression des besoins, sont  galement retrouv s dans une enqu te australienne qui avait pour objectif d'identifier les informations recherch es par les parents sur Internet (321). Les informations recherch es par plus de la moiti  des parents concernent les associations de patients et les options  ducatives (tableau 5.3). Un tiers ou plus recherchent des informations sur la nature de la perte auditive, les organismes susceptibles de leur apporter de l'aide et des informations sur les proth ses auditives. Ils souhaiteraient que les sites d'information autour de la surdit  de l'enfant d veloppent les aspects concernant les surdit s unilat rales et peu s v res – car sont essentiellement disponibles des informations concernant les enfants ayant une surdit  profonde –, proposent des histoires vraies autour de parcours d'enfants, des premi res interventions aux opportunit s professionnelles, et des informations m dicales accessibles au grand public ( tiologie g n tique, physiopathologie, etc.).

Une  tude a cherch    identifier quelles  taient les informations diffus es via Internet sur les implants cochl aires et qui les diffusait. Les contenus sont tr s h t rog nes d'un site   l'autre et font peu r f rence   la litt rature scientifique (322).

Une  tude qualitative canadienne, (323) effectu e aupr s de 17 familles ayant un enfant de moins de 5 ans pour lequel un diagnostic de surdit  a  t  pos  avant l' ge de 6 mois et suivi d'un programme de d veloppement de la communication parl e, montre que le besoin d'information des parents apr s l'annonce du diagnostic concerne 3 domaines :

- informations concernant la surdit  ( tiologie, s v rit , aides auditives et implants) ;
- informations concernant le pronostic du d veloppement d'une communication parl e chez leur enfant (savoir si l'enfant aura   apprendre la langue des signes ou s'il sera en mesure d'utiliser uniquement la langue parl e, de suivre un cursus en classe ordinaire) ;
- informations sur les diff rents types de traitements et les lieux o  ils sont localement propos s.

La m thodologie de cette  tude ne permet pas d'extrapoler   une population plus large, en particulier   une population dont le choix de langue serait la langue des signes ou celle n'ayant pas encore  t  int gr e dans un service d'intervention pr coce (323).

► **Enqu tes diverses**

Des enqu tes qualitatives avec analyse de type sociologique ont  t  men es   l' tranger. Toutes les  tudes cit es sont bas es sur des entretiens semi-dirig s aupr s d'un faible nombre de familles (n < 10).

Concernant les besoins d'information exprim s par les familles, on peut retenir les points suivants :

- les parents souhaitent  tre  coul s des professionnels et savoir comment obtenir la confirmation diagnostique de surdit  de leur enfant quand ils se sont rendus compte que certains bruits ne sont pas per us par l'enfant (324) ;
- les supports  crits d'information ne sont pas forc ment adapt s aux besoins des familles immigr es ne comprenant pas la langue du pays o  est  lev  l'enfant sourd (325) ;
- savoir quel est le degr  de s v rit  de la surdit  est plus pertinent pour faire un choix entre  ducation bilingue ou orale que de seulement savoir qu'il existe une fonction auditive partielle qui peut  tre appareill e (326) ;

- conna tre l' tiologie de la surdit , en particulier savoir si elle entre dans le cadre d'un syndrome d'origine g n tique pouvant associer   moyen terme un d ficit visuel, est un des  l ments qui interviennent dans la d cision de certains parents (327) ; cette information n'est pas consid r e utile pour les parents dont un membre de la famille est sourd : aucune des 5 familles dans ce cas n'a souhait  r aliser un test g n tique (327) ;
- l'information d livr e doit concerner l'ensemble des modes de communication possibles et  tre de m me qualit  quelle que soit l'approche  ducative ; elle ne doit pas  tre plus pr cise dans le domaine de comp tence de celui qui d livre l'information (326) ;
- les parents doivent  tre avertis que l'enfant n'entendra pas « normalement » m me avec des proth ses auditives et qu'une  ducation   l' coute des diff rents sons sera essentielle (326).

5.2 Information d livr e aux familles

Ce paragraphe a pour objectif de faire le point sur les donn es publi es concernant le contenu de l'information d livr e aux familles et   l'enfant sourd.

5.2.1 Consid rations g n rales

► Loi du 4 mars 2002

La loi n  2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et   la qualit  du syst me de sant  (308) pr cise les droits et responsabilit s des usagers et d taille l'« information des usagers du syst me de sant  et expression de leur volont  » dans son article 11. En voici quelques extraits relatifs au contenu de l'information.

- Toute personne⁵⁰ a le droit d' tre inform e sur son  tat de sant . Cette information porte sur les diff rentes investigations, traitements ou actions de pr vention qui sont propos s, leur utilit , leur urgence  ventuelle, leurs cons quences, les risques fr quents ou graves normalement pr visibles qu'ils comportent ainsi que sur les autres solutions possibles et sur les cons quences pr visibles en cas de refus. Lorsque, post rieurement   l'ex cution des investigations, traitements ou actions de pr vention, des risques nouveaux sont identifi s, la personne concern e doit en  tre inform e, sauf en cas d'impossibilit  de la retrouver ;
- Toute personne a droit,   sa demande,   une information, d livr e par les  tablissements et services de sant  publics et priv s, sur les frais auxquels elle pourrait  tre expos e   l'occasion d'activit s de pr vention, de diagnostic et de soins et les conditions de leur prise en charge. Les professionnels de sant  d'exercice lib ral doivent, avant l'ex cution d'un acte, informer le patient de son co t et des conditions de son remboursement par les r gimes obligatoires d'assurance maladie ;
- Cette information incombe   tout professionnel de sant  dans le cadre de ses comp tences et dans le respect des r gles professionnelles qui lui sont applicables ;
- Cette information est d livr e au cours d'un entretien individuel.

► Recommandations fran aises

Des recommandations de bonne pratique destin es aux m decins, relatives   l'information des patients, ont  t  publi es en 2000 par l'Agence nationale d' valuation et d'accr ditation en sant  (tableau 5.4) (328). En voici quelques extraits.

L'information, outre bien  videmment les r ponses aux questions pos es par le patient, doit prendre en compte la situation propre de chaque personne. Elle porte tant sur des  l ments g n raux que sur des  l ments sp cifiques :

- l' tat du patient et son  volution pr visible, ce qui n cessite des explications sur la maladie ou l' tat pathologique, et son  volution habituelle avec et sans traitement ;

⁵⁰ Les droits des mineurs sont exerc s, selon les cas, par les titulaires de l'autorit  parentale ou par le tuteur.

- la description et le d roulement des examens, des investigations, des soins, des th rapeutiques, des interventions envisag es et de leurs alternatives ;
- leur objectif, leur utilit  et les b n fices escompt s ;
- leurs cons quences et leurs inconv nients ;
- leurs complications et leurs risques  ventuels, y compris exceptionnels ;
- les pr cautions g n rales et particuli res recommand es aux patients.

Que l'information soit donn e oralement ou avec l'aide d'un document  crit, elle doit r pondre aux m mes crit res de qualit  :

-  tre hi rarchis e et reposer sur des donn es valid es ;
- pr senter les b n fices attendus des soins envisag s avant leurs inconv nients et risques  ventuels, et pr ciser les risques graves, y compris exceptionnels, c'est- -dire ceux qui mettent en jeu le pronostic vital ou alt rent une fonction vitale ;
-  tre compr hensible.

Au cours de cette d marche, le m decin s'assure que le patient [ou son repr sentant] a compris l'information qui lui a  t  donn e. Il indique la solution qu'il envisage en expliquant les raisons de sa proposition.

5.2.2 Consid rations sp cifiques   l'enfant sourd

► Avis du Comit  national d' thique

Quelle que soit l'importance qu'elles accordent ou accorderont   la LSF, les familles doivent avoir conscience des cons quences ult rieures de leur d cision en cas de refus d'appareiller l'enfant, d s l'instant o  la possibilit  d'un appareillage b n fique   leur enfant ne peut  tre exclue : « *La question se pose de savoir si le refus d'un implant par les parents (quelle que soit leur propre condition sensorielle), dans les situations o  il permettrait de favoriser l'acc s   l'expression orale, ne revient pas   priver l'enfant des dispositions capables d'enrichir son d veloppement relationnel (...). L'acc s   la parole n'est-il pas, pour tout  tre humain, un moyen de diversifier son r pertoire d'interactions avec son environnement ?* » (Avis n 103 du CCNE page 11) (52).

► Recommandations internationales

- Deux recommandations internationales identifi es abordent la question de l'information des familles accueillant un enfant sourd (5,91) (tableau3.2). Aucune de ces deux recommandations ne pr cise sa m thode d' laboration. L'une d'entre elles concerne sp cifiquement l'information sur l'implant cochl aire chez l'enfant d ficient auditif⁵¹ (5).

Concernant le contenu de l'information des familles, les points suivants sont mentionn s :

- les familles devraient  tre inform es sur la sp cificit  de l'acquisition du langage chez l'enfant sourd ; elles devraient avoir acc s   des activit s familiales qui facilitent l'acquisition du langage par l'enfant sourd aupr s d'enfants entendants et d'enfants sourds (91) ;
- toutes les options de communication (langue parl e et langue des signes ainsi que la langue parl e compl t e) doivent  tre pr sent es   la famille ainsi que toutes les aides technologiques disponibles et ce de mani re non biais e (91) ;
- une information claire sur l'implant peut  tre donn e d s la p riode de diagnostic en insistant sur le fait que « *la mise en place d'un implant cochl aire n'est pas une intervention « miracle » : elle n'est pas une r paration de l'oreille r tablissant une audition normale* » (5) ;
- l'information au cours de la prise en charge avec implant peut prendre diff rentes formes ; elle doit  tre pluridisciplinaire, tenir compte des handicaps associ s ; elle doit  tre large, r p titive, personnalis e et « *laisser le temps aux parents de reformuler leurs questions et de leur permettre de rencontrer des personnes sourdes, des familles d'enfants*

⁵¹ Consultables dans leur int gralit  sur : <http://www.biap.org/recom07-3.html>

d ficients auditifs avec ou sans implant, des membres d'associations de parents d'enfants sourds porteurs ou non d'implant cochl aire » (5) ;

- le maximum d'informations doit  tre apport    l'enfant lui-m me et adapt  en fonction du niveau de compr hension et d'expression langag re de l'enfant (5).

► **Guide pratique   l'usage des parents**

Cinq guides pratiques   l'usage des parents ont  t  identifi s (53,156-158,329), dont un fran ais, d taill  ci-dessous (53).

Les quatre guides britanniques, diffus s par l'association nationale repr sentant les enfants sourds, concernent tous exclusivement l'appareillage (audioproth se, aide auditive   ancrage, implant cochl aire) (156-158,329).

Le guide fran ais propose une information beaucoup plus large ; il a  t  publi  en 2005 par l'Institut national de pr vention et d' ducation pour la sant  (INPES) (53). Il s'agit d'un guide pratique  dit  pour les parents. Il a  t  diffus  gratuitement aux centres hospitaliers (services ORL), aux centres d'action m dico-sociale pr coce, aux centres r gionaux d'information sur la surdit  et aux associations. Ce guide a  t   labor  en collaboration avec des professionnels et des associations repr sentant les personnes ou les enfants sourds. Il est encore disponible sur simple commande et peut int resser tant les familles que les professionnels concern s des secteurs m dical, m dico-social ou de l' ducation. Il est  galement t l chargeable sur le site de l'INPES⁵² et de la Fondation de France.

Ce guide est construit en 4 parties :

- **vivre et grandir**

La premi re partie, « Vivre et grandir », expose les cons quences de l'annonce du diagnostic : retentissement chez les parents, la fratrie, r percussions sur la vie familiale ; elle aborde aussi l' ducation pr coce, avec des conseils apport s pour communiquer avec l'enfant et l'aider dans ses acquisitions. Cette partie aborde enfin la scolarisation, en int gration ou en  tablissement sp cialis , et les perspectives de vie sociale et professionnelle.

Cette premi re partie consolide les parents « *dans leur r le de parents, qui reste le m me, quelle que soit la circonstance* » et l'enfant dans sa capacit  « *  s'adapter au monde environnant en utilisant tous ses sens : la vue, le toucher, l'odorat et aussi l'audition, m me si elle n'est pas parfaite.* » Le guide place l'enfant et ses capacit s globales au centre de l'information transmise aux parents, et non la surdit  : « *Votre enfant, sourd ou malentendant, est avant tout un enfant. Il a les m mes besoins que n'importe quel autre : besoin d'affection, de tendresse, de communication, besoin de rire, etc. [...]. Bien s r vous devrez tenir compte de sa surdit  pour vous adresser   lui, en vous mettant   sa port e pour lui parler, quel que soit son  ge. Le b b  ou le jeune enfant communique avec tout son corps,  coutez-le et r pondez avec les m mes moyens. Il est tr s sensible aux contacts physiques, aux sourires,   l'expression de votre visage, aux gestes. Il vous entend mal, mais continuez   lui parler, il comprendra que vous vous int ressez   lui [...], il verra vos l vres bouger, [...] ce qu'il ne peut entendre, il peut le voir* ». Le guide r assure les parents dans leur r le « *d' ducateurs privil gi s et naturels* » de leur enfant et les informe que « *de nombreux professionnels sont l  pour les aider et les conseiller* » et qu'ils ont la possibilit  de rencontrer d'autres personnes qui ont de l'exp rience au sein d'associations. Sont ensuite successivement abord s certains aspects concrets de la vie en famille, de l' ducation pr coce, p riode o  l'enfant doit recevoir le maximum d'informations pour l'aider   se construire, sur la scolarit , la vie sociale et professionnelle.

- **communiquer**

⁵² La surdit  de l'enfant. Guide pratique   l'usage des parents. Guide INPES 2005 t l chargeable sur : <http://www.inpes.sante.fr/CFESBases/catalogue/pdf/884.pdf>

La seconde partie, « Communiquer », explique l'acquisition de la communication orale chez le petit enfant entendant et sourd. Elle pr sente les diff rents modes de communication que sont la langue fran aise parl e compl t e, la langue des signes fran aise et le bilinguisme. Elle dit enfin l'importance de l' ducation auditive et visuelle pour ces enfants qui vont apprendre d s leur plus jeune  ge   se servir de leurs restes auditifs et   d velopper leurs comp tences visuelles. Les parents peuvent ainsi prendre appui sur des exemples tr s concrets pour aider leur enfant dans ces apprentissages.

Pour am liorer la « communication orale », c'est- -dire la r ception, la compr hension et la production de la parole, l'enfant sourd devra b n ficier d'une  ducation adapt e puisque du fait de sa surdit , l'enfant ne peut l'acqu rir par la simple impr gnation des paroles prononc es autour de lui. Il convient d'aider l'enfant   tirer le parti maximum de son audition   travers la stimulation et l'entra nement auditif gr ce   l'appareillage,   exploiter ses comp tences visuelles en vue de la lecture labiale, qui peut  tre facilit e par la langue fran aise parl e compl t e ou code LPC, et   utiliser tous les supports visuels qui permettent de comprendre les messages (contextes, attitudes corporelles, gestes, photos, dessins, cahiers de vie, etc.).

La langue des signes est une « *langue vivante complexe qui poss de une pleine capacit  d'expression et d'abstraction. Elle permet donc la transmission de savoirs, d'o  sa l gitimit   ducative* » reconnue dans la loi de f vrier 2005 (2). Bas e sur une logique visuelle, sa syntaxe est diff rente de celle du fran ais ; l'utilisation des mains, du regard et de l'espace permettent de construire les signes, le visage et les  paules servant   exprimer les nuances du discours. Cette langue peut s'acqu rir tr s t t par les parents d'enfants sourds, favoriser l' panouissement de l'enfant et la cr ation de liens sociaux avec ses copains sourds et plus largement avec la communaut  sourde signante.

Le bilinguisme consiste   donner deux langues   l'enfant sourd : la langue des signes fran aise et le fran ais. « *Le but est de favoriser l' panouissement de l'enfant, puisqu'il dispose   la fois de la langue des signes fran aise, avec laquelle il s'exprime plus facilement, et de la langue fran aise orale, souvent langue de ses parents, et en tout cas, de la soci t . Le bilinguisme consiste   proposer   l'enfant sourd et   ses parents un environnement linguistique comprenant l'apprentissage de la langue des signes [...] et l'apprentissage du fran ais oral puis  crit [...].* »

L' ducation auditive a pour objectif de faire d couvrir   l'enfant le monde sonore qui l'entoure. Tout b b , qu'il soit sourd ou entendant, a besoin d'apprendre    couter,   se rep rer au milieu des bruits de la vie quotidienne. Comme tout apprentissage, cela doit passer par le jeu et le plaisir, et s'adapter au niveau d'audition de l'enfant.

L' ducation visuelle consiste   proposer   l'enfant, « *en toutes circonstances un maximum d'informations qui l'aideront   comprendre le monde qui l'entoure. Les comp tences visuelles sont un v ritable atout dans la vie quotidienne d'une personne sourde* ».

- **comprendre**

La troisi me partie, « Comprendre », pr sente les examens et tests propos s dans le cadre d'un bilan de l'audition et donne des  l ments pour mieux comprendre les diff rents types de surdit  et leur r percussion sur l'acquisition du langage : mesure du son et fonctionnement de l'oreille. Sont abord s enfin les diff rents moyens de corriger l'audition : proth ses auditives et implant cochl aire.

Concernant l'appareillage auditif (proth se et implants) en dehors des aspects techniques et financiers (remboursement, frais   la charge des familles), les informations propos es concernent aussi les limites de ces appareils, en particulier ils ne « *restituent jamais une audition normale* ». Ils traitent les sons de l'environnement pour qu'ils soient mieux per us par l'enfant, mais « *la perception des sons est imparfaite* ». Les appareillages ne peuvent   eux seuls permettre l'apprentissage de la « communication orale » par l'enfant : l' ducation auditive avec l'aide d'une orthophoniste et, dans le cas de l'implantation cochl aire, « *un projet familial de communication orale sont d terminants pour optimiser l'utilisation des*

appareils. Ce projet familial de communication orale n'exclut pas l'apprentissage de la langue des signes ». Certaines situations n cessitent que les appareils ne soient pas utilis s (ex. bain, douche, etc.), l'enfant ayant alors « d'autant plus besoin d'aides sp cifiques visuelles pour recevoir et comprendre ce qui est dit ». Le suivi de l'enfant pour le r glage des appareils n cessite des consultations fr quentes, impliquant une bonne disponibilit  parentale.

- **se faire aider**

La quatri me partie, « Se faire aider », d taille les d marches administratives avec toutes les aides auxquelles les familles peuvent pr tendre, les diff rents professionnels rencontr s, les aides techniques utiles dans la vie quotidienne et les adresses utiles.

Cette derni re partie pr sente la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicap es (CDAPH), les aides financi res possibles, le recours aux professionnels dans la diversit  des champs d'exercice (m dical, param dical,  ducation, psychologique, social, interpr tariat), les aides techniques pour faciliter la vie quotidienne ainsi que les adresses d'un certain nombre d'associations et d'organismes nationaux repr sentant les personnes sourdes ou parents d'enfant

ts sourds.

5.3 Modalit s pour assurer la neutralit  de l'information

En 2009 en France, la question de la neutralit  de l'information au moment du d pistage ou de l'annonce du diagnostic fait encore d bat (148,319,330,330-334), comme on a pu le constater apr s la parution de l'avis de la HAS relatif au d pistage n onatal syst matique de la surdit  permanente bilat rale (147), et de l'avis du Comit  consultatif national d' thique relatif   l'information sur le d pistage syst matique n onatal et la prise en charge des enfants sourds (52). Ce paragraphe tend   faire part des avis publi s ou des exp riences mises en place pour permettre aux parents un choix  clair  fond  sur une information neutre et pluraliste.

5.3.1 Consid rations g n rales

► Loi du 4 mars 2002

La loi n 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et   la qualit  du syst me de sant  (308) pr cise les droits et responsabilit s des usagers et d taille l'« information des usagers du syst me de sant  et expression de leur volont  » dans son article 11. En voici quelques extraits relatifs aux conditions de mise en  uvre de cette information.

- Cette information incombe   tout professionnel de sant  dans le cadre de ses comp tences et dans le respect des r gles professionnelles qui lui sont applicables ;
- Cette information est d livr e au cours d'un entretien individuel ;
- Les droits des mineurs sont exerc s, selon les cas, par les titulaires de l'autorit  parentale ou par le tuteur. Les int ress s ont le droit de recevoir eux-m mes une information et de participer   la prise de d cision les concernant, d'une mani re adapt e   leur degr  de maturit  s'agissant des mineurs. Le consentement du mineur doit  tre syst matiquement recherch  s'il est apte   exprimer sa volont  et   participer   la d cision. Dans le cas o  le refus d'un traitement par la personne titulaire de l'autorit  parentale ou par le tuteur risque d'entra ner des cons quences graves pour la sant  du mineur ou du majeur sous tutelle, le m decin d livre les soins indispensables ;
- Toute personne prend, avec le professionnel de sant  et compte tenu des informations et des pr conisations qu'il lui fournit, les d cisions concernant sa sant  ;
- Le m decin doit respecter la volont  de la personne apr s l'avoir inform e des cons quences de ses choix ;

- Aucun acte m dical ni aucun traitement ne peuvent  tre pratiqu s sans le consentement libre et  clair  de la personne, et ce consentement peut  tre retir    tout moment.

► **Circulaire du 18 avril 2002**

Une circulaire du minist re de la Sant  relative   l'accompagnement des parents et   l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pr - et postnatale d'une maladie ou d'une malformation a rappel  la singularit  de chaque situation, ce qui n'exclut pas parall lement le respect de principes g n raux du cadre dans lequel doit se d rouler l'annonce d'une maladie ou d'un handicap au moment d'une naissance (335). On retiendra en particulier les  l ments suivants qui sont applicables m me pour une annonce dans les mois qui suivent la naissance.

Il convient :

- d'am nager les conditions de l'annonce initiale
 - « *Il s'agit de choisir avec soin le moment et le lieu de l'annonce. Il est n cessaire que ce soit un m decin exp riment  qui prenne la responsabilit  d'annoncer le diagnostic, conf rant ainsi toute la valeur accord e   l'enfant et   sa famille. Il est souhaitable, en outre, que ce praticien soit accompagn  par un autre soignant, afin d'assurer la coh rence du discours, la diversit  de l' coute et la continuit  dans le soutien.*
 - Dans la mesure du possible, cette annonce doit  tre faite aux deux parents ou en pr sence d'une personne proche de la m re, en respectant les conditions d'intimit  n cessaires afin qu'ils puissent exprimer leurs  motions. Enfin, l'exp rience montre que la pr sence du b b  aupr s de ses parents   ce moment-l  lui permet de prendre sa place d'enfant malgr  ses difficult s. D s ce moment, le regard attentif et respectueux port  par les soignants sur l'enfant, quel que soit son  tat, peut aider les parents   l'accepter tel qu'il est. » (335)*
- de communiquer autour des certitudes et des incertitudes
 - « *Lorsque le diagnostic peut  tre pos , on l'expliquera en des termes accessibles aux parents, en s'adaptant   leurs questions et en insistant sur la variabilit  d'expression de la maladie et du handicap   venir. Tant que le diagnostic ou le pronostic reste incertain, il est pr f rable d'amener les parents   prendre conscience des possibilit s et des difficult s de leur enfant au fur et   mesure qu'elles  mergent. Il convient  galement de les amener   observer et   favoriser le d veloppement de celui-ci. Dans tous les cas, faire part aux parents des limites des connaissances et de l'impr visibilit  dans le domaine pronostique n'est pas pr judiciable   la relation entre les parents et les soignants, bien au contraire. » (335)*
- de pr server l'avenir
 - « *Il est important de mettre l'accent sur les comp tences de l'enfant et le r le que ses parents peuvent jouer dans son  volution, en  vitant tout jugement d finitif sur un  tat ult rieur. Il s'agit de leur pr senter alors la diversit  des prises en charge possibles pour leur enfant et pour eux-m mes. Cette information sera compl t e au cours du s jour, et les relais seront mis en place avant la sortie de maternit  ou du service de n onatalogie. » (335)*

► **Recommandations fran aises ant rieures**

Les recommandations de l'ANAES pr cisent les modalit s de d livrance de l'information (tableau 5.4) (328). Ces recommandations affirment la primaut  de l'information orale qui seule permet le dialogue qu'implique toute information. Il peut  tre n cessaire de recourir   un traducteur en fonction des besoins. Il est n cessaire d'adapter l'information au cas de chaque personne. Il est n cessaire d'y consacrer du temps et de la disponibilit . L'information orale s'inscrit dans un climat relationnel alliant  coute et prise en compte des attentes du patient. Elle peut n cessiter d' tre d livr e de mani re progressive (328).

5.3.2 Consid rations sp cifiques   l'enfant sourd

► **Avis du Comit  national d' thique**

Une surdit  cong nitale infantile ne saurait  tre appr hend e comme un handicap grave et entra nant une prise en charge m dico-technique imm diate. Il ne s'agit pas d'une fonction accidentellement inactiv e qui appellerait *ipso facto* une r ponse en termes de

« r paration ». Cependant, tout praticien doit tenir compte des droits de l'enfant   b n ficier des moyens de r aliser les possibilit s de communication dont il est porteur. Si l'importance de la parole, dans une soci t  o  elle est privil gi e par plus de 99 % de la population, n'est pas rappel e aux familles, l'information est manifestement incompl te. L'insuffisance de l'information ne serait pas conforme   l'int r t de l'enfant : *« Tout en respectant le droit des parents au choix des traitements propos s pour leur enfant, et sans vouloir  luder les difficult s pratiques,  thiques et juridiques que pourrait poser l'imposition aux parents d'une volont  ext rieure alors qu'aucun processus vital n'est menac , le CCNE consid re qu'il y a lieu de tenir  galement compte du droit des enfants pr sentant une surdit  totale ou profonde bilat rale cong nitale   ne pas  tre priv s des traitements susceptibles de pr server leur capacit    communiquer avec d'autres communaut s linguistiques. Le d faut de prise en charge   une date appropri e de son d ficit sensoriel constitue une perte de chances irr versible pour l'enfant sourd. »* (52) (page 15).

Les parents doivent  tre inform s des limites de la prise en charge strictement m dicale et des incertitudes concernant l'efficacit  des dispositifs d'appareillage, qui n'est qu'une indication  ventuelle au moment du diagnostic. Pour autant, le fait que la possibilit  d'appareiller l'enfant ne puisse  tre envisag e en toute circonstance n'implique pas que l'information d livr e aux parents doive passer sous silence l' ventualit  d'un recours   un palliatif technologique. Le CCNE rappelle que *« lorsqu'elle est susceptible de favoriser l'apprentissage du langage oral, la pose d'un implant cochl aire doit  tre consid r e comme  tant conforme   l'int r t de l'enfant qui a un droit fondamental   b n ficier des progr s de la m decine (...). Qu'en soi un enfant sourd ne soit ni « malade » ni « handicap  » n'interdit nullement d'explorer toutes les possibilit s technologiques de communication avec ses parents et d'autres enfants entendants »* (52) (page 16). L'information de l'existence de ces possibilit s d'aide technologique peut  tre consid r e comme un motif d'espoir pour des parents plong s dans le d sarroi par l'annonce du diagnostic de surdit  de leur enfant.

Dans le cadre du d bat apr s la publication de l'avis n 103 du Comit  national d' thique pr c demment d crit (52), plusieurs propositions ont  t  formul es par diff rents auteurs :

- l'information au moment de l'annonce du diagnostic devrait  tre r alis e par des professionnels form s   cette approche. Apr s l'annonce, une  quipe pluridisciplinaire doit  tre en capacit  de r pondre aux besoins de l'enfant et de ses parents, de respecter le choix de ces derniers et de leur faire d couvrir les options possibles en mati re d'acc s au langage et   la communication (336) ;
- l'information au moment de l'annonce doit prendre en compte *« le travail de “ deuil ” de l'enfant “ r v  ” des parents d'enfants sourds »* et leur proposer aide et accompagnement ; la m dicalisation de la surdit  tendrait   renforcer le « r ve » et   entrer dans une logique de r paration de la surdit  que cet auteur d nonce, car elle ne permettrait pas l' panouissement de la personne sourde (319) ;
- *« la bonne pratique  thique [pour l'information des parents] serait la s paration structurelle entre le parcours de soins et le temps de r flexion des parents, aussi bien concernant les intervenants que les lieux g ographiques et institutionnels. En clair, des « maisons vertes » d' changes et d'information pour les familles   c t  du syst me de soins actuel »* (148) ;
- l'information d livr e aux familles une fois le diagnostic de surdit  pos , devrait  tre aussi diversifi e et « neutre » que possible. Cela n cessitera un rapprochement du « monde du diagnostic pr coce et de celui de l' ducation sp cialis e, qui ont eu jusqu'  pr sent, trop peu de contact du moins dans notre pays. [...] Seul le dialogue entre les  quipes m dicales et les  quipes  ducatives [...], entre les d fenseurs d'un oralisme plus ou moins int gral et ceux qui pr nent l'acc s pr coce   la langue des signes, permettra de diversifier les connaissances et d'enrichir le respect mutuel » (331,332).

► **Recommandations am ricaines**

Les recommandations de la Soci t  am ricaine de p diatrie (tableau 3.2) (91) insistent sur la primaut  du choix des parents pour le processus de d cision : le choix  clair  des familles, par une information compl te non biais e sur l'ensemble des modes de communication, les aides technologiques disponibles et les r sultats attendus guide le processus de d cision. En fonction du choix des familles, ces derni res devraient pouvoir rencontrer des enfants et adultes sourds pouvant  tre des rep res du mod le linguistique choisi (91).

► **Autres publications**

Une information neutre et pluraliste ne peut  tre re ue par les parents et leurs enfants que si elle est d livr e dans de bonnes conditions mat rielles. Un avis d'auteur d crit les conditions   mettre en  uvre pour assurer une communication de qualit  avec des personnes sourdes ou malentendantes dans le cadre d'une consultation m dicale (337). Trois situations sont distingu es : le consultant malentendant, le consultant sourd s'exprimant en parlant et le consultant sourd s'exprimant en langue des signes alors que le praticien ne conna t pas cette langue. Les pr conisations sont d taill es en annexe 2.

Une information de qualit  n cessite  galement que les personnes qui la d livrent puissent y  tre form es (338).

► **Avis du groupe de travail**

Les centres d'information sur la surdit  (CIS) ont  t  cr es depuis 2000   la suite du rapport parlementaire de 1998 sur la surdit  (49). Ces CIS ont une vocation r gionale d'information des personnes sourdes et de leurs familles. Leur r le est de r pondre, dans la plus grande neutralit , aux questions concernant l'audition, l' ducation des jeunes sourds, la vie des personnes sourdes (r glementation, droits sociaux, etc.). Leurs missions ont  t  d finies comme suit⁵³ :

- accueillir et tenir une permanence t l phonique et sur minitel ;
- informer sur l'audition, la surdit , l' ducation des jeunes sourds, la vie des personnes sourdes ;
- donner la possibilit  aux personnes accueillies de rencontrer des responsables d'associations ainsi que des personnes sourdes ou entendantes connaissant la surdit  ;
- mettre en relation avec les diff rents services administratifs et services hospitaliers sp cialis s ;
- organiser des rendez-vous avec les experts et partenaires des CIS ;
- informer sur les diff rents stades (LSF, LPC, etc.) et activit s sportives et culturelles ;
- mettre en relation avec les associations ou services concern s en cas de recherche d'interpr tes ou de codeurs.

En 2008, le groupe de travail (professionnels et associations) constate apr s avoir consult  l'ensemble des sites des centres d'information sur la surdit  que peu d'informations concerne l'enfant de moins de 6 ans et que ces centres ne sont pas int gr s comme source d'information pour les parents. Une enqu te effectu e en 2007 aupr s de 82 CAMSP et 20 SAFEP a mis en  vidence que seulement 50 % des CAMSP et SAFEP sont en lien avec un centre d'information sur la surdit  (87), ce qui tendrait   confirmer que les CIS ne sont pas situ s dans la fili re d'accompagnement propos e aux parents. Leur int r t et neutralit  sont parfois remis en cause (339). N anmoins, leur mission semble tr s proche de ce qui est  voqu  dans le cadre d'une « maison verte » (148).

Au moment du diagnostic, l'information devrait  tre transmise aux parents et   l'enfant   qui il convient de s'adresser  galement, quel que soit son  ge.

⁵³ Document consultable en f vrier 2009 sur http://anpes.free.fr/Lois/fiche_CIS.html

L'annonce diagnostique de la surdit  n'est pas envisageable en diff r  comme pour d'autres examens, puisque les personnes accompagnant l'enfant et assistant   l'examen peuvent en d duire qu'il existe un seuil auditif  lev . Cependant, afin de donner aux parents l'opportunit  d' tre accompagn s de leur conjoint ou d'une autre personne de leur choix et d'avoir le temps de la r flexion afin de pouvoir pr parer les points d'information qu'ils souhaitent aborder avec le professionnel de sant , le temps d'information des parents ne devrait pas  tre d livr  au seul moment de la confirmation diagnostique. Celle-ci devrait  tre suivie d'une seconde consultation,   une ou deux semaines d'intervalle.

Plusieurs exp riences relatives   des lieux d'accueil des familles, dans un contexte social ind pendant d'un contexte de soins, ont  t  engag es ou sont souhait es par plusieurs acteurs (Comit  consultatif national d' thique, professionnels de sant , associations). Ces lieux d' changes et d'accueil de l'enfant semblent pertinents pour permettre un temps de r flexion aux parents apr s l'annonce d'un diagnostic de surdit  ; n anmoins, aucune  valuation de ces lieux d'accueil, actuellement tr s peu d velopp s en France, n'a  t  r alis e. Ils pourraient avoir pour principe d' tre un espace de d tente, de rencontre, d' changes et de jeux, o  les deux langues, fran ais et LSF, se cotoieraient. Des professionnels de la petite enfance, hommes et femmes, sourds ou entendants, dont certains ma trisent la langue des signes, accueilleraient tout enfant sourd en pr sence d'un adulte accompagnateur (membre de la famille, assistante maternelle) ou tout parent sourd en pr sence de son enfant (sourds ou non). Un des moyens pouvant permettre d'assurer la pluralit  d'approches et la neutralit  de tels lieux serait un suivi des  quipes et des projets par un comit  de pilotage comprenant l'ensemble des acteurs locaux impliqu s dans l'accompagnement des enfants et personnes sourdes (associations,  quipes m dicales et param dicales,  tablissements m dico-sociaux et instituts, etc.).

5.4 Recommandations de la HAS

Accueillir un enfant sourd au sein de sa famille, c'est avant tout accueillir un enfant. Afin de ne pas occulter tout ce qui est habituellement r alis  par et transmis aux parents lors de l'accueil d'un enfant⁵⁴, il est recommand  que l'information d livr e et l'accompagnement des familles ne soient pas uniquement centr s sur les aspects sp cifiques li s   la surdit  de l'enfant, mais prennent en compte, en premi re intention, les besoins d'informations relatifs au d veloppement global de l'enfant, comme cela est propos  pour tout enfant.

5.4.1 Principes g n raux et pluralit  de l'information

L'information de l'enfant et de sa famille est un processus continu tout au long du suivi de l'enfant.

Lorsqu'un professionnel informe une personne sourde (enfant ou parent), il est recommand  de :

- s'adresser dans toute la mesure du possible dans la langue utilis e par la personne inform e : il peut  tre n cessaire de recourir   un interpr te en fonction des besoins⁵⁵ ;
- respecter les conditions favorables pour une communication de qualit  avec une personne sourde (337).

⁵⁴ Pour plus de d tails, se reporter aux Recommandations professionnelles publi es en 2006 par la HAS « Pr paration   la naissance et   la parentalit  ».

⁵⁵ Conform ment   la loi n 2005-102 du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es, les personnes d ficiennes auditives b n ficient,   leur demande, d'une traduction  crite simultan e ou visuelle de toute information orale ou sonore les concernant, dans le cadre de leurs relations avec les services publics, qu'ils soient g r s par l' tat, les collectivit s territoriales ou un organisme les repr sentant, ainsi que par des personnes priv es charg es d'une mission de service public.

Conform ment   la loi⁵⁶, tout professionnel de sant  a le devoir d'informer les personnes qui se pr sentent   lui, dans le cadre de ses comp tences et dans le respect des r gles professionnelles qui lui sont applicables. Toute personne prend, avec le professionnel de sant  et compte tenu des informations et des pr conisations qu'il lui fournit, les d cisions concernant sa sant , ou celle de la personne dont elle est le responsable l gal. Les professionnels doivent respecter la volont  de la personne apr s l'avoir inform e des cons quences de ses choix. Aucun acte m dical ni aucun traitement ne peut  tre pratiqu  sans le consentement libre et  clair  de la personne, et ce consentement peut  tre retir    tout moment.

Il est recommand  que l'information donn e aux parents soit compl t e d'une information appropri e donn e   l'enfant, en fonction de son  ge et de son d veloppement cognitif. Une attention particuli re devra  tre port e aux membres de la fratrie et une information sp cifique pourra leur  tre donn e.

Afin d'assurer une information plurielle respectant les diff rentes repr sentations sociales de la surdit  et l'h t rog n it  des situations cliniques de la surdit  de l'enfant, il est recommand  aux professionnels de sant  et   l'ensemble des personnes qui participent   l'information des familles de les informer qu'il existe diff rentes approches  ducatives pour un enfant sourd, en particulier lorsque le seuil auditif de l'enfant est > 70 dB HL. Professionnels de sant , associations de parents d'enfants sourds, associations de personnes sourdes et centres d'information sur la surdit  sont   m me de proposer aux parents des informations compl mentaires avant qu'ils ne s'engagent dans une approche  ducative ou une autre. Alors m me que l'ensemble des acteurs interrog s au cours de l' laboration de ces recommandations appellent de leurs v ux l'existence d'un lieu neutre unique o  les parents pourraient recevoir l'ensemble des informations relatives   la surdit  de leur enfant, quelles que soient les diversit s cliniques et  ducatives, il n'existe pas de consensus en France en 2009 permettant de d finir les modalit s de fonctionnement d'un tel lieu, en particulier sur la pertinence d'identifier un r f rent pour la famille.

Il est recommand  que les lieux et sites Internet d'information d veloppent les informations relatives   la surdit  moyenne, situation clinique la plus fr quente et la moins bien document e ; lorsque les informations sont transmises par le biais de sites Internet, il est recommand  que ceux-ci respectent les chartes de qualit  des sites de sant .

5.4.2 Contenu de l'information

► Hi rarchiser les informations

Il est recommand  de hi rarchiser les informations transmises et de les fonder sur :

- les comp tences multiples que l'enfant sourd poss de et utilise pour communiquer, et les cons quences pratiques li es au besoin de l'enfant d'appr hender le monde qui l'entoure par les informations visuelles :
 - poursuivre la communication sous toutes ses formes : visuelle, orale, tactile, etc.,
 - placer l'enfant dans un espace ouvert, se placer dans son champ de vision, etc.,
 - adopter de nouvelles strat gies (ex. ne pas appeler l'enfant   distance en criant) ;
- les besoins particuliers de l'enfant pour apprendre une langue, notamment ceux li s   son seuil auditif, lorsque l'approche souhait e par les parents est une approche audiophonatoire ;
- les besoins exprim s par les familles, de mani re g n rale et singuli re (cf. section 5.1) ;
- la possibilit  et l'int r t d'un bilan m dical  tiologique ;
- les diff rents choix  ducatifs possibles ; il est recommand  de donner du temps aux parents avant de s'engager dans les d cisions futures, en particulier lorsque le diagnostic a

⁵⁶ Loi n 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et   la qualit  du syst me de sant .

 t  pos  au cours de la premi re ann e de vie ; l'annonce du diagnostic n'est pas un temps o  des d cisions relatives au projet  ducatif doivent  tre prises ;

- les r sultats attendus, en particulier concernant l'acquisition et l'utilisation du fran ais (parl  puis  crit) ou de la LSF, selon les approches, audiophonatoire ou visuogestuelle, le seuil auditif de l'enfant et ses  ventuels troubles associ s (cf. argumentaire sections 2 et 6) ;
- l'importance du r seau social et associatif ; plusieurs enqu tes montrent que le r seau social et associatif aide les parents   s'impliquer ou est associ    un niveau de stress parental moins important. Il est recommand  d'informer pr cocement les familles de l'existence de ces associations et du soutien qu'elles pourront y trouver ; il convient de laisser le moment de cette rencontre au libre choix des familles, aucun argument scientifique ni consensus ne permettant de d finir de mani re g n rale le moment opportun de cette rencontre ;
- la disponibilit  locale⁵⁷ des services permettant un accompagnement des parents et un suivi de l'enfant :
 - professionnels ou structures proposant des programmes d'intervention pr coce (CAMSP, SAFEP, SEFISS,  tablissements m dico-sociaux, etc.) dans chacune des approches (approche audiophonatoire : oraliste avec ou sans LPC,  ducation orale avec fran ais sign  ou avec LSF ; approche visuogestuelle avec LSF),
 - centres d'information sur la surdit ,
 - associations de parents d'enfants sourds et de personnes sourdes ; il convient de laisser le moment de cette rencontre au libre choix des familles,
 - professionnels ou structures permettant aux parents ou aux enfants d'obtenir un soutien psychologique, notamment les consultations m dico-psychologiques,
 - professionnels ou structures permettant un suivi audiophonologique de l'enfant (ORL lib raux ou salari s ayant une comp tence en audiophonologie infantile),
 - professionnels ou structures permettant d'acqu rir des aides auditives (audioproth sistes ayant une exp rience dans le suivi de l'enfant sourd) ou des aides techniques permettant d'adapter l'environnement de l'enfant,
 - lieux ou structures o  l'enfant, avant sa scolarisation, et ses parents peuvent, s'il y a lieu, rencontrer un environnement social o  la langue des signes est utilis e (assistante maternelle ou cr che utilisant la langue des signes, espace de rencontre entre parents sourds et entendants, cours de langue des signes, etc.),
 - professionnels ou structures (assistant de service social, MDPH) permettant aux parents d'obtenir les aides financi res adapt es aux besoins sp cifiques de l'enfant, en particulier pour l'acquisition d'aides techniques ou le financement de cours de langue des signes ou de LPC, conform ment   la r glementation en vigueur⁵⁸,
 - lieux o  exercent des professionnels de sant  sensibilis s au suivi d'un enfant sourd (ex. unit  hospitali re d'accueil et soins des patients sourds, professionnels lib raux, etc.),
 - classes,  coles ou  tablissements sp cialis s, au moment de la scolarisation,
 - services sp cifiques tels que interpr tes LSF ou codeurs LPC.

► Informer avant le diagnostic

Avant le diagnostic de surdit , deux situations m ritent d' tre clairement distingu es par les professionnels de sant  :

- l'information dans le cadre d'un d pistage, situation o  les parents n'ont pas imagin  la possibilit  que leur enfant n'entende pas bien ;

⁵⁷ Si les services ne sont pas localement disponibles, il convient de transmettre les coordonn es des professionnels ou services disponibles au niveau d partemental, r gional voire national.

⁵⁸ Arr t  du 24 avril 2002 relatif aux conditions d'attribution des six cat gories de compl ment d'allocation d' ducation sp ciale

- l'information dans le cadre d'une sollicitation des parents aupr s d'un m decin car l'enfant pr sente un comportement qui leur semble inhabituel.

- **Information dans le cadre d'un d pistage**

Il est recommand  que l'information d livr e dans le cadre d'un d pistage soit r alis e par un professionnel de sant  ayant re u une formation sp cifique prenant en compte les aspects relationnels et psychologiques et pas seulement techniques de l'acte de d pistage.

- **Avant la naissance (visite du 8^e mois)**

Il est recommand  d'informer les femmes enceintes de l'existence et des modalit s des diff rents d pistages effectu s   la maternit  aupr s de l'ensemble des nouveau-n s. Le d pistage n onatal⁵⁹ de la surdit  a pour but de s'assurer que le nouveau-n  entend bien.

- **En maternit **

Avant la r alisation du test, il est recommand  :

- d'informer l'un et si possible les deux parents de l'existence du d pistage   la recherche du bon fonctionnement de l'audition : « Je vous propose de v rifier que votre enfant entend bien, comme nous le proposons pour tous les nouveau-n s »,
- de lui remettre une plaquette d'information,
- d'expliquer le d roulement du test : « le test ne fait pas mal ; il est r alis  lorsque votre b b  dort ou est calme (apr s le bain ou la t t e) ; une sonde est plac e dans l'oreille ou des  lectrodes sont plac es sur la peau ; l'appareil enregistre automatiquement en quelques minutes les r ponses de ses oreilles »,
- d'inviter les parents   assister au test : « Si vous le souhaitez, vous pouvez assister au test »,
- d'informer que le r sultat du test sera transmis par le m decin de la maternit  avant la sortie. « Le m decin vous confirmera avant la sortie si le test est concluant, c'est- -dire qu'il confirme que votre enfant entend bien ou si le test est non concluant, c'est- -dire qu'il ne permet pas de conclure pour le moment que votre enfant entend bien » ;
- d'informer les parents de la possibilit  d'un deuxi me test avant la sortie de la maternit  si le premier test n'est pas concluant : « Dans le cas o  le premier test de d pistage n'est pas concluant, ce qui peut arriver car le mat riel est sensible, si l'enfant s'agite ou se r veille ou si des s cr tions sont encore pr sentes dans l'oreille, un second test similaire sera r alis  avant la sortie »,
- de demander au m decin de rencontrer la famille si celle-ci a des questions suppl mentaires,
- d'informer que le test n'est pas obligatoire,
- de recueillir le consentement oral d'un et si possible des deux parents, avant de proc der au test et de noter l' ventuel refus des parents : « Acceptez-vous que je v rifie que votre enfant entend bien ? ».

Il est recommand  au m decin de la maternit  de transmettre syst matiquement les r sultats du d pistage aux parents avant la sortie du nouveau-n , ainsi qu'au m decin g n raliste ou p diatre de l'enfant.

Au moment de l'annonce des r sultats du d pistage n onatal :

- 1^{re} situation : le test confirme que le nouveau-n  entend bien (test concluant),
- Il est recommand  au m decin transmettant ce r sultat d'attirer avec prudence l'attention des parents sur le fait que des troubles de l'audition peuvent appara tre secondairement. « Votre enfant entend bien, restez cependant vigilants tout au long de

⁵⁹ Ces recommandations n'ont pas pour objectif d' valuer la pertinence du d pistage n onatal de la surdit , mais de proposer des recommandations relatives   l'information   d livrer lorsqu'un d pistage est propos  (ex. exp rimentation sur le d pistage n onatal, d pistage cibl  lors de situation   risque pour l'enfant, etc.)

son enfance, car l'audition peut  voluer au cours du temps. N'h sitez pas   consulter en cas de doute »,

- 2^e situation : le test ne permet pas de conclure d'embl e que le nouveau-n  entend bien (test non concluant),
- Apr s avoir proc d    un test de contr le avant la sortie de la maternit , il est recommand  au m decin transmettant ce r sultat :
 - de rassurer les parents : « Le test n'a pas permis de pr ciser la qualit  de l'audition de votre enfant. Une telle situation est fr quente car le test est tr s sensible   l'agitation de l'enfant, aux bruits ext rieurs,   la pr sence de s cr tions derri re le tympan »,
 - de proposer un rendez-vous en audiologie infantile afin d'effectuer un bilan approfondi de l'audition du nouveau-n ,
 - de r pondre en toute objectivit  aux questions pos es par les parents, car certains parents  voqueront la possibilit  d'une surdit  ;
 - de donner les coordonn es d'un professionnel pouvant  tre contact , si les parents souhaitent obtenir des informations compl mentaires apr s la sortie de la maternit ,
 - d'informer les parents sur les modalit s du bilan approfondi (examen clinique, potentiels  voqu s auditifs   vis e diagnostique, audiom trie comportementale). Certains examens n cessitent que l'enfant soit endormi, il est donc utile de pr voir du temps (2   3 heures), des biberons et des changes.

• **Information dans le cadre d'une sollicitation des parents aupr s d'un m decin**

Si les parents ont un doute concernant l'audition de leur enfant, un bilan complet de l'audition par un m decin ayant des comp tences en audiologie infantile est recommand . Un test de d pistage n onatal concluant   une audition normale ne doit pas retarder un examen secondaire clinique rigoureux de l'audition ; celui-ci doit tenir compte des possibilit s de compensations visuelles ou proprioceptives d j  acquises par l'enfant.

► **Annoncer le diagnostic**

Quel que soit le processus   l'issue duquel le diagnostic est  tabli et quel que soit le seuil auditif de l'enfant, l'annonce du diagnostic de surdit  est un  v nement dont l'empreinte est souvent traumatique et durable chez tous les parents. M me si c'est une nouvelle facilement accueillie par certaines familles sourdes, c'est le plus souvent une nouvelle difficile   recevoir pour une grande majorit  des parents et difficile   annoncer pour de nombreux professionnels. Cette annonce doit donc ob ir   des r gles pr cises.

Il est recommand  que :

- le diagnostic de surdit  soit annonc  par le m decin ayant effectu  le test diagnostique ; ce m decin devrait avoir  t  form  aussi bien sur le plan relationnel que sur le plan technique, en particulier pour porter un message positif sur les comp tences de l'enfant et de sa famille   communiquer et sur le v cu avec une surdit  ;
- l'annonce soit effectu e dans un environnement propice, respectant les principes g n raux suivants :
 - assurer la confidentialit , un temps suffisant et les moyens de ne pas  tre d rang ,
 - annoncer le diagnostic au cours d'un entretien individuel, dans toute la mesure du possible en pr sence des deux parents,
 - annoncer le diagnostic de mani re simple et exacte : « Comme vous le savez, nous avons test  l'audition de votre enfant et les r sultats indiquent une surdit  »,
 -  couter les parents et r pondre   leurs questions sans chercher   donner de l'information compl mentaire dans un premier temps, seul moyen d'accompagner les parents d'une mani re adapt e   leurs besoins particuliers : « J'aurai de nombreuses informations   vous transmettre, mais pour le moment, quelles sont les questions auxquelles vous souhaitez que je r ponde ? »,
 - encourager les parents   exprimer leurs sentiments, maintenant ou plus tard,

- r pondre avec chaleur et empathie, mais ne pas chercher   amoindrir l'information, chaque parent ayant son propre ajustement affectif   la situation,
- s'adresser  galement   l'enfant et l'observer avec ses parents pour valoriser ses comp tences relationnelles et aider les parents   assumer leur r le de parents, « votre enfant, sourd, est avant tout un enfant, il a besoin de vous, comme tout enfant ; votre enfant n'a pas chang , continuez   communiquer avec lui par la parole, le regard, le toucher »,
- proposer un second rendez-vous, proche (c'est- -dire quelques jours voire une ou deux semaines plus tard), au cours duquel l'information sera compl t e, dans toute la mesure du possible en pr sence des deux parents.

L'annonce du diagnostic n'est pas un temps o  des d cisions relatives au projet  ducatif doivent  tre prises : il est recommand  de donner du temps aux parents avant de s'engager dans les d cisions futures, en particulier lorsque le diagnostic a  t  pos  au cours de la premi re ann e de vie.

6 Comment aider les parents    tre les acteurs essentiels du suivi et de l'accompagnement de l'enfant sourd ?

Afin de r pondre   cette question, nous avons tout d'abord recherch  si des  tudes avaient fait la preuve d'un lien de causalit  entre l'implication des parents dans l'accompagnement et le suivi de leur enfant et le d veloppement de la communication et du langage de l'enfant (cf. section 6.1).

Malgr  l'absence de preuves scientifiques quant au lien de causalit  entre implication parentale et d veloppement du langage de l'enfant sourd, le groupe de travail consid re que l'on ne doit pas occulter l'importance de la question de la parentalit  avec un enfant sourd et des moyens propos s pour aider les parents   exercer pleinement cette derni re.

-  tre parent d'un enfant sourd, c'est avant tout  tre parent d'un enfant (53,340). Afin que les aspects sp cifiques de la parentalit  avec un enfant sourd n'occulent pas les aspects communs   toute situation de parentalit , nous avons fait le choix de pr senter l'abondante litt rature qualitative sur ce sujet   travers :
 - la seule revue syst matique identifi e, relative   la parentalit  avec un enfant sourd, revue syst matique effectu e   partir d'une litt rature qualitative dans le cadre de la mise en  uvre d'un projet national de d veloppement d'un programme d'intervention pr coce aupr s de jeunes enfants sourds en Grande Bretagne (340) (cf. section 6.2),
 - les enqu tes r alis es aupr s de 10 familles ou plus, publi es depuis 2000, relatives   la parentalit , afin d'appr hender le point de vue des parents (cf. section 6.3).
- Cependant, des aspects sp cifiques de la parentalit  avec un enfant sourd n cessitent  galement d' tre pris en compte, en particulier :
 - les r actions parentales au moment de l'annonce d'une surdit , possible ou confirm e, en termes d'attachement parents-enfant et stress parental (cf. section 6.4),
 - la communication parents-enfant, point sp cifique qui distingue l'accueil d'un enfant sourd de celui d'un enfant entendant (cf. section 6.5),
 - l'accompagnement sp cifique par les parents de la fratrie (cf. section 6.6).

Les seules recommandations identifi es relatives   l'accompagnement des parents d'un enfant sourd sont celles du Bureau international d'audiophonologie (cf. 6.7).

6.1 Implication des parents et niveau de langue des enfants sourds

La revue syst matique de l'IQWIG relative aux interventions pr coces (93) relate une  tude relative   l'implication parentale (97) (cf. section 3.1.4).

Deux autres  tudes ayant analys  l'association entre le d veloppement du langage de l'enfant sourd et l'implication de ses parents dans certaines activit s ont  t  identifi es (341,342) (tableau 6.1). La m thodologie transversale de ces  tudes ne permet pas d'affirmer qu'il y ait un lien de causalit  entre l'implication des parents et le niveau de langue des enfants, mais permet de conclure   l'association positive entre ces facteurs.

Ces deux  tudes se sont int ress es   des enfants de 3,5   7 ans, ayant un seuil d'audition pour la plupart > 40 dB HL. Les parents sont tous entendants.

L' tude am ricaine, effectu e   l'issue d'un programme d'intervention pr coce ayant pour projet une approche par communication totale (anglais et anglais sign ), montre que l'investissement des parents dans la vie de l' cole (relation avec les enseignants, activit s b n voles, participations aux conseils d' cole, etc.) n'est associ  qu'avec le niveau de lecture des enfants et non avec le score de langage ou le comportement de l'enfant   l' cole (341) (tableau 6.1).

L' tude isra lienne, effectu e au cours de la derni re ann e d' cole maternelle, pour des enfants ayant un projet bas  sur la communication parl e en h breu montre que le d veloppement pr coce de la lecture et de l' criture est significativement corr l  avec l'aide de la m re aux t ches d' criture et avec le fait de lire des histoires   l'enfant (342). Ces deux activit s ont des effets sur des comp tences de l'enfant diff rentes : l'aide   l' criture est associ e aux capacit s de reconnaissance et d' criture de lettres ou de mots, alors que le fait de raconter des histoires est associ    la capacit  d'associer deux mots ayant une similitude phonologique, avec le niveau de connaissances g n rales et de vocabulaire. Cette  tude utilise un mod le pr dictif des capacit s langagi res de l'enfant en fonction de l' ge, de la s v rit  de la surdit  et en fonction de l'implication de la m re dans le soutien   son enfant (342). Ce mod le explique 50 % des capacit s de l'enfant, montrant que bien d'autres facteurs interviennent. L'implication de la m re peut expliquer une proportion aussi importante que l' ge et le degr  de s v rit  de la surdit  (342) (tableau 6.1).

Conclusion : aucune  tude n'a fait la preuve d'un lien de causalit  entre implication parentale et d veloppement du langage chez l'enfant sourd. Cependant, deux  tudes mettent en  vidence une association positive entre le niveau de langue de l'enfant et l'implication de la m re entendante (aucune  tude concernant celle du p re, ni celle des parents sourds).

6.2 Parentalit  avec un enfant sourd : revue syst matique

Une revue syst matique de la litt rature concernant la parentalit  avec un enfant sourd a  t  conduite en 2003   la demande de l'association britannique National Deaf Children's Society (340) (tableau 6.2).

La parentalit  y est d finie comme l'ensemble des comp tences, savoir-faire, r les, ressources, exp riences, qualit s, valeurs, t ches et activit s requises pour  lever un enfant. Les 127 articles identifi s dans la litt rature m dicale, psycho-sociale ou associative publi e avant avril 2001 ont  t  analys s   partir d'un cadre psychosocial en 4 axes : les comp tences parentales, l'identit  et la diversit  des familles, le r le des parents et leurs relations avec les services professionnels (340).

Cette revue ne permet pas de savoir quels sont, parmi les points retenus et r sum s ci-dessous, ceux qui sont issus de recherches empiriques ou ceux issus d'avis d'auteurs. Elle n'aborde pas la question de la parentalit  des parents sourds, mais uniquement celle des parents entendants.

6.2.1  tre parent d'un enfant sourd, c'est avant tout  tre parent

Si accueillir un enfant sourd demande aux parents de d couvrir certains savoirs et comp tences sp cifiques qui ne sont pas habituellement mis en  uvre lors de l'accueil d'un enfant entendant, ces savoirs sp cifiques ne doivent pas occulter tout ce qui est habituellement r alis  par et transmis aux parents lors de l'accueil d'un enfant (340). Les auteurs pr conisent de r assurer les parents, car ce qu'ils auront   savoir et   faire restera dans le cadre de comp tences habituelles de ce que font tous les parents. Pr server le sens des parents de leur propre comp tence    tre des parents et   faire face est essentiel au d veloppement global de l'enfant ; c'est pourquoi, il convient d'apporter des services qui ne soient pas centr s uniquement sur les aspects sp cifiques li s   la surdit  de l'enfant.

Concernant les aspects   promouvoir aupr s des parents apr s une naissance, des recommandations ont  t   tablies par la HAS en 2006 (343).

6.2.2  tre parent d'un enfant sourd, c'est d velopper des comp tences sp cifiques

Les auteurs citent les comp tences principales suivantes, mais ne d crivent pas la mani re pragmatique d'y parvenir (340) :

- structurer l'environnement linguistique de mani re   le rendre accessible   l'enfant sourd ;
- apprendre des syst mes, codes, ou langues permettant de soutenir le d veloppement du langage chez l'enfant ;
- d velopper des styles d'interactions facilitatives plut t que des styles intrusifs ou dans le contr le ;
- exploiter et entra ner l'attention visuelle et auditive ;
- adopter de nouvelles strat gies impos es par la surdit  (ex. strat gie devant le danger : crier pour alerter l'enfant ne sert   rien), ou par une langue mal ma tris e ou non partag e entre enfants et parents (ex. comment expliquer les r gles de vie en soci t  alors que parents et enfants utilisent deux langues diff rentes).

6.2.3  tre parent d'un enfant sourd, c'est une multitude de mani res d' tre

La mani re d' tre en tant que parent se construit au fil du temps et d pend de facteurs psycho-sociaux et cognitifs ant rieurs   la naissance de l'enfant, des valeurs, culture et priorit s des parents, des circonstances socio- conomiques et, pour les parents d'enfants sourds, de la repr sentation que l'on a de la surdit  (340). Apporter le soutien n cessaire aux parents doit donc tenir compte de la diversit  de r ponses possibles de la part des parents, et ne peut  tre r duit   une mani re d' tre unique valable pour tous ; le soutien apport  aux parents doit faciliter le travail d'ajustement des parents   la surdit  de leur enfant, et leur permettre d'exprimer pleinement leur parentalit  (340). Tenir compte de la situation  conomique des parents afin de ne pas leur imposer un rythme qui pourrait aggraver cette derni re (fr quents arr ts de travail de la m re) et tenir compte de leur repr sentation initiale de la surdit  semblent essentiels aux auteurs (340). De m me, favoriser la communication entre parents et enfants, afin que la transmission des valeurs et cultures de la famille puisse  tre communiqu e   l'enfant par ses propres parents est primordial. Cet aspect est encore plus complexe pour les parents dont la langue n'est pas celle de la nation o  ils vivent (ex. familles immigr es) (340).

6.2.4  tre parent d'un enfant sourd, c'est assumer plusieurs r les

 tre un papa, une maman, un  ducateur, un protecteur, un d fenseur ou militant, un interpr te, un expert, un client (340) :  quilibrer ces diff rents r les est un des enjeux pour les parents. Le r le du p re n'a pas  t   tudi  dans la litt rature identifi e. Aux  tats-Unis et au Royaume-Uni, la litt rature semble partir de l'hypoth se que c'est la m re qui assume l'essentiel des r les sp cifiques n cessit s par la surdit  de l'enfant, alors qu'en Su de, le p re et la m re peuvent b n ficier d'autorisations d'absence r mun r es pour suivre les

cours de langue propos s dans les programmes d'intervention pr coce, et qu'aux Pays-Bas, le p re et la m re doivent participer tous deux aux programmes d'intervention pr coce s'ils souhaitent que l'enfant soit accompagn  par ces programmes (340). Plusieurs articles traitent des relations parents-enfants   l'adolescence, mettant en  vidence la difficile acceptation pour les parents ayant fait le choix d'une  ducation avec langue parl e de voir leur enfant s' manciper et rejoindre des groupes d'adolescents sourds signants (340). Ces parents regrettent que les professionnels ne les aient pas mieux pr par s   cette  ventualit  (340).

6.2.5  tre parent d'un enfant sourd, c'est  tre en contact avec de nombreux professionnels

Une des cons quences de la surdit  de leur enfant est de mettre les parents en contact avec de nombreux professionnels qu'ils n'auraient probablement jamais rencontr s, si leur enfant ne pr sentait pas des besoins sp cifiques. Afin de permettre des relations de partenaires entre parents et professionnels, et non des relations de d pendance, certains parents peuvent avoir besoin d' tre soutenus pour partager leurs exp riences et poser des questions. Les professionnels sont encourag s   donner une place syst matique aux parents dans la mise en  uvre de programmes d'intervention pr coce (340). Dans le cadre d'un choix d' ducation bilingue,  tre parent c'est aussi  tre en contact avec une communaut  qui utilise une autre langue que la sienne. Cela peut entra ner des sentiments contradictoires chez les parents entendants souhaitant d'une part, proposer cette langue   leur enfant et d'autre part, ressentir un sentiment de perte de leur enfant attir  par les adultes qui lui ressemblent. Cette r alit  n cessite que les parents soient soutenus dans leurs choix et que les r les soient clairement explicit s entre les parents et les autres adultes intervenant aupr s de l'enfant (340).

6.3 Parentalit  avec un enfant sourd : le point de vue des parents

Cinq enqu tes publi es depuis 2000 relatives   certains aspects de la parentalit  avec un enfant sourd ont  t  identifi es, une  tude quantitative r alis e aupr s de 100 m res am ricaines s lectionn es au hasard (344), et quatre enqu tes qualitatives effectu es par entretiens libres ou semi-structur s (313,345-347). Une enqu te, fran aise, a  t  r alis e aupr s de 10 parents entendants ayant fait le choix d'une  ducation bilingue (313) (tableau 6.3). Les autres enqu tes ne pr cisent pas si certains des parents interrog s sont sourds eux-m mes. La seule enqu te indiquant que certains enfants ont un trouble associ  ne met aucun r sultat en relation avec la pr sence de ce trouble associ    la surdit  (347).

6.3.1  tude transversale

Une  tude transversale am ricaine propos e   100 m res, s lectionn es au hasard parmi celles ayant un enfant sourd suivi par un m me  tablissement, a  valu  le niveau d'implication et de confiance des m res vis- -vis de l'apprentissage de la langue par leur enfant sourd appareill  (344) (tableau 3.3). Le taux de r ponse est de 54 %. Cette  tude montre que plus l'enfant est appareill  jeune ou est entr  t t dans un programme d'intervention pr coce, plus les m res se sentent investies dans celui-ci et en confiance pour :

- aider l'enfant   d velopper son langage (uniquement pour les m res ayant un enfant avec implant cochl aire) ;
- g rer les proth ses auditives (uniquement pour les m res ayant un enfant avec proth ses auditives et non pour celles avec implant cochl aire) (344) (tableau 6.3).

N anmoins, ces conclusions sont   interpr ter avec prudence puisque la dur e de suivi d'un programme d'intervention pr coce n'est pas contr l e et peut  tre un facteur de confusion, les m res pouvant se sentir plus   l'aise non pas car l'enfant est entr  plus pr cocement dans le programme, mais  ventuellement, car il y est entr  depuis plus longtemps.

6.3.2 Enqu tes qualitatives

Ce type d' tude ne permet pas de g n raliser les r sultats   l'ensemble des parents d'enfants sourds, mais permet d'identifier les aspects relatifs   la parentalit  jug s importants par les parents interrog s.

Deux des enqu tes qualitatives identifi es ont pour objectif d'analyser ce qui, dans les interactions des parents avec les professionnels ayant suivi leur enfant, a ou aurait aid  les parents   se sentir confiants et investis dans l'accompagnement de l'enfant sourd (313,347) (tableau 6.3).

La plus r cente est une enqu te fran aise r alis e par entretien aupr s de 10 familles ayant fait le choix d'une  ducation bilingue (modalit s de recrutement des parents non pr cis es) (313).

La seconde est une enqu te t l phonique am ricaine aupr s de 40 familles tir es au sort parmi les 404 familles ayant r pondu   une  tude nationale sur les interventions pr coces aupr s des enfants sourds (347). Les discours des parents analys s dans ces deux  tudes proposent les points suivants pour obtenir des relations parents-professionnels leur permettant d'exercer pleinement leur parentalit  :

- donner aux parents l'opportunit  de faire des choix  clair s en leur fournissant des informations ad quates ( tre honn te vis- -vis des r sultats possibles, ne pas  luder les incertitudes, etc.) (313,347) ;
-  couter et respecter les parents (avoir un discours d'adulte   adulte, tenir compte des exp riences et avis des parents, ne pas  tre condescendant lorsqu'une proposition est faite par les parents, ne pas interpr ter des difficult s mat rielles ou  conomiques   mettre en  uvre certaines pr conisations des professionnels comme un manque d'investissement parental, ne pas avoir un comportement culpabilisant sur l'enfant ou ses parents, etc.) (313,347) ;
- favoriser les rencontres entre professionnels et parents (partager ce qui se passe en s ance avec le professionnel et ce qui se passe   la maison) et entre parents (partager les aspects pratiques de la vie quotidienne, etc.), qui permettent aux parents de gagner en autonomie (313) ;
- garder une « distance » professionnelle (respect du secret professionnel vis- -vis des autres parents, ne pas juger ce qui se passe entre parents et enfants, privil gier les actions qui relient parents et enfants et non celles qui les s parent, etc.) ce qui permet d' viter des strat gies d fensives des parents vis- -vis du professionnel (313).

Deux enqu tes canadiennes ont  t  r alis es, centr es sur les r les des parents per us au moment de l'adolescence (346) et sur les  v nements qui ont facilit  l'exp rience de la parentalit  (345) (tableau 6.3). Cette derni re enqu te peut  tre rapproch e pour certains r sultats (importance du r seau social) d'une troisi me  tude canadienne d crite en section 5.1.2 (tableau 5.3) (323).

Les r les des parents sont multiples (346) ; ceux pour lesquels les parents d'enfants sourds jugent  tre plus investis que pour l' ducation d'un enfant entendant sont les suivants :

- tuteur pour l'aide scolaire ou les exercices th rapeutiques,
- militant pour d fendre les droits des enfants au sein de l' cole,
- participant   une vie associative (pr s d'un parent sur 2 juge cette participation utile   l'accompagnement de leur enfant),
- organisation de rencontres sociales pour leur enfant (346).

L'enqu te la plus r cente a  t  r alis e au sein de 15 familles d'enfants sourds ayant un implant cochl aire (345). Les p res et m res ont  t  interrog s s par ment. Les points les plus fr quemment cit s par les parents sont les suivants :

- identifier les progr s de l'enfant dans son  coute et sa communication parl e r assurent les parents dans le choix de la communication parl e qu'ils ont fait pour leur enfant ;
- parall mement   ce choix, un parent sur 2 consid re qu'avoir eu l'opportunit  d'apprendre la langue des signes avec leur enfant leur a apport  un soutien important en particulier avant l'implantation et apr s celle-ci dans 3 situations : au cours de la longue p riode de transition vers l'acquisition de la langue parl e, lorsque l'enfant n'utilise pas son implant (bain, piscine, le soir au coucher, etc.) et enfin, pour pr venir les moments de frustration quand il y a rupture de communication ;
- 70 % citent le soutien social. Celui-ci est apport  par des sources diff rentes : autres parents d'enfants sourds, professionnels, puis, moins fr quemment cit s, les familles et amis et les rencontres avec d'autres enfants implant s ; seulement 1 sur 4 a cit  la rencontre avec des adultes sourds parmi les facteurs les ayant aid s ; on peut rapprocher de ce r sultat celui de l'enqu te canadienne effectu e aupr s de 17 familles ayant un enfant sourd de moins de 5 ans (323). Le r seau social construit est un des  l ments majeurs sur lequel les parents s'appuient pour accompagner leur enfant selon ses besoins sp cifiques (323) (tableau 5.3) ;
- avoir b n fici  de services professionnels aide les parents   exercer leur parentalit  (orthophonie, cours de langue des signes, interventions pr coces, etc.) ;
- avoir envisag  la surdit  comme source de nouvelles perspectives ;
- avoir re u des aides financi res a  t  cit  par un parent sur 5 (345).

6.4 Aspects sp cifiques de la parentalit  avec un enfant sourd : r actions parentales   la suite de l'annonce d'une surdit  possible ou confirm e

6.4.1 Attachement parent-enfant

Deux  tudes ayant sp cifiquement  valu  l'attachement m re-enfant dans le cadre de la surdit  ont  t  identifi es (348,349).

- La plus r cente a  t  men e aux USA par l'Institut Gallaudet (348). Elle a pour objectif d' tudier le mode d'attachement entre m re sourde et enfant de 18 mois au cours d'une  preuve standardis e de s paration. La r partition des modes d'attachement des m res sourdes est comparable   celle d crite dans la litt rature pour les m res entendantes. Le comportement des enfants au cours de l' preuve de s paration est similaire, que l'enfant soit sourd ou entendant, et il est comparable   celui observ  aupr s d'enfants entendants de m res entendantes (348) (tableau 6.4).
- La seconde  tude,  galement am ricaine, mesure l'attachement m re-enfant   partir d'une  chelle d'interactions affectives m re-enfant, selon que l'enfant soit sourd ou entendant (*Emotional Availability Scale*) (349). De type cas-t moin, cette  tude a appari  les deux groupes d'enfants de moins de 6 ans sur leurs capacit s d'expression et non sur leur  ge, sans qu'il soit explicitement exprim  s'il s'agit d'une expression   partir de mots parl s ou si les signes peuvent  tre utilis s par l'enfant (la moiti  des familles utilisent au moins en partie les signes). Aucune diff rence significative n'est observ e entre les dyades m re-enfant sourd *versus* m re-enfant entendant. Les auteurs pr cisent cependant que la puissance de leur  tude leur permet de mettre en  vidence un effet important (effet > 0,3) et non, de mani re fiable, un effet plus mod r  (349).

Notons que deux enqu tes d'opinion r trospectives, r alis es aux  tats-Unis⁶⁰, ont pos  une question concernant l'attachement m re-enfant   la suite du d pistage (350,351). 77 % des

⁶⁰ Ces deux enqu tes ont  t  men es lors de la mise en  uvre du d pistage universel de la surdit  dans le canton de Santa Barbara en Californie au d but des ann es 2000. L'une est r alis e aupr s des parents

parents (351) et 90 % des m decins ORL (350) consid rent que le d pistage n onatal n'a pas entrav  le processus d'attachement entre la m re et son enfant ; 14 % des parents et 3 % des m decins consid rent au contraire que le d pistage a affect  le processus d'attachement m re-enfant (350) (tableau 6.4).

► Conclusion

Deux  tudes ont  valu  l'attachement m re-enfant dans le cadre de la surdit  chez des enfants de 18 mois   6 ans (348,349), sans mettre en  vidence de diff rence selon que la m re soit sourde ou entendant ou que l'enfant soit sourd ou entendant.

Aucune de ces deux  tudes n'a  valu  le lien entre l'attachement m re-enfant sourd et diff rentes variables explicatives. Aucune preuve   ce jour n'est donc disponible pour conna tre le lien qu'il pourrait y avoir entre un dysfonctionnement de l'attachement m re-enfant et le stress parental li    l'annonce d'un d pistage positif ou d'une confirmation diagnostique de surdit  de l'enfant.

Si l'on se fonde sur les enqu tes d'opinion r alis es aux  tats-Unis aupr s de parents (n = 36) ou de m decins ORL (n = 233), une faible proportion de parents (3 % selon les m decins   14 % selon les parents) se sont sentis, r trospectivement, affect s dans leur lien parent-enfant du fait de l'annonce d'un d pistage positif ou d'un diagnostic de surdit .

6.4.2 Stress parental

Dans la mesure o  le groupe de travail et le comit  d'organisation constatent une forte inqui tude de certains parents et professionnels concernant une  ventuelle relation entre stress parental et attachement m re-enfant en particulier au moment d'un d pistage ou d'une confirmation diagnostique de surdit , il a sembl  utile, en l'absence d' tude ayant analys  ce lien (cf. section 6.4.1), de faire au moins la synth se des donn es scientifiques concernant la pr valence et l'intensit  du stress parental apr s d pistage ou diagnostic de surdit , ainsi que les variables  ventuellement associ es   ce stress parental.

► Stress parental li  au d pistage ou au diagnostic de surdit 

Les recommandations am ricaines, avec revue syst matique de l'AHRQ ont  valu  cette question. Leurs conclusions sont d crites dans la section 3.1.2 (90).

Afin de compl ter les donn es d crites dans cette revue, les donn es compl mentaires ou  tudes, qualitatives ou quantitatives, incluant au moins 10 parents, ont  t  r sum es en deux tableaux, l'un concernant les  tudes o  les parents relatent eux-m mes leur v cu   partir d'auto-questionnaire (103,107,310,351,352) (tableau 6.5) et l'autre concernant les  tudes dans lesquelles le fonctionnement psychique est  valu  au cours d'un entretien par un professionnel (353-356) (tableau 6.6). Deux  tudes (3 publications) ont  t  men es en France (310,355,356).

Une  tude a  valu  le v cu des parents lors de diagnostic tardif de la surdit  (357) (tableau 6.7).

• Au moment du d pistage

Quatre  tudes ont  valu  le stress parental au moment du d pistage ou dans le mois qui a suivi ce dernier. Il s'agit de deux  tudes cas-t moins prospectives (353,355,356), dont une fran aise (355,356), et de deux enqu tes par auto-questionnaire (103,310), dont une fran aise (310).

(cf. tableau 4.2.2-1). L'autre a  t  r alis e aupr s des 565 m decins ORL de Californie ayant une activit  en p diatrie (233 r ponses) ; l'objectif de cette enqu te  tait de mesurer les connaissances, exp riences et attitudes de ces m decins vis- -vis du d pistage n onatal de la surdit .

Les deux enqu tes r alis es aupr s des parents au moment du d pistage montrent qu'une majorit  des parents (64 % des parents fran ais et 59 % des parents autrichiens) ne se sont pas sentis inqui t s par l'annonce en maternit  d'un test positif⁶¹ de d pistage n cessitant des investigations diagnostiques compl mentaires (103,310). Dans l' tude autrichienne, les parents sont inform s de la n cessit  d'investigations compl mentaires et sont rassur s par l'audiologiste au moment de l'annonce des r sultats, en particulier en indiquant le faible taux de surdit  apr s un d pistage positif (103).

Juste apr s le r sultat positif en maternit , 14 % des parents autrichiens se sont sentis consid rablement ou tr s inqui t s par un r sultat positif de d pistage (103).

Un mois apr s celui-ci, juste avant les examens compl mentaires d'investigation diagnostique, un tiers des parents fran ais se disent avoir  t  inqui t s au cours des derni res semaines, et pour la moiti  d'entre eux, le niveau d'inqui tude est faible (score m dian : 3/10) (310). Un parent autrichien sur 5 s'est senti consid rablement ou tr s inqui t  en attendant les r sultats des investigations diagnostiques compl mentaires (103).

Ces deux  tudes, dont le taux de participation est  lev  pour ce type d'enqu te, montrent que le stress parental report  par les parents eux-m mes peut  tre important pour certains d'entre eux, mais est totalement absent pour une majorit  d'entre eux.

Parmi les deux  tudes cas-t moin, seule l'une d'entre elles utilise une s lection al atoire des cas et des t moins et utilise un questionnaire valid  mesurant le stress parental (353). Elle ne met en  vidence aucune diff rence significative entre le stress des parents, 1 mois apr s d pistage n onatal, selon que l'enfant a eu un r sultat positif ou n gatif⁶² au d pistage. La proportion de parents dont le stress atteint un score situ  dans les limites de la normale est similaire dans les deux groupes : 7,5 % des parents ont un score pouvant faire craindre un d sint ressement parental et 17,5 % des parents ont un score  lev  de stress, soit 3 des 20 parents dont l'enfant a un r sultat positif au d pistage pour 4 des 20 parents dont l'enfant a un r sultat n gatif confirmant une audition normale au moment du d pistage (353) (tableau 6.6).

La seconde  tude cas-t moin est fran aise, publi e en deux articles compl mentaires (355,356). Elle n'explique pas sa m thode de recrutement de cas et de t moins, pouvant faire craindre un biais de recrutement. Par ailleurs, les mesures ne sont pas effectu es en aveugle, et les tests d'anxi t  et d'interactions m re-enfant ne sont pas des tests valid s utilis s dans leur int gralit , pouvant faire craindre un biais d'information chez un auteur qui s'attache   montrer que le d pistage n onatal influence l' tat psychologique de la m re, biais potentiel signal  par les auteurs eux-m mes (356). Sous r serve de ces limites, cette  tude montre que les scores de d pression et d'anxi t  parentales ne sont pas significativement diff rents, que le d pistage ait lieu   la naissance ou   2 mois de vie (356). Les interactions m re-enfant sont plus riches   2 mois qu'  la naissance (356). Par ailleurs, pour chacune des strat gies de d pistage (en maternit  ou   2 mois de vie), des comparaisons ont  t  effectu es en fonction du r sultat positif ou n gatif du d pistage. Aucune diff rence significative n'est observ e entre les parents dont l'enfant n'a pas eu de d pistage (groupe contr le) et ceux dont le d pistage confirme une audition normale, que le d pistage ait lieu   la naissance ou   2 mois (355). Lorsque le d pistage a lieu   2 mois de

⁶¹ L'expression « test positif » utilis e dans ces publications signifie un test de d pistage n'ayant pas permis de conclure   l'issue de celui-ci que l'audition de l'enfant est normale ; cela signifie que les parents sont invit s   r aliser des investigations compl mentaires permettant de confirmer si l'enfant a une audition normale ou s'il est sourd. Cette expression est utilis e ici par souci de clart  du texte, mais ne devrait pas  tre utilis e avec les parents, car sa signification n'est pas claire sans explication compl mentaire.

⁶² L'expression « test n gatif » signifie un test de d pistage ayant permis de conclure que l'audition de l'enfant est normale au moment du test. Cette expression est utilis e ici par souci de clart  du texte, mais ne devrait pas  tre utilis e avec les parents, car sa signification n'est pas claire sans explication compl mentaire.

vie, aucune diff rence n'est observ e au niveau de la d pression, de l'anxi t  ou des interactions m re-enfant, que le r sultat du d pistage soit positif ou n gatif (356). Lorsque le d pistage a lieu   la naissance, des diff rences significatives sont observ es au niveau de la d pression, de l'anxi t  ou des interactions m re-enfant entre les parents selon que le r sultat du d pistage est positif ou n gatif (356). Cependant, les implications cliniques de ces diff rences statistiques ne peuvent  tre inf r es. En effet, le seul score pour lequel est fix  un seuil pathologique est le score de d pression (score MADRS cot  de 0 (pas de d pression)   60 points, seuil de d pression fix    15 points (358)). La proportion des parents dont le score est sup rieur   15 n'est pas d crite ; le score moyen est tr s inf rieur au seuil pathologique quels que soient la strat gie de d pistage et le r sultat de ce dernier (score moyen le plus  lev  : 7,5/60) (356) (tableau 6.6).

- 6 mois apr s le d pistage

Trois  tudes, une  tude cas-t moin (359) et deux  tudes qualitatives (107,352), ont  tudi  l'impact du d pistage n onatal 6 mois apr s celui-ci.

Les deux  tudes qualitatives sont r alis es aupr s de populations diff rentes : l'une aupr s de parents d'enfants sourds (352) et l'autre aupr s de parents dont l'enfant consulte   6 mois dans une des 3 cliniques ayant instaur  un d pistage n onatal, quel que soit le r sultat du d pistage (107). Toutes deux montrent une attitude tr s majoritairement positive vis- -vis du d pistage, malgr  la difficult  d'apprendre un diagnostic de surdit  (352) ou l'anxi t  engendr e par un r sultat positif de d pistage (anxi t  per ue par 10 des 83 parents) (107). Les attitudes n gatives ou ambivalentes sont li es   la pr cocit  de l'annonce (2 familles sur 27) (352) ou   la lenteur de la mise en  uvre du soutien familial ou des audioproth ses apr s confirmation diagnostique de surdit  (5 familles sur 27) (352).

L' tude cas-t moin, n erlandaise, mesure l'anxi t  parentale 6 mois apr s d pistage n onatal   partir d'un score valid  et compare un groupe de parents dont l'enfant entendant a eu un test de d pistage positif   la naissance (cas : faux-positif) et un groupe t moin de parents dont l'enfant a eu un test n gatif de d pistage   la naissance (359) (tableau 6.6). Il n'existe pas de diff rence entre les groupes, et le score d'anxi t  est faible pour une tr s large majorit  des parents quel que soit le r sultat du d pistage (75 % d'entre eux ont un score <   6/18 points sur l' chelle State-Trait Inventory).

- Apr s les 6 mois de l'enfant

Deux  tudes ont  tudi  l'impact du d pistage ou du diagnostic de surdit  apr s les 6 mois de l'enfant (354,357) .

L' tude la plus ancienne est une  tude qualitative aupr s de parents d'enfants sourds dont le diagnostic de surdit  a  t  pos  tardivement entre 2 et 5 ans (357) (tableau 6.7). La p riode de suspicion d'un trouble, alors que la surdit  n'est pas encore diagnostiqu e, entra ne anxi t  et frustration chez les parents, suivie d'une p riode de soulagement mais aussi de culpabilit  pour les mois perdus lorsque le diagnostic est enfin pos  (357).

L' tude la plus r cente est une  tude longitudinale, prospective de type cas-t moin comparant le stress maternel dans 3 groupes : m res d'enfant entendant ayant eu un test de d pistage n gatif (t moin), ou positif (cas faux-positif), et des m res d'enfant sourd (cas surdit ),   3 reprises entre les 6 mois et les 24 mois de l'enfant (354) (tableau 6.6). Le stress maternel, mesur  par un score valid  (Parenting Stress Index), est stable dans le temps, et aucune diff rence intergroupe n'est mise en  vidence. Une analyse multivari e cherchant   identifier les variables explicatives du stress parental montre que le r sultat « faux-positif » du d pistage n'est pas associ  au stress maternel, alors que celui-ci, toutes choses  gales par ailleurs, est 9 fois plus  lev  si l'enfant a  t  hospitalis  en soins intensifs. Deux autres variables sont associ es au stress maternel : plus les ressources familiales sont faibles et plus la m re est jeune, plus le stress maternel est  lev .

► **Stress parental li    l'accompagnement d'un enfant sourd**

Cinq  tudes ont mesur  le stress parental chez des parents ayant un enfant sourd d' ge compris entre 6 mois et 13 ans selon les  tudes (360-363) (tableau 6.8).

L'objectif de ces  tudes est :

- de comparer ce niveau de stress   des normes  tablies en population g n rale (362,363) ou   celui d'un groupe de parents d'enfants entendants (364) ;
- d'identifier les variables avec lesquelles le stress parental est associ  (360,361,363) ;
- de comparer les facteurs de stress selon l' ge de l'enfant (365).

Les m res entendants participant   un programme d'intervention pr coce pour leur enfant sourd ne sont pas plus stress es que les m res en population g n rale selon les normes  tablies pour le score « *Parenting Stress Index* » chez des enfants ayant en moyenne 24 mois (363), 3 et 4 ans (364) et 8 ans (361). On constate m me que les m res entendants d'un enfant sourd ont un niveau de stress relatif au domaine parental qui est moins  lev  que celui des m res d'enfant entendant (363). Si le score moyen de stress chez les m res d'un enfant sourd est faible (il correspond au 15^e percentile de la population g n rale) (361), 13 % des m res ayant un enfant sourd de moins de 6 ans ont cependant un stress  lev , sup rieur ou  gal au seuil, consid r    risque pathologique,  tabli au 90^e percentile de la population g n rale (363).

Une  tude allemande confirme ces r sultats   partir d'une  chelle diff rente,  galement valid e et norm e en population g n rale (Symptom checklist SCL-90-R version allemande). Le niveau de stress parental est similaire chez les parents d'enfants sourds de moins de 4 ans comparativement   la population g n rale, sauf au moment de la d cision d'implanter ou non leur enfant, apr s r sultats insuffisants par proth se auditive (362).

Une seule  tude montre un niveau de stress parental plus  lev  chez les m res d'enfants sourds de 22 mois comparativement   un groupe t moin de m res d'enfants entendants concernant le stress en relation avec la communication et le comportement de l'enfant et le pessimisme sur les capacit s actuelles et futures de l'enfant   acqu rir une autonomie (364),  l ments plus d taill s dans le questionnaire « *Questionnaire on resources and stress* », utilis    22 mois, que dans le questionnaire « *Parenting Stress Index* ».

► **Variables associ es au stress parental**

Le stress parental est associ    diverses variables, dont une grande partie ne rel ve pas de la surdit . Le mod le d velopp  dans la seule  tude multivari e ayant cherch    expliquer les variables li es au stress parental chez les parents d'un enfant sourd n'explique pas plus de 30 % de la variance du mod le. Les variables ind pendantes pr dictives d'un stress parental  lev  sont : d'importantes difficult s quotidiennes, de faibles revenus, la pr sence de d ficiences associ es   la surdit , un faible soutien social, un seuil auditif peu  lev  (363) (tableau 6.8).

Une  tude allemande confirme le lien entre l' tat psychologique des parents d'enfants sourds ( ge moyen 6 ans) et la fr quence des contacts avec d'autres parents d'enfants sourds (a) ou avec des personnes sourdes (b) (360) (tableau 6.8). Plus ces contacts sont fr quents, meilleurs sont les scores de tests psychologiques  valuant l'acceptabilit  (b), l'assurance (a et b), les comp tences des parents (b) et l'attachement des parents (a) (360). Il convient cependant de rappeler que cette association ne signifie pas qu'il existe n cessairement un lien de causalit  entre le fait d'avoir un r seau social et le fait de se sentir plus   l'aise avec son enfant ; il est tout aussi possible que, les parents se sentant   l'aise, ils prennent contact avec les associations de parents et de personnes sourdes (340).

Le stress parental au moment de la prise de d cision d'implanter ou non l'enfant est associ  aux capacit s de compr hension et d'expression de l'enfant : meilleures sont les capacit s de l'enfant avant la d cision, plus le stress est  lev  (362).

Les facteurs li s au stress des parents  voluent au cours du d veloppement de l'enfant (365).

6.5 Communication entre parents et enfants

Un des aspects sp cifiques de la parentalit  avec un enfant sourd est celui de la communication entre parents et enfants. Cette question est fr quemment soulev e dans les ouvrages sociologiques (40), ou les  tudes de cas et r cits biographiques (366). Cependant, les  tudes correspondant aux crit res d'inclusion de ce travail sont rares (cf. chapitre *M thode de travail* section 4). Sept  tudes observationnelles ont  t  identifi es (367-373) (tableau 6.9), ainsi qu'une enqu te qualitative aupr s de familles et professionnels (324).

Notons, comme le remarque le Comit  consultatif national d' thique (52), que la question de la communication entre parents et enfants doit prendre en compte le statut auditif des parents ainsi que leur mode de communication, parl e ou sign e avec leur enfant. Une  tude am ricaine effectu e au cours de l'ann e scolaire 1999-2000 aupr s de 30.970 enfants sourds de 6   19 ans (25.701 dossiers complets) montre que la tr s large majorit  des enfants sourds naissent au sein d'une famille entendant : 91,7 % des enfants sourds ont deux parents entendants, 3,4 % ont un parent malentendant, 3,3 % des enfants ont deux parents sourds, 1 % ont un parent sourd, 0,6 % des enfants ont deux parents malentendants (56).

Une seule des  tudes  value un programme mis en  uvre pour favoriser la communication parents-enfants (371). Il s'agit d'un programme am ricain intitul  « Projet de la lecture partag e » qui s'adresse aux enfants d' ge scolaire du niveau maternelle ou primaire ayant des parents entendants (moyenne d' ge : 4 ans et demi).

Les six autres  tudes descriptives cherchent soit   d crire l'ad quation de communication entre parents et enfants   un  ge o  une langue est normalement acquise (373), soit   d crire les interactions pr coces, avant les 4 ans de l'enfant, au sein des dyades m res-enfants (367-370,372) ou p res-enfants (368,370). Ces  tudes ne permettent pas de conclure sur ce qui permettrait de favoriser la communication entre parents et enfants, mais peuvent apporter des  l ments   la r flexion des professionnels. Les quatre  tudes relatives aux interactions pr coces rapportent des diff rences observ es selon que les parents sont sourds ou entendants et s'expriment en parlant, en parlant avec adjonction simultan e de signes (ex. anglais sign ) ou en langue des signes. Les r sultats n cessitent d' tre interpr t s avec grande prudence du fait de biais de confusion possibles, les familles o  existe un parent sourd ont  t  accompagn es plus pr cocement du fait d'un diagnostic pos  en moyenne 6 mois plus t t que pour les enfants de parents entendants (368,370), et l'association entre la participation   un programme d'intervention pr coce et le type d'interactions n'est pas analys  dans les autres  tudes (367,372).

6.5.1  valuation d'un programme visant   am liorer la communication parents-enfants

Une  tude multicentrique de type avant-apr s a  valu  l'impact d'un programme associatif de soutien   la lecture aupr s de 116 enfants sourds (371) dont 1 sur 5 pr sente des d ficiences cognitives ou physiques associ es (tableau 6.9). Ce programme, pilot  par le Centre Laurent Clerc de l'Universit  Gallaudet, a re u des subventions publiques pour aider les parents, en particulier de milieu d favoris ,   partager le plaisir de la lecture avec leur(s) enfant(s) sourd(s), pour la majorit  d'entre eux avant l'entr e en  cole primaire. Ce projet est bas  sur l'hypoth se que des parents entendants peuvent apprendre   lire et raconter des histoires   leurs enfants sourds en observant comment le font des adultes sourds. L'enjeu de ce projet est d'am liorer les capacit s de lecture futures de l'enfant. Soixante-quatre tuteurs sourds, s'exprimant en langue des signes, ont  t  recrut s afin de rendre visite aux familles, chaque semaine pendant environ 6 mois. Les tuteurs  taient d'origines tr s diverses (18   80 ans, 80 %  taient des femmes, deux tiers avaient un dipl me universitaire et 50 %

avaient un emploi dans l' ducation). Le r le du tuteur est d'aider les parents   lire un livre   leur enfant   partir de ceux propos s dans une mallette pr t e chaque semaine par l'association. Cette mallette contient  galement une cassette vid o racontant l'histoire en langue des signes ainsi que des activit s propos es   partir du livre.

Les r sultats de cette  tude, dont une grande partie concerne les aspects organisationnels de ce projet, montrent un impact important du projet sur l'implication des parents dans le partage de la lecture avec leur enfant. Alors que seulement 42 % des parents avaient lu un livre   leur enfant dans la semaine pr c dant le d but du projet, ils sont 74 %   l'avoir fait au moment de l' valuation post-projet. Les parents lisaient en moyenne 5,2 fois par semaine (au moins 15 minutes) avec leur enfant au cours du projet, alors que 35 % des familles n'avaient jamais lu un livre plus d'une ou deux fois   leur enfant avant le projet. Le projet a  galement montr  que 70 % des familles relataient des difficult s   partager le plaisir de la lecture avec leur enfant avant le projet, et que celles-ci ont pu  tre contourn es gr ce   l'aide apport e par le tuteur (371).

6.5.2 Ad quation des modes de communication entre parents et enfants

La seule enqu te identifi e cherchant   mesurer l'ad quation entre la communication parl e et sign e utilis e par les m res et les enfants a  t  r alis e dans un environnement social probablement tr s diff rent des modes de vie fran ais (373) (tableau 6.9). Les r sultats, faisant  tat d'une grande inad quation entre les niveaux de langue utilis s par les enfants et les m res, sont de ce fait non g n ralisables   la situation qui pourrait  tre observ e en France. Aucune enqu te fran aise n'a  t  identifi e, m me apr s avoir interrog  les associations nationales de parents d'enfants sourds ou de personnes sourdes.

6.5.3 Interactions pr coces parents-enfants

Quatre  tudes ont d crit les interactions pr coces parents-enfants   partir d'analyses de vid ographies r alis es au cours d'activit s de jeu libre chez des enfants de 18 mois   2 ans (368,370,372) ou de lecture d'histoires chez des enfants de moins de 4 ans (367). Les principaux r sultats obtenus sont les suivants (tableau 6.9). Une cinqui me  tude a  t  identifi e trop tardivement pour  tre int gr e (374).

L'installation physique des m res au cours d'une activit  de lecture est toujours c te   c te, que la langue utilis e soit une langue parl e ou une langue des signes. Seul l'espace entre les m res est plus important en cas de communication sign e, afin d'avoir un espace suffisant pour signer, mais suffisamment proche pour pouvoir toucher l'enfant (367).

Des similitudes mais  galement des diff rences sont observ es au cours d'une activit  de jeu libre avec l'enfant sourd entre les parents sourds utilisant la langue des signes, britannique, australienne (372) ou n erlandaise (368,370)) et les parents entendants utilisant une langue parl e, n erlandais (368,370) ou une langue parl e avec adjonction simultan e de signes : anglais sign  (372) ou n erlandais sign  (368,370) (tableau 6.9).

- Le nombre d' nonc s parl s utilis s par les m res ne diff re pas significativement qu'elles soient sourdes ou entendants (372). En revanche, la complexit  du message parl  est significativement plus importante chez les m res entendants, la proportion de messages de 3 mots ou plus repr sentant 51 % des  nonc s parl s pour les m res entendants et seulement 16 % pour les m res sourdes (372) (tableau 6.9). On constate que la langue parl e n'est pas absente des interactions au sein des dyades m re sourde-enfant sourd, alors m me que le mode de communication principal est la langue des signes.
- Le nombre d' nonc s sign s utilis s par les m res ne diff re pas significativement qu'elles soient sourdes ou entendants (372). Les messages sign s sont constitu s d'un seul signe pour environ 3 messages sur 4. En revanche, en moyenne, la proportion de signes propos s dans le champ visuel de l'enfant et en rapport avec le contexte de jeu est significativement plus  lev e chez les m res sourdes que chez les m res entendants (89 %

vs 56 % des  nonc s sign s), en particulier car la m re sourde signe lorsqu'elle a r ussi   entrer en communication visuelle avec l'enfant. Les capacit s   transmettre un message sign  en contexte et dans le champ visuel sont nettement plus variables chez les m res entendantes que chez les m res sourdes. Certaines m res entendantes r ussissent   signer leurs messages en contexte et dans le champ visuel dans 96 % des cas (performance similaire   celles des m res sourdes) alors que d'autres ne parviennent   signer aucun message dans le champ visuel de l'enfant (performance tr s inf rieure   celle des m res sourdes, qui transmettent au minimum 75 % des messages sign s en contexte et dans le champ visuel) (372) (tableau 6.9). Cette  tude n'a pas analys  le lien  ventuel entre ces capacit s des m res avec leur participation ou non   des programmes d'intervention pr coce.

- Les types de strat gies de communication visuotactiles mis en  uvre par les parents pour entrer en communication et interagir avec leur enfant sourd sont similaires entre parents entendants et parents sourds : la plus utilis e est celle qui consiste   bouger dans le champ visuel de l'enfant une partie du corps ou un objet, suivie de celle qui consiste   attendre que l'enfant tourne le regard vers l'adulte, et enfin la recherche du contact tactile en tapotant sur le bras ou la cuisse de l'enfant (370) (tableau 6.9).

- La fr quence d'utilisation des strat gies visuotactiles au cours du jeu avec l'enfant diff re nettement selon le statut auditif des parents. Les strat gies visuotactiles sont mises en  uvre plus fr quemment par les p res sourds suivis des m res sourdes, que les parents sourds s'expriment en parlant ou en langue des signes, puis par les parents entendants s'exprimant en n erlandais sign , et sont les moins fr quemment utilis es chez les parents s'exprimant en parlant avec leurs enfants (370) (tableau 6.9).

- Les strat gies de communication visuo-tactiles n'aboutissent pas syst matiquement   une interaction intersubjective parent-enfant, quel que soit le statut auditif et le mode de communication des parents. Une interaction intersubjective est d finie par un  change d'au moins 4 s quences cons cutives entre l'enfant et ses parents ; elle est appel e symbolique si au cours de cet  change, des mots ou signes sont utilis s. Strat gies de communication visuotactiles et interactions symboliques parent-enfant ne sont pas corr l es entre elles, les interactions symboliques pouvant avoir lieu en dehors de strat gies visuotactiles (368) (tableau 6.9).

- Les interactions symboliques sont plus fr quentes chez les parents sourds communiquant principalement en langue des signes que chez les parents entendants utilisant le n erlandais sign  ou le n erlandais parl  ; elles sont plus fr quemment pr c d es ou accompagn es d'une strat gie de communication visuotactile chez les parents sourds communiquant principalement en langue des signes que chez les parents entendants utilisant le n erlandais sign  ou le n erlandais parl . Cependant, ces diff rences pourraient  tre li es non pas au mode de communication utilis  par les parents mais   une mise en  uvre d'interventions pr coces depuis plus longtemps pour les enfants ayant des parents sourds, du fait d'un diagnostic plus pr coce de la surdit  chez ces enfants (368) (tableau 6.9).

6.5.4 Conseils aux parents en vue de faciliter la communication avec leur enfant

Des conseils   proposer aux parents sont parfois d crits, sans que ne puisse  tre attribu  un lien entre ces conseils et des donn es scientifiques. N anmoins, leur caract re pragmatique m rite qu'ils ne soient pas oubli s, tels que ceux propos s apr s une enqu te qualitative effectu e aupr s de 9 parents, 2 grands-parents et 6 professionnels (324) :

- utiliser les signes, gestes, expressions faciales et la voix pour passer le message de ce que vous souhaitez dire   l'enfant ;
- se placer autant que possible   hauteur du regard de l'enfant ;
- r duire le bruit de fond (radio, t l vision) ;
- signer et dire les choses que fait l'enfant ;
- signer et dire les choses que regarde ou  coute l'enfant ;
- faire des phrases courtes et simples ;

-  tablir le contact visuel avant de parler ;
- prendre des cours de langue des signes si n cessaire.

6.6 Fratrie

Aucune  tude ou enqu te n'a  t  identifi e concernant le v cu de la fratrie d'enfants sourds. Une  tude a analys  l'association entre la qualit  des relations entre fr res et s urs et les performances des enfants sourds concernant des t ches relatives   la th orie de l'esprit (375). Cette  tude est effectu e aupr s de 20 enfants sourds et leurs 20 fr res ou s urs, sourds ou entendants, vivant au sein de familles dont les parents, sourds, utilisent la langue des signes britannique comme langue principale. Elle met en  vidence le lien positif entre la capacit    se repr senter la diff rence entre le monde des croyances et le monde r el (th orie de l'esprit) et la qualit  des relations affectives entre fr res et s urs ($r = 0,51$, $p < 0,02$). Aucune diff rence significative n'a  t  observ e, que les fr res et s urs soient sourds ou entendants (375).

Les exp riences concernant la fratrie sont relat es dans quelques  tudes de cas ou r flexions sociologiques (376,377).

6.7 Recommandations internationales

Les seules recommandations identifi es relatives   l'accompagnement des familles ayant un enfant sourd sont celles propos es par le Bureau International d'Audiophonologie⁶³ (BIAP) (5) :

- Recommandation 21/4 - 25/3 : Guidance parentale dans le cas d'enfants porteurs de handicaps multiples avec atteintes de l'audition ;
- Recommandation 25/1 : Guidance des parents d'enfants pr sentant une d ficience auditive ; cette guidance pluridisciplinaire, est d clin e en diff rentes fiches relatives   chaque professionnel ;
- Recommandation 25/2 : Guidance parentale de parents d'enfants sourds candidats   l'adaptation d'une proth se cochl aire ou porteurs d'un implant cochl aire ;

Ces recommandations reposent sur des avis d'experts, leur m thode d' laboration n'est pas d crite.

Ces experts pr conisent un accompagnement :

- d s l'annonce du diagnostic de d ficience auditive, qui se poursuit ensuite dans la dur e ;
- multidisciplinaire et coordonn , que l' quipe soit centralis e ou non, chaque discipline apportant l'information par rapport   sa profession et respectant dans son discours le « libre arbitre » des parents ;
- respectueux de r gles  thiques, les professionnels ne devant pas  mettre de jugement de valeur, aboutir   une culpabilisation des parents, ni se substituer   ces derniers.

Les parents sont susceptibles d' tablir un lien de confiance privil gi  avec l'un des intervenants qui devient le « r f rent », en particulier lors de handicaps associ s.

6.8 Recommandations de la HAS

L'accompagnement des familles n cessite l'intervention de nombreux professionnels et de personnes civiles (r seau social des parents, associations). Cet accompagnement peut  tre r alis  dans le cadre d'interventions pr coces par des  quipes pluridisciplinaires,  ventuellement constitu es sous forme de r seau formel ou informel (cf. section 3.1). Pour les enfants de moins de 1 an, un lien hebdomadaire avec les familles est recommand  (rendez-vous avec un professionnel, contact t l phonique, courrier  lectronique, etc.).

⁶³ Consultables dans leur int gralit  sur : <http://www.biap.org/biaprecomfr.html>

Progressivement, cet accompagnement des familles est compl t  par des interventions centr es sur l'enfant, et le rythme de rencontres des parents sera adapt  aux besoins exprim s.

Il est recommand  d'adapter l'accompagnement des familles au cas par cas, en tenant compte des facteurs li s   l'enfant et   ses besoins particuliers, mais  galement des facteurs environnementaux. L'accompagnement des familles comprend :

- l'accompagnement des parents eux-m mes et, si n cessaire, celui de la fratrie ; lorsque l'acquisition de la LSF ou des cl s de la LPC est souhait e, l'accompagnement est propos    l'ensemble de la famille ; et
- l'accompagnement en pr sence de l'enfant, individuellement ou en groupe.

L'accompagnement propos  doit permettre de r pondre aux diff rentes facettes de la parentalit  avec un enfant sourd.

 tre parent d'un enfant sourd, c'est avant tout  tre parent

- Transmettre une vision positive des comp tences de l'enfant sourd et de son devenir. Les enqu tes qualitatives aupr s de parents d'enfants sourds montrent que la pr sentation de la surdit  par les professionnels comme une source positive de nouvelles perspectives fait partie des facteurs ayant aid  les parents dans l'exp rience de leur parentalit .
- Rassurer les parents car ce qu'ils auront   savoir et   faire restera dans le cadre des comp tences habituelles de ce que font tous les parents. Identifier avec les parents les progr s constat s   la maison au fil du temps dans tous les domaines du d veloppement de l'enfant leur permet de se rassurer sur la situation ; les faire noter par le professionnel avec les parents aide   objectiver les progr s r alis s et   tenir compte du rythme n cessaire   l'enfant pour son d veloppement global.
- Favoriser le dialogue avec les parents afin de les aider    quilibrer au mieux leurs diff rents r les aupr s de l'enfant et les encourager   partager leurs exp riences et   poser des questions, afin de permettre des relations de partenaires entre parents et professionnels et non des relations de d pendance.
- Informer les parents sur les choix possibles en fonction des besoins particuliers de leur enfant (approche audiophonatoire ou visuogestuelle, modes de scolarisation possibles, etc.), afin de leur permettre de faire les choix  clair s n cessaires   l' ducation de leur enfant.
- Soutenir les parents dans leur choix et leur donner les moyens d'adapter leur projet  ducatif en les informant r guli rement de l' volution globale de l'enfant et de l' volution sp cifique de la communication et de l'acquisition de la ou des langues propos es.

 tre parent d'un enfant sourd, c'est d velopper des comp tences parentales sp cifiques

- Aider les parents   d velopper des comp tences parentales sp cifiques n cessaires aux besoins particuliers de leur enfant :
 - am nager et adapter l'environnement physique, social et linguistique de l'enfant pour favoriser son d veloppement affectif et polysensoriel (ex. ouvrir au maximum l'espace visible par l'enfant, se placer si possible   hauteur de son regard,  tablir le contact visuel avant de s'exprimer, r duire le bruit de fond, utiliser l'information per ue par le toucher, les vibrations, etc.),
 - maintenir la spontan it  et le plaisir d' changer,
 - prendre conscience de la richesse des informations visuelles, dans toutes leurs dimensions, pour rep rer, d signer, partager et  changer,
 - faciliter les situations d'attention partag e visuelle et auditive et la lecture labiale,
 - d velopper des modes de communication au sein de la famille qui facilitent l' change, donnent priorit  au sens du message et ne soient pas intrusifs ou centr s sur la correction des messages transmis par l'enfant,
 - selon le projet  ducatif retenu par les parents, apprendre soit les cl s de la langue parl e compl t e, soit les signes ou la langue des signes,

- rep rer les situations dans lesquelles des strat gies diff rentes de celles propos es aux enfants entendants n cessitent d' tre mises en  uvre pr cocement du fait de la surdit  (ex. strat gie devant le danger si la perception auditive ne permet pas d'appeler l'enfant   distance ; veiller   ne pas tenir l'enfant   l' cart des autres, en famille, ou dans n'importe quelle situation au-del  de 2 personnes parlant en m me temps ou ne s'exprimant pas dans son champ visuel), ou du fait de l'utilisation d'une langue mal ma tris e ou non partag e entre enfants et parents.

 tre parent, c'est une multitude de mani res d' tre

- Respecter le fait qu' tre parent, c'est une multitude de mani res d' tre, n cessitant d'adapter les actions propos es   la situation individuelle de chaque famille. La mani re d' tre en tant que parent se construit au fil du temps et d pend de facteurs affectifs, psychosociaux et cognitifs ant rieurs   la naissance de l'enfant, des valeurs, culture et priorit s des parents, des circonstances socio- conomiques et de la repr sentation qu'ont les parents de la surdit .
- Favoriser la communication entre parents et enfants, dans toute la mesure du possible   travers une langue commune, afin que les valeurs et cultures de la famille puissent  tre transmises   l'enfant par ses propres parents. Cet aspect est particuli rement complexe pour les parents d'un enfant sourd dont la langue n'est pas celle de la nation o  ils vivent (ex. familles immigr es).
- Adapter les actions propos es   la situation individuelle de chaque famille, en veillant   tenir compte de la situation  conomique des parents afin de ne pas leur imposer un rythme de suivi et d'accompagnement qui pourraient aggraver leurs difficult s  conomiques. Il est recommand  de les informer des aides sociales auxquelles ils peuvent pr tendre dans la perspective de d velopper des comp tences parentales sp cifiques (ex. financement des cours de LSF ou de LPC par les allocations propos es par la MDPH⁶⁴).

 tre parent d'un enfant sourd, c'est  tre en contact avec de nombreux professionnels

- Aider les parents dans leurs d marches en leur expliquant les r les et formations des diff rents professionnels qui suivent l'enfant, des institutions (r le de la MDPH par ex.) et des services possibles (ex. interpr te, cours de LSF ou LPC, etc).
- Faciliter les contacts entre la famille et les pairs de l'enfant (enfants ou adultes sourds). Une des cons quences de la surdit  de l'enfant est de mettre les parents en contact avec de nombreux professionnels, et  ventuellement, avec une communaut  qui utilise une autre langue que soi, situation qu'ils n'auraient probablement jamais rencontr e, si leur enfant n'avait pas eu de besoins particuliers.

7 Comment pr venir les troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd ?

Cette question, propos e par le comit  d'organisation a  t  valid e par la commission * valuation des strat gies de sant * qui a souhait  qu'une attention particuli re soit port e   la pr vention des troubles psychiques de l'enfant.

Les questions relatives aux troubles psychiques et relationnels de la famille (parents et fratrie) ont  t  abord es dans les chapitres pr c dents (cf. sections 6.4 et 6.6).

Nous proposons d'analyser la litt rature relative :

⁶⁴ Conform ment   l'arr t  du 24 avril 2002 relatif aux conditions d'attribution des six cat gories de compl ment d'allocation d' ducation sp ciale, le compl ment d'allocation d' ducation de l'enfant handicap  peut couvrir les frais de formation de membres de la famille   certaines techniques (stages de langue des signes, travail sur la communication...) dans la mesure o  ils entrent bien dans le cadre du projet individuel de l'enfant et des pr conisations de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicap es (CDAPH).

- aux interventions propos es en vue d'une pr vention (section 7.1) ;
-   la pr valence des troubles psychiques et relationnels du jeune enfant sourd ; en effet, il convient de s'assurer si les troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd sont un risque av r , face auquel des mesures de pr vention pourraient  tre propos es ou sont un risque incertain, face auquel d' ventuelles mesures de pr caution pourraient  tre envisag es (section 7.2).

7.1 Interventions de pr vention

Aucune  tude relative   l' valuation ou   la description d'actions de pr vention visant   restreindre la fr quence des troubles psychiques chez l'enfant sourd n'a  t  identifi e.

Aucune  tude relative   l' valuation ou   la description d'actions de pr vention visant   restreindre le niveau de stress parental n'a  t  identifi e.

7.2 Pr valence et facteurs de risques des troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd

7.2.1 Pr valence

Avertissement : certaines  tudes utilisent des scores  valuant le fonctionnement psychique et relationnel de l'enfant et non une classification m dicale nosologique. Se reporter au tableau 7.1 pour conna tre comment a  t   valu  le fonctionnement psychique et relationnel de l'enfant.

► Enfants

Aucune  tude  pid miologique  valuant la pr valence des psychopathologies chez l'enfant sourd de moins de 6 ans n'a  t  identifi e.

Une  tude r trospective fran aise men e aupr s des 92 enfants sourds suivis entre 1984 et 1999 dans un CAMPS bilingue n' tudie pas sp cifiquement les troubles psychiques de l'enfant, mais signale que 5 enfants sont secondairement orient s vers des h pitaux de jour en psychiatrie infanto-juv nile et 6 vers des  tablissements m dico-psychologiques ( ge moyen   l'entr e : 2 ans ; dur e de suivi avant transfert vers une autre structure : 21 mois) (378).

Une  tude australienne, men e aupr s de l'ensemble des enfants sourds de 7-8 ans recens s par le service centralis  de l' tat de Victoria assurant la d livrance d'aides auditives, a  valu  de nombreux  tats de sant  ou de comp tences linguistiques et les a compar s aux  tats de sant  moyens mesur s en population g n rale sur la m me tranche d' ge (qualit  de vie des enfants, langage, lecture, comportement, capacit s d'adaptation, pr occupations parentales vis- -vis du d veloppement de leur enfant) (379) (tableau 7.1). Cette  tude, dans laquelle des biais de recrutement sont identifi s (recrutement essentiel   partir du fichier national de d livrance de proth se auditive), permet de pr ciser la pr valence plus importante des troubles du comportement,  valu s par les parents d'une part et par les enseignants d'autre part, chez les enfants sourds comparativement   la population g n rale du m me  ge. La qualit  de vie psychosociale est  galement moins favorable chez les enfants sourds, avec une diff rence moyenne entre les deux groupes  valu e   0,5  cart-type. Aucune diff rence statistique n'a  t  observ e selon le seuil auditif de l'enfant ; cependant les auteurs remarquent que les difficult s de comportement sont plus s v res chez les enfants ayant l'audition la meilleure (groupe dont le seuil auditif est inf rieur   40 dB HL) (379). Ce dernier point est confirm  par l'exp rience clinique du groupe de travail.

Une seconde  tude, am ricaine, a  galement  tudi  certains aspects psychosociaux aupr s de 181 enfants de 8 et 9 ans ayant un implant cochl aire depuis plus de 4 ans (380). Cette  tude n'a pas  t  retenue car des biais majeurs de recrutement et d'information sont identifi s (le recrutement a  t  effectu    partir de fichiers industriels, les participants sont pay s par ces derniers, et les donn es publi es ne concernent qu'une s lection d'items d'un questionnaire valid ). Par ailleurs, les donn es ne sont pas compar es   un groupe t moin.

Une troisi me  tude allemande a compar  l'estime de soi dans une cohorte de 70 gar ons et 61 filles sourdes de 6   11 ans selon le mode de scolarisation, en  cole sp cialis e (n = 78) *versus* en  cole ordinaire (n = 53) ; n anmoins, les caract ristiques des enfants, en particulier leur niveau d'acquisition du langage, diff rent selon les groupes et ne permettent donc pas de comparaison valide, du fait de facteurs de confusion potentiels non contr l s (381).

Trois  tudes se sont int ress es aux troubles cognitifs ou comportementaux d'enfants et adolescents pr sentant une surdit  associ e   d'autres troubles sensoriels et moteurs (Syndrome « Charge ») (382-384). Ces trois s ries de cas d crivent une pr valence sup rieure   la normale de troubles des fonctions ex cutives (382), des comportements compulsifs (384) et des sympt mes d'autisme (383). Cependant, le recrutement de ces  tudes se fait   partir de populations s lectives (recrutement par associations de patients (382) ou par centre sp cialis  (384)) ou ne concernent qu'une partie des enfants suivis (383), ce qui constitue un biais qui doit  tre pris en compte dans l'interpr tation des r sultats.

► Adolescents

Six  tudes identifi es ont  t  men es aupr s d'adolescents (385-390) (tableau 7.1). Cinq  tudes montrent une pr valence plus  lev e des troubles du comportement de l'adolescent sourd, comparativement aux adolescents entendants, mais la s v rit  des troubles est comparable   celle observ e chez les enfants entendants (388) (tableau 7.1). La pr valence des troubles relat s par les parents est plus  lev e que celle relat e par les adolescent eux-m mes (390). La sixi me  tude n'a pu faire de comparaison avec un score standardis  ou un panel d'adolescents entendants de son pays (389).

7.2.2 Facteurs associ s aux troubles psychiques

Sept  tudes ont cherch     tablir s'il existe des facteurs associ s aux troubles psychiques ou relationnels de l'enfant (379,391) (tableau 7.1) ou de l'adolescent sourd (385-388,392) (tableau 7.1). Une derni re  tude, publi e trop r cemment pour  tre d crite en d tail, confirme les  l ments d crits ci-dessous (390).

Deux  tudes ont effectu  une analyse par r gression hi rarchique multivari e (385,392) ; malgr  les nombreuses variables int gr es au mod le le plus d taill  (5 variables associ es   l'enfant, 2   la famille, 2   l' cole et 1   l'enseignant), le mod le utilis  n'explique que 36 % de la variance du fonctionnement psychosocial de l'enfant sourd : de nombreux autres facteurs, non sp cifiques de la surdit , interviennent donc pour expliquer les difficult s psychiques de l'enfant sourd (392).

Les associations retrouv es dans les  tudes sans analyse par mod le de r gression multivari e doivent  tre interpr t es avec pr caution du fait de possibles biais de confusion et ne peuvent  tre consid r es, en l'absence d' tudes de cohortes ou cas-t moin compl mentaires, comme des facteurs de risques.

Le seuil auditif de la surdit  n'est pas associ    la pr valence des troubles psychiques de l'enfant ou adolescent sourd, dans 5 des 6  tudes l'ayant analys  (379,385,387,388,390,392). Certains auteurs attirent l'attention sur le fait que les enfants

ayant un seuil auditif bas (< 40 dB HL) sont ceux dont les difficult s du comportement sont les plus s v res (379). Une des 2  tudes multivari es montre qu'un seuil auditif  lev  est associ    un moindre ajustement psychosocial global, toutes choses  gales par ailleurs (392).

La pr sence de d ficiences associ es, en particulier neurologiques (391), ou d'un diagnostic tardif de surdit  est n gativement associ e au fonctionnement psychosocial de l'enfant ou adolescent sourd (391,392).

Le mode de communication de l'enfant ou de l'adolescent n'est pas en soi associ    la pr valence des troubles psychiques dans 3 des 4  tudes ayant analys  ce facteur (387,388,392). Seule une  tude associe une plus grande fr quence des troubles psychiques de l'adolescent   une communication sign e (385), mais il n'est pas pr cis  si le mode de communication sign  est la langue des signes n erlandaise ou s'il s'agit de communication parl e associant des signes. Par ailleurs, des biais de confusion tels que le mode de communication commun entre parents et enfants ne sont pas pris en compte. En effet, un mode de communication commun (parl  ou sign ) entre enfants sourds et parents (entendants ou sourds) (386,387), ou entre enfants au sein de l' cole (390), est associ    un plus faible taux de pr valence des troubles psychiques   l'adolescence (386) ou   un meilleur fonctionnement psychique (387,390), en particulier lorsque cette communication commune est mise en place avant l' ge de 5 ans (387). Les adolescents sourds ayant le meilleur fonctionnement psychique per u par eux-m mes sont les adolescents de parents sourds (387). L'utilisation d'un mode de communication totale (parl e et sign e)   la maison am liore l'estime de soi (392), mais n'influence pas les autres aspects du fonctionnement psychosocial de l'adolescent, car le mode de communication au sein de l' cole, fortement li  au mode de communication   la maison, a plus d'influence sur le mod le : l'utilisation de la communication totale   l' cole est positivement associ e   un meilleur fonctionnement psychique de l'adolescent (392). Aucune des deux  tudes ayant d taill  l'influence du type d' tablissement scolaire (ordinaire ou sp cialis e, en externat ou en internat) n'a retrouv  d'association entre la pr valence des troubles psychiques et le type d' tablissement suivi, apr s analyse multivari e (385,392).

La seule  tude ayant analys  l'acc s au soin montre que moins de 10 % des enfants sourds pour lesquels une pathologie psychiatrique d finie par le DSM-IV est diagnostiqu e sont adress s   un psychiatre (385). Des informations compl mentaires relatives   l'acc s au soin pour les personnes sourdes peuvent  tre retrouv es dans le rapport (393) et le texte des experts (394) de l'audition publique relative   l'acc s au soin des personnes en situation de handicap.

La d pression des parents n'est pas associ e au fonctionnement psychosocial du jeune enfant sourd (3 ans en moyenne) dans la seule  tude ayant analys  le lien entre ces deux variables (391). Cette  tude est r alis e sur une population tr s sp cifique de familles en attente d'un implant cochl aire pour leur enfant.

Aucune  tude ayant  valu  les troubles psychiques de l'enfant sourd n'a abord  le lien entre ceux-ci et le stress parental.

Au vu de l'exp rience clinique des membres du groupe de travail et de la description des difficult s psychologiques de l'enfant dans la litt rature grise⁶⁵ ou dans certains ouvrages

⁶⁵ Voir www.benoitvirole.com (consult  le 21 janvier 2009)

(58), les signes d'appel pouvant  voquer des difficult s psychologiques de l'enfant sourd sont : la d pression (tristesse, repli), les anomalies du regard (regard fixe ou perdu), l'hyperactivit , l'impulsivit  ou l'instabilit , les troubles du sommeil, les troubles des conduites. Il convient de poser un diagnostic diff rentiel avec des troubles neuropsychologiques, cons quences de troubles associ s neurologiques, en particulier lors d'ant c dents de pr maturit .

7.3 Recommandations de la HAS

7.3.1 Identifier les troubles psychiques ou relationnels de l'enfant sourd

En soi, la surdit  ne constitue pas un facteur de trouble psychique. Cependant, elle entra ne des difficult s de communication entre l'enfant et l'environnement dans lequel il vit, susceptibles d'occasionner des troubles des relations ou des troubles du comportement r actionnels. Malgr  l'absence d' tude sp cifique chez l'enfant sourd de 0   6 ans, l'exp rience clinique des professionnels et les  tudes  pid miologiques r alis es chez l'enfant de plus de 8 ans confirment l'existence de troubles du comportement plus fr quents chez l'enfant sourd que chez les enfants entendants du m me  ge (cf. argumentaire section 4.2).

Il est recommand  aux professionnels de sant  d' tre vigilants afin de d tecter le plus pr cocement possible l'apparition ou la pr sence de troubles du comportement ou de souffrance psychique chez tous les enfants sourds, quel que soit leur seuil auditif.

Parmi les signes susceptibles d'alerter les professionnels se trouvent : des troubles du regard (regard fuyant ou trop persistant), une alt ration du d veloppement psychomoteur, des troubles du sommeil (difficult s d'endormissement) ou de l'app tit, un retard d'acquisition de la propret , un trouble de l'attention, un retrait, une tristesse voire un repli ou une agitation excessive, une angoisse de s paration qui se maintient au-del  de la p riode habituelle, un retard persistant d'acquisition du langage, des pleurs fr quents inexplicables, une modification brutale ou progressive du comportement, des difficult s relationnelles avec des enfants du m me  ge.

Ces signes d'appel, non sp cifiques, peuvent  tre r v lateurs de difficult s voire de souffrance psychique.

En pr sence de troubles du comportement ou de troubles psychiques r cemment observ s, il est recommand  dans un premier temps de contr ler l'audition et l'adaptation de l'enfant (modification du seuil auditif, adaptation et fonctionnement de l'appareillage, adaptation scolaire, notamment lorsque l'enfant est en inclusion, etc.) puis, selon les troubles observ s, d'orienter l'enfant et ses parents vers un psychologue ou un psychiatre, si possible ayant une connaissance de la surdit . Lorsque la langue principalement utilis e par l'enfant est la langue des signes, le recours   une  quipe utilisant cette langue est recommand .

7.3.2 Adopter des mesures de pr vention

Un mode de communication commun, oral ou sign , entre enfants sourds et parents, entendants ou sourds, est associ    un meilleur d veloppement psychique de l'enfant (386,387).

Pour permettre un d veloppement psychique harmonieux de l'enfant sourd, il est recommand  de mettre en  uvre le plus pr cocement possible tous les moyens permettant un mode de communication commun entre parents et enfants. L'acquisition d'une langue commune doit se mettre en place le plus t t possible, au mieux avant l' ge de 4 ans et, en tout cas, avant l' ge de 5 ans (grade C).

Si malgr  cette mesure, le d veloppement de la langue pr sente un retard important dans la 4^e ann e, il est recommand  de proposer   l'enfant et aux parents un environnement leur permettant d'accro tre les possibilit s pour l'enfant de s'approprier une langue.

Par ailleurs, au vu de l'exp rience clinique des professionnels, des personnes sourdes et des parents interrog s par la HAS, il semble pertinent en vue de pr venir les troubles psychiques de l'enfant sourd :

- d'informer les parents et les personnes s'occupant de l'enfant sur :
 - les modes de communication adapt s   celui-ci,
 - la particularit  de l'attention conjointe de l'enfant sourd,
 - l'importance d'utiliser un registre de langue adapt  aux sp cificit s sensorielles de l'enfant et   son niveau de langue ;
- de respecter le rythme de d veloppement de l'enfant et d'acceptation de sa famille, et de veiller en particulier   l'ad quation entre les possibilit s r elles de l'enfant et les repr sentations et exigences du milieu familial et social. Il est donc important de veiller   ne pas d border les capacit s d'attention de l'enfant et donc d' viter les stimulations excessives ;
- de s'assurer de la bonne adaptation et de la tol rance de l'appareillage propos    l'enfant ; le refus par l'enfant de porter ses appareils ne doit pas  tre banalis , d'autant plus s'il s'accompagne d'un comportement inhabituel et/ou de signes d'alerte d j  voqu s. Un refus persistant d'appareillage, quel qu'il soit, peut  tre un indice parmi d'autres d'une inad quation du projet propos    l'enfant ;
- de s'assurer r guli rement de la qualit  des interactions, de la communication et de l' volution r guli re du langage de l'enfant ;
- d' valuer r guli rement la pertinence des interventions mises en  uvre, dont le mode de scolarisation propos ,   la lumi re de l' volution globale de l'enfant ;
- de proposer un accompagnement psychologique aux parents qui rencontrent une situation persistante d'anxi t  ou pr sentent des signes de d pression ;
- de former les professionnels du secteur m dico-social (enseignants, orthophonistes, etc.)   la pr vention des troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd.

8 Quels sont les lieux d'accueil ou de prise en charge des enfants sourds de 0   6 ans ?

8.1 Analyse de la litt rature

Le rapport parlementaire dit « rapport Gillot », effectu  en 1998   la demande du Premier ministre, a dress  un  tat des structures d'accueil et d' ducation de l'enfant sourd en France il y a d j   10 ans (49). Ce rapport mettait en  vidence l'extr me diversit  r glementaire et gestionnaire des structures   disposition de la population sourde.  taient recens s des  tablissements nationaux, des  tablissements publics ou priv s, sous tutelle du minist re de l'Emploi et de la Solidarit  ou du minist re de l' ducation nationale, des structures sanitaires, m dico-sociales ou  ducatives, etc.

Depuis, de nombreux textes r glementaires sont intervenus, mais aucune enqu te nationale ni article r cent sp cifique de la surdit  n'ont  t  identifi s permettant de dresser un  tat des lieux actualis  des structures d'accueil et de prise en charge des enfants sourds de 0   6 ans.

Cependant, la recherche documentaire a permis de recenser :

- des donn es statistiques nationales analys es par la direction de la recherche, des  tudes, des  valuations et des statistiques (DREES) (395),
- une  tude nationale r alis e aupr s des CAMSP et SAFEP en 2007 par le centre national d' tude et de recherche sur le handicap et les inadaptations (CTNERHI) (87),
- une  tude nationale « Petite enfance et handicap » r alis e par la Caisse technique nationale des allocations familiales, publi e en 2005 (127),

- trois  tudes r gionales concernant le fonctionnement des CAMSP, non sp cifique   l'enfant sourd (396-398),
- un m moire d'orthophonie r alis  en 2008 portant sur les services de soutien   l' ducation et   l'int gration sociale, en particulier scolaire, des enfants sourds (SSEFIS, SESSAD) (399),
- le livre blanc sur la surdit  o  sont list es les structures d'accueil et d'accompagnement de l'enfant sourd (54).

Les donn es statistiques nationales recueillies par la DREES permettent de conna tre les  l ments suivants :

- en 2005-2006, les enfants d ficients auditifs repr sentent 5 % des  l ves en situation de handicap scolaris s dans une classe primaire ordinaire et 2 % des enfants scolaris s en CLIS ; le nombre d'enfants sourds de moins de 6 ans scolaris s en milieu ordinaire⁶⁶ n'est pas pr cis  (400) ;
- en 2005-2006, 9.400 enfants (0   20 ans) atteints de d fici nce visuelle ou auditive  taient orient s vers des instituts d' ducation sensorielle, et 1.200 enfants  taient orient s vers des  tablissements de soins et d' ducation sp ciale pour sourds-aveugles (400) ;
- en 2004-2005, une enqu te aupr s de 16 commissions d partementales de l' ducation sp ciale a analys  les trajectoires institutionnelles et scolaires de 2.556 enfants pass s en CDES   partir d'enqu tes aupr s des parents et des donn es m dico-administratives (401,402). Cent quatre-vingt-huit enfants pr sentaient   titre principal une d fici nce sensorielle, dont 68 % une d fici nce auditive ; 39 % au moment de l'enqu te avaient 7-9 ans, les autres classes d' ge analys es  tant 12-13 ans et 17-18 ans. Sur l'ensemble de ces 188 enfants, 53 % avaient  t  scolaris s uniquement en milieu ordinaire (25 % sans SESSAD). Il ressort de cette enqu te une grande diversit  de parcours pour les enfants pr sentant une d fici nce sensorielle (401). En termes d'autonomie   la communication, il est indiqu  que 31 % des d ficients auditifs communiquent peu et 4 % ne communiquent pas du tout (402), mais il n'est pas pr cis  s'il s'agit de communication parl e ou de tout moyen de communication ;
- en 2001, 149 instituts d' ducation sensorielle (IES) pour enfants atteints de d fici nces visuelles ou auditives  taient recens s pour pr s de 9.661 places (soit 9 % de moins qu'en 1997), au profit d'une augmentation en services d' ducation sp ciale et de soins   domicile (SESSAD) (911  tablissements pour 22.835, soit 27 % de places suppl mentaires par rapport   1997) (403). Les enfants atteints de d fici nces auditives repr sentent 69 % des enfants suivis en IES et 15 % des enfants suivis en SESSAD. 1 % des enfants en  tablissements pour enfants d ficients moteurs pr sentent  galement une d fici nce auditive. Des disparit s g ographiques sont importantes : 42 % des enfants suivis en IES sont originaires d'un autre d partement, dont 17 % d'un d partement non limitrophe. Le personnel se r partit de la mani re suivante respectivement dans les IES, pour d ficients auditifs (ou pour sourds-aveugles) et dans les SESSAD :
 - personnel d'enseignement : 26 %, (14 %) et 9 %
 - personnel d' ducation sp cialis e : 24 %, (30 %) et 30 % ,
 - personnel param dical : 9 %, (13 %) et 25 %
 - psychologue : 2 %, (1 %) et 7 % ,
 - personnel m dical : 1 %, (1 %) et 3 %.

En 2007, le Centre technique national d' tudes et de recherche sur les handicaps et les inadaptations (CTNERHI) a r alis  une enqu te nationale   la demande de la Direction

⁶⁶ Le milieu ordinaire de scolarisation signifie que la scolarisation s'effectue dans un  tablissement de l' ducation nationale, quels que soient l'enseignement dispens  (ordinaire ou adapt ) et le type de scolarisation (individuel ou collectif), et se diff rencie de l'enseignement en  tablissement m dico- ducatif ou hospitalier, d pendant du minist re de la Sant .

g n rale de l'action sociale (DGAS)⁶⁷ concernant les activit s r alis es aupr s des enfants sourds par deux types de structures : les centres d'action m dico-sociale pr coce (CAMSP) et les services d'accompagnement familial et d' ducation pr coce (SAFEP) (87).

Cette enqu te propose une cartographie des structures de type CAMSP et SAFEP uniquement. Cette cartographie peut  tre compl t e par celle r alis e en 2000 dans le cadre d'un m moire en orthophonie o   tait recens e la disponibilit  des services de soutien et d'aide   l'int gration sociale de type SESSAD ou SSEFIS (399) :

- en 2007, la moiti  des d partements de la m tropole ainsi que la Corse et les DOM-TOM ne comprennent aucune structure sp cialis e dans l'accueil des enfants sourds (87) ; or, les services propos s, en particulier ceux relatifs   la langue des signes, sont sensiblement diff rents entre une structure sp cialis e (CAMSP sp cialis  surdit  ou SAFEP) et une structure polyvalente (CAMSP polyvalent) en particulier au regard de la disponibilit  de services en langue des signes ; au maximum, 6 % des structures polyvalentes proposent des interventions en langue des signes pour 70 % des SAFEP et CAMSP sp cialis s (87) (cf. section 6.1) ;
- en 2007, tous les d partements fran ais (DOM-TOM inclus), sauf le Gers (d32), poss dent au minimum un SAFEP (accueil 0-3 ans), un CAMSP polyvalent ou un CAMSP sp cialis  surdit  (accueil 0-6 ans) ; on constate qu'en 2000, le Gers n'avait pas non plus de SSEFIS (399) ;
- en 2000, 22 d partements fran ais, dont le Gers, ne comprenaient pas de service d'aide   l'int gration scolaire de type SESSAD, SAFEP ou SSEFIS (399).

En 2005, l' tude nationale « Petite enfance et handicap » ne distinguait pas les situations de handicap et ne permettait donc pas de conna tre les structures o  sont accueillis les enfants sourds. Cette  tude relate des donn es issues de la DREES, 599 enfants de 0   6 ans ayant une d ficiance auditive  taient accueillis en 2001 dans les  tablissements dits d'«  ducation sp ciale » (404) et 815 enfants  taient accueillis en 1998-1999 dans les  coles maternelles en classe ordinaire dont 307 l' taient uniquement   temps partiel (127).

En 2004, un  tat des lieux a  t  r alis  en r gion Aquitaine par le Centre r gional d' tude et d'actions sur le handicap et les inadaptations (CREAHI),   la demande de la DRASS. L'objectif de cet  tat des lieux  tait de proposer un outil d'aide   la planification en permettant d'adapter l'offre r gionale aux besoins de la population et de rechercher une meilleure compl mentarit  entre structures pour couvrir l'ensemble du territoire de fa on plus homog ne (398).

La premi re partie vise   quantifier la population concern e   partir des donn es statistiques issues des PMI, des CAMSP, de l' ducation nationale et des commissions d partementales d' ducation sp ciale (CDES) ; cette quantification est rendue difficile par la multiplicit  des sources d'information et leur caract re fr quemment incomplet (398).

La seconde partie recense les structures r gionales, leurs activit s et prestations.

Six structures m dico-sociales sp cialis es pour la surdit  accueillaienent 407 enfants sourds en 2002, dont 9,3 % avaient moins de 6 ans. Chacune de ces structures avait au moins une section SAFEP et une section SSEFIS. Parmi les enfants de moins de 6 ans, 3 sont scolaris s au sein d'un  tablissement sp cialis , 6 sont int gr s en milieu ordinaire   temps partiel et 26   temps plein. 26,3 % des enfants sourds sont suivis dans un autre d partement que celui de leur r sidence. La dur e maximale de transport aller-retour pour acc der   la structure par taxi ou ramassage scolaire est comprise entre 50 et 150 minutes selon les

⁶⁷ En 2008-2009, la DGAS est sous l'autorit  de tutelle conjointe du ministre du Travail, des Relations sociales, de la Famille et de la Solidarit  et du ministre du Logement et de la Ville.

d partements (transport effectu  par l'enfant ou par les  quipes si ce sont elles qui se d placent) ; deux structures ont un internat (dur e maximale de trajet aller-retour : environ 4 heures). Les d lais de transport expliquent en partie que 30 % des enfants aient un suivi conjoint par une structure sp cialis e et un suivi par des professionnels lib raux (398).

8 % des enfants sourds d'Aquitaine sont suivis dans l'un des 32 autres  tablissements m dico-sociaux non sp cialis s. 92 % de ces enfants pr sentent un autre trouble associ    la surdit .

La troisi me partie concerne les caract ristiques de la population accueillie.

La quatri me partie rapporte les difficult s, besoins et attentes des professionnels, des jeunes sourds et de leur famille. Pour ce qui concerne sp cifiquement l'enfant de moins de 6 ans, les points suivants peuvent  tre relev s⁶⁸ :

- les situations de polyhandicaps n cessitent des dispositifs adapt s ou de solides partenariats entre structures sp cialis es « surdit  » et structures sp cialis es pour un autre trouble ; est en particulier point e la difficult  de suivi d'enfants sourds dans les structures p dopsychiatriques (CMP, h pitaux de jour, CMPP) ;
- le manque de professionnels ma trisant la langue des signes ou le LPC dans le cadre de la scolarisation, m me en  tablissement sp cialis , ou le manque de formation pour les professionnels y exer ant est relev  par les parents ; le recrutement de personnel qualifi  (codeurs LPC, interpr tes LSF, psychiatres) est difficile pour certains  tablissements ;
- le manque de structures proposant des formations sp cifiques aux parents et adapt es   l'accueil d'un jeune enfant sourd est point  ;
- l' loignement des structures par rapport au domicile de l'enfant ;
- l'absence de solution d'accueil social en dehors des heures d'ouverture scolaire des centres est une difficult  pour les parents qui travaillent.

En 2002, deux  valuations r gionales en  le-de-France et dans la r gion Nord-Est concernant le fonctionnement des centres d'action m dico-sociale pr coce (CAMSP) ont  t  publi es par les caisses r gionales d'assurance maladie (396,397).

En  le-de-France, on recensait, en 2002, 16 CAMSP dont 13 polyvalents et 3 sp cialis s dans la d ficience auditive (d partements : 75, 91, 93). Mille cinq cent quatre-vingt-sept enfants  taient inclus dans la file active de ces CAMSP dont seulement 6 de plus de 6 ans ; 51 enfants (3,2 %) ont un diagnostic  tiologique selon la CIM-10 de surdit  de transmission et neurosensorielle, mais les enfants pr sentant une d ficience auditive sont bien plus nombreux : 161 enfants (10,1 %) pr sentent une d ficience auditive isol e, 38 (2,4 %) une d ficience auditive associ e   une d ficience intellectuelle, visuelle ou motrice. Ces enfants ne sont pas exclusivement suivis dans les CAMSP sp cialis s, mais peuvent l' tre dans le cadre de CAMSP polyvalents (396).

Dans la r gion Nord-Est (r gion Champagne-Ardenne et r gion Lorraine, sauf la Moselle rattach e   la CRAM d'Alsace), on recensait, en 2000, 6 CAMSP polyvalents et un CAMSP sp cialis  dans la d ficience auditive ; 6 autres cr ations  taient en projet. Mille cent cinquante et un enfants  taient inclus dans la file active. L' ge moyen au premier contact est de 2,8 ans. 3 % des enfants ont  t  adress s pour bilan de l'audition (70 % dans le CAMSP sp cialis , qui r alise en particulier des actions pr ventives et de d pistage aupr s des fratries d'enfant sourd). Les donn es ne pr cisent pas d'autres  l ments concernant les enfants pr sentant une d ficience auditive (397).

⁶⁸ Voir document original pour une meilleure exhaustivit .

8.2 Constat du groupe de travail

Devant l'absence de document synth tique sur l' tat des lieux en 2008 des structures d'accueil des enfants sourds de 0   6 ans, un recensement des sources d'information relatives aux structures existantes a  t  r alis  par le groupe de travail.

Le groupe de travail constate que les structures o  l'enfant sourd peut  tre accueilli rel vent des 3 champs sanitaire, m dico-social ou social et  ducatif.

  partir du livre blanc sur la surdit  de l'enfant (54) et de son exp rience, le groupe r uni par la HAS a r pertori  les lieux d'accueil et d'accompagnement des enfants sourds et de leur famille.   partir d'une enqu te r alis e par les membres du groupe de travail dans leurs r gions respectives, les constats suivants ont  t  faits.

8.2.1 Lieux d'information

Les lieux d'information concernent aussi bien les champs sanitaire, m dico-social et social, et scolaire :

- centre d'information sur la surdit  (CIS), dont les missions ont  t  d finies par une lettre minist rielle en 2000⁶⁹ ;
- association de parents d'enfants sourds et de personnes sourdes ;
- tout professionnel de sant  ;
- maison d partementale pour les personnes handicap es (MDPH), en lien avec le projet personnalis  de scolarisation.

Le groupe de travail constate en 2008 que :

- la liste des centres d'information sur la surdit  est difficile    tablir, les statuts sont tr s diff rents d'un centre   un autre (rattach    la DRASS,   des associations,   des  tablissements m dico-sociaux, etc.) ; il n'existe pas de lien formel entre les diff rents CIS ;
- les centres d'information de la surdit , bien que mis en place par la Direction g n rale de l'action sociale, n'ont pas tous d velopp  des partenariats avec les  tablissements m dico-sociaux de leur r gion : seulement 50 % des CAMSP et SAFEP sont en lien avec un centre de la surdit  (87) ; les liens entre centres d'information de la surdit  et services effectuant les diagnostics de surdit  semblent absents dans plusieurs r gions ;
- les informations diffus es sur Internet par les centres d'information sur la surdit  comprennent peu d'informations relatives   la surdit  de l'enfant, et particuli rement peu concernant les surdit s dites « moyennes » (seuil auditif compris entre 41 dB HL et 70 dB HL) ;
- les informations scientifiques disponibles sur Internet sont h t rog nes d'un CIS   l'autre alors qu'une coordination nationale permettrait de diffuser une information homog ne sur les connaissances scientifiques ;
- aucun site (CIS ou sites propos s par les fournisseurs de mat riels) n'est certifi  par un label qualit  de type « *Health on the Net* » (HON) ; le label HON, reconnu par la Haute Autorit  de Sant , peut  tre demand  gratuitement ;
- les unit s d'accueil et de soins pour les personnes sourdes (405), pr sentes en milieu hospitalier dans certaines r gions de France, pourraient  tre des unit s ressources d'information, en particulier pour les parents s'exprimant en langue des signes, ou pour des informations relatives   cette langue, car ces unit s ont d velopp  un savoir-faire sp cifique pour l' ducation   la sant  de population sourde.

⁶⁹ Consultable en octobre 2009 sur http://anpes.free.fr/Lois/fiche_CIS.html

8.2.2 Lieux de d pistage de la surdit 

Alors que les lieux o  s'effectue le d pistage de la surdit  concernent exclusivement le champ sanitaire, le rep rage de la surdit  concerne les champs sanitaire, m dico-social, et scolaire ; sont principalement concern s :

- les maternit s effectuant un d pistage n onatal ;
- les services de n onatalogie pour certains enfants   risques (pr maturit ) ;
- tout professionnel effectuant le suivi m dical de l'enfant (PMI, m decin scolaire ; m decin g n raliste ou p diatre exer ant en lib ral ou en structure m dico-sociale).

Le groupe de travail constate que :

- les structures effectuant un d pistage organis  sont toutes des maternit s, que celles-ci soient int gr es ou non dans l'exp rimentation effectu e sous l' gide de la Caisse nationale d'assurance maladie ; en effet, certaines r gions ont localement mis en place le d pistage n onatal en dehors de l'exp rimentation men e par la CNAMTS ;
- le rep rage individuel est par nature sous la responsabilit  de chaque professionnel de sant , quel que soit son lieu d'exercice, dans les champs sanitaire, m dico-social ou  ducatif.

8.2.3 Diagnostic

Les lieux o  s'effectue le diagnostic de surdit  rel vent du champ sanitaire et du champ m dico-social :

- service ou cabinet ORL ou CAMSP sp cialis  o  sont effectu s les bilans permettant d'effectuer le diagnostic de surdit , quel que soit l' ge de l'enfant ; le diagnostic  tiologique peut n cessiter des examens dans d'autres structures (ex. consultation sp cialis e en g n tique) ;
- service ORL effectuant de mani re centralis e les bilans de confirmation diagnostique apr s un test de d pistage non concluant ; ces services sont situ s au sein des CHU des r gions o  est exp riment  le d pistage n onatal de la surdit  ; ces services ont  t  intitul s, dans le cadre de cette exp rimentation : centre de diagnostic et d'orientation de la prise en charge de la surdit  (CDOS).

Le groupe de travail constate que :

- l'exp rimentation par la CNAMTS sur le d pistage n onatal dans 6 r gions de France a introduit une centralisation du diagnostic de surdit  sur les unit s sp cialis es en audiologie infantile au sein des services ORL des centres hospitaliers universitaires (CHU) ;
- dans les r gions ayant institu  un d pistage en dehors de l'exp rimentation, les lieux de diagnostic ne sont pas syst matiquement centralis s ;
- l'intitul  et la centralisation des centres de diagnostic au niveau des centres d'implantation cochl aires inqui tent s rieusement les acteurs favorables   une approche bilingue, craignant que cette centralisation favorise une information centr e sur une approche exclusivement audio-centr e avec implantation cochl aire.

8.2.4 Intervention pr coce

Les lieux o  sont propos s des programmes d'intervention pr coce rel vent du champ sanitaire et du champ m dico-social⁷⁰ :

⁷⁰ Les  tablissements et services sociaux et m dico-sociaux, dont la liste figure   l'article L312-1 du Code de l'action sociale et des familles, sont r gis par les articles D312-98   D312-110 du Code de l'action sociale et des familles. Sont en particulier concern s dans le cadre de l'accompagnement des enfants sourds :

- les centres d'action m dico-sociale pr coce (CAMSP),

- CAMSP par acc s direct, soit CAMSP sp cialis , soit plus fr quemment CAMSP polyvalent (12 CAMSP sp cialis s surdit  seulement en France en 2009) ;
- SAFEP, par acc s apr s avis de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicap es (CDAPH), au sein de la maison d partementale des personnes handicap es (MDPH) ;
- autres structures associatives ;
- r seau lib ral et associatif ;
- lieux d'accueil de la petite enfance permettant un accueil bilingue fran ais et langue des signes (assistante maternelle bilingue ou sourde s'exprimant en langue des signes, halte-garderie, cr che, maison verte, etc.).

Le groupe de travail constate que :

- la moiti  des d partements n'ont pas de structure sp cialis e offrant un programme d'intervention pr coce aux enfants sourds, alors que les CAMSP polyvalents n'ont pas les moyens suffisants pour assurer aux parents un choix entre une  ducation avec « communication en langue fran aise » exclusive et une  ducation « avec communication bilingue » ;
- les lieux sociaux o  un environnement en langue des signes pourrait  tre propos  aux familles ne sont pas r pertori s, ni au niveau local, ni au niveau national (cr che, halte-garderie, assistante maternelle, etc.) ;
- l'acc s aux structures sp cialis es peut  tre retard  dans de nombreuses r gions du fait des proc dures administratives d'acc s aux SAFEP, proc dures qui n'existent pas pour les CAMSP ;
- les CAMSP sp cialis s et SAFEP, bien que relevant de proc dures administratives diff rentes, sont en mesure de d livrer des programmes d'intervention pr coce similaires aupr s des enfants sourds de moins de 3 ans ; les populations accueillies ne sont cependant pas identiques, les SAFEP accueillant une proportion plus  lev e d'enfants dont le seuil auditif est sup rieur   70 dB HL (87) (cf. tableau 3.1).

8.2.5 Scolarisation

Les lieux o  s'effectue la scolarisation des enfants sourds rel vent du champ scolaire ou m dico-social :

- en  cole ordinaire ( cole de quartier), en classe ordinaire,  ventuellement avec le soutien d'une  quipe sp cialis e m dico-sociale (CAMSP, SSEFIS, SESSAD) ou scolaire (RASED) ;
- en  cole priv e (associations) proposant une scolarisation bilingue, fond e sur un enseignement en langue des signes et en fran ais  crit ;
- ou sur avis de la (CDAPH), au sein de la maison d partementale des personnes handicap es (MDPH) :
 - en  cole ordinaire, au sein d'une classe sp cialis e (CLIS classe d'int gration scolaire),
 - en  cole int grante ( cole qui int gre plusieurs enfants sourds dans la m me  cole, environ 1   3 par classe),
 - en centre sp cialis  pour d ficients auditifs (externat ou internat),
 - en classe ou centre sp cialis  pour pluri-handicap,
 - en centre sp cialis  pour un autre handicap.

Le groupe de travail constate que :

-
- les  tablissements ou services d'enseignement qui assurent,   titre principal, une  ducation adapt e et un accompagnement social ou m dico-social aux mineurs ou jeunes adultes handicap s ou pr sentant des difficult s d'adaptation, dont les services d'accompagnement familial et d' ducation pr coce (SAFEP).

- les structures m dico-sociales ou les  coles sp cialis es assurant la scolarit  des enfants sourds de 0   20 ans sont recens es dans un annuaire de l'ONISEP (406) ;
- les structures scolaires proposant un parcours scolaire bilingue franais-LSF ne sont pas clairement identifi es.

8.2.6 Soins

Les unit s d'accueil et de soins pour les personnes sourdes, propos es en milieu hospitalier dans certaines r gions de France, peuvent  tre amen es   accueillir les jeunes enfants sourds pour leur prodiguer des soins qui ne sont pas relatifs   leur surdit  (405). Ces unit s ont d velopp  un savoir-faire sp cifique pour l' ducation   la sant  de population sourde. Des recommandations sp cifiques   l'acc s aux soins des personnes handicap es ont  t   labor es en 2008 et publi es sur le site de la HAS (393).

8.3 Recommandations de la HAS

La diversit  des structures et des services est n cessaire pour permettre une adaptation de l'accompagnement et du suivi :

- aux besoins sp cifiques des enfants sourds qui constituent une population h t rog ne, en particulier pour r pondre aux besoins tr s divers des enfants ayant un trouble associ    la surdit . Lorsque l'enfant est suivi dans une structure sp cifique   un trouble associ , un partenariat  troit avec une structure sp cialis e dans le suivi des enfants sourds est n cessaire pour adapter au mieux le suivi relatif   la surdit  ;
- au projet  ducatif de la famille («  ducation avec communication en » ou «  ducation avec communication bilingue »).

L' loignement g ographique des structures peut limiter cette adaptation dans de nombreuses r gions, en particulier pour le tr s jeune enfant : un d partement sur deux n'a pas de structure d'intervention pr coce sp cialis e (CAMSP sp cialis  surdit , SAFEP, SESSAD, SSEFIS) alors que les moyens mis en  uvre sont diff rents entre structure polyvalente et structure sp cialis e. Afin de d velopper des interventions pr coces au sein des familles, en particulier lors d' loignement des structures sp cialis es, un suivi par une structure sp cialis e en r seau avec les professionnels lib raux ou des structures polyvalentes est n cessaire.

Il est recommand  que chaque structure identifie clairement les approches propos es, approche audiophonatoire et/ou approche visuogestuelle (cf. section 2), et les moyens sp cifiques mis   disposition des enfants ou des familles (ex. : temps d'intervention avec LPC, en LSF, etc.). Afin de faciliter l'information des familles et des professionnels, un r pertoire local et national de ces structures pr cisant les approches propos es serait n cessaire.

Les professionnels participant   un programme d'intervention pr coce, que ce soit au sein d'une structure ou d'un r seau informel exerant en lib ral, doivent organiser le lien avec les lieux de vie et de scolarisation de l'enfant afin d'assurer une continuit  des moyens de communication mis   sa disposition.

Les lieux d'accueil, d'accompagnement et de suivi proposant un projet d' ducation avec communication bilingue, selon une approche visuogestuelle ou selon une approche audiophonatoire en franais avec LSF, doivent  tre clairement affich s et pouvoir proposer une immersion dans la LSF aux enfants et aux familles, au sein de structures sociales (cr ches, haltes-garderies, etc.), m dico-sociales (CAMSP, SAFEP, SESSAD et SSEFIS) ou  ducatives ( tablissements scolaires) travaillant  ventuellement en r seau.

Si depuis 2005⁷¹, la libert  de choix dans l' ducation et le parcours scolaire entre une «  ducation avec communication en langue fran aise » ou « avec une communication bilingue, langue des signes fran aise et langue fran aise », est de droit, l'acc s des enfants   une  ducation avec communication bilingue d s les interventions pr coces est tr s h t rog ne selon les d partements ; il en est de m me de l'acc s   certains moyens sp cifiques tels que l'apprentissage de la LPC. De ces recommandations, il ressort d'une part qu'il est n cessaire de d velopper en France au sein de chaque territoire de sant  un acc s aux diff rents programmes d'intervention pr coce, et d'autre part que ceux-ci proposent les services de professionnels form s aux diff rentes approches d clin es ci-dessus (cf. section 3).

⁷¹ Loi n  2005-102 du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es.

Annexes

Annexe 1. Tableaux d'analyse des  tudes cliniques et enqu tes

Chapitre 2 :	Les enfants sourds : une population tr�s diverse	157
Tableau 2.1.	Facteurs associ�s � la langue utilis�e par les enfants ou adultes sourds	
Tableau 2.2.	Facteurs associ�s � la d�cision parentale relative au choix de la ou des langue(s) propos�e(s) � l'enfant sourd	
Chapitre 3 :	Quelles sont les actions permettant de d�velopper la communication et le langage de l'enfant sourd ?	163
Tableau 3.1.	Population d'enfants sourds concern�e par les programmes d'intervention pr�coce et modalit�s de mise en �uvre	
Tableau 3.2.	Recommandations de bonne pratique relatives aux interventions pr�coces chez l'enfant sourd	
Tableau 3.3.	Revue syst�matique de la litt�rature relatives aux interventions pr�coces chez l'enfant sourd	
Tableau 3.4.	�tudes cliniques �valuant les interventions pr�coces (publications post�rieures aux revues syst�matiques)	
Tableau 3.5.	�tudes ayant �valu� les interventions visant � l'acquisition de la langue des signes (effet sur l'acquisition de la langue des signes)	
Tableau 3.6.	�tudes ayant �valu� les interventions visant � l'acquisition de la langue des signes (effets sur l'acquisition de la langue �crite)	
Tableau 3.7.	�tudes comparatives : programme audiophonatoire avec communication parl�e versus communication totale	
Tableau 3.8.	Revue syst�matique de la litt�rature relatives aux appareils de correction auditive	
Tableau 3.9.	Points de vue des familles relatifs aux appareils de correction auditive	
Tableau 3.10.	Revue syst�matique de la litt�rature relatives aux implants cochl�aires	
Tableau 3.11.	Implants cochl�aires – D�tail des �tudes rapportant l'�valuation des performances chez l'enfant (d'apr�s HAS 2007)	
Tableau 3.12.	Implants cochl�aires – �tudes cliniques post�rieures � d�cembre 2006 et apportant des �l�ments nouveaux par rapport aux revues syst�matiques pr�c�demment d�crites (efficacit� selon l'�ge d'implantation)	
Tableau 3.13.	Implants cochl�aires - Points de vue des parents	
Tableau 3.14.	Efficacit� des implants cochl�aires : point de vue des enfants	
Tableau 3.15.	Efficacit� des implants cochl�aires : point de vue des adolescents	
Tableau 3.16.	�tudes ayant �valu� la langue parl�e compl�t�e	
Tableau 3.17.	�tudes ayant �valu� l'�ducation auditivo-verbale	
Tableau 3.18.	�tudes ayant �valu� les interventions bilingues (effets sur la langue �crite)	
Chapitre 4 :	Comment �valuer la communication et le langage de l'enfant sourd ?	216
Tableau 4.1.	Echelles d'�valuation de la communication chez l'enfant	
Tableau 4.2.	Outils francophones de d�pistage destin�s au rep�rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant �g� entre 8 mois et 6 ans.	
Tableau 4.3.	Outils francophones de diagnostic destin�s au rep�rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant �g� entre 8 mois et 6 ans	
Tableau 4.4.	Principaux instruments d'�valuation de la langue des signes	
Tableau 4.5.	Outils d'�valuation de la langue �crite de l'enfant entendant	
Chapitre 5 :	Quelle information d�livrer aux familles ?	229
Tableau 5.1.	Besoins d'information - Enqu�te aupr�s de familles d'enfants sourds, r�alis�e en France	
Tableau 5.2.	Besoins d'information - Enqu�tes aupr�s de familles d'enfants sourds dans le cadre de programme de d�pistage, r�alis�es � l'�tranger	

Tableau 5.3.	Besoins d'information - Enqu�tes aupr�s de familles d'enfants sourds, r�alis�es � l'�tranger	
Tableau 5.4.	Recommandations de bonne pratique	
Chapitre 6 :	Implication des parents et niveau de langue des enfants sourd	235
Tableau 6.1.	Associations entre l'implication des parents et les performances langagi�res des enfants	
Tableau 6.2.	Facteurs facilitant l'exp�rience de la parentalit� avec un enfant sourd - Revue syst�matique de la litt�rature	
Tableau 6.3.	Exp�rience de la parentalit� avec un enfant sourd – Le point de vue des parents	
Tableau 6.4.	Attachement m�re-enfant lors de l'accueil d'un enfant sourd	
Tableau 6.5.	Attitudes et anxi�t� parentales apr�s d�pistage n�onatal de la surdit� – Enqu�te par auto-questionnaire	
Tableau 6.6.	Stress parental apr�s d�pistage n�onatal de la surdit� – �tudes avec entretien aupr�s d'un professionnel	
Tableau 6.7.	Stress parental apr�s diagnostic tardif de surdit�	
Tableau 6.8.	Stress parental au cours de l'enfance d'un enfant sourd	
Tableau 6.9.	Communication entre parents et enfants	
Chapitre 7 :	Pr�venir les troubles psychiques et relationnels de l'enfant sourd	262
Tableau 7.1.	Pr�valence des troubles psychiques ou relationnels de l'enfant ou de l'adolescent sourd	

Tableau 2.1. Facteurs associ s   la langue utilis e par les enfants ou adultes sourds

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Mitchell 2004 (70) �tats-Unis	<p>�tude transversale annuelle r�alis�e au cours de l'ann�e scolaire 1999-2000 aupr�s de 30.970 enfants et adolescents sourds recevant une �ducation sp�cialis�e aux �tats-Unis, repr�sentant environ 60 % des enfants sourds recens�s dans ce pays.</p> <p>Objectif : identifier les facteurs associ�s au choix de la langue de communication au domicile et � l'�cole.</p>	<p>n = 2.383 enfants et adolescents sourds ayant au moins un parent sourd (« personne qui a une perte auditive, particuli�rement celle qui utilise la langue des signes comme langue naturelle ») ou malentendant (personne qui a une perte auditive et qui utilise habituellement la parole comme moyen de communication)</p>	<p>Mod�le de r�gression logistique multinomiale cherchant � expliquer la variable « �ducation incluant la langue des signes »</p> <p>Variables explicatives :</p> <p>Statut auditif des parents</p> <p>S�v�rit� de la surdit� de l'enfant</p> <p>Utilisation de la langue sign�e au domicile, type d'�tablissement scolaire</p> <p>�ge de l'enfant</p> <p>Handicap associ�</p> <p>Anglais oral ou �crit non utilis� au domicile</p>	<p>1.441 dossiers exploitables (60,5 %)</p> <p>�ge de l'enfant : 31 % entre 6 et 9 ans ; 36 % entre 10 et 13 ans; 33 % entre 14 et 19 ans</p> <p>S�v�rit� de la surdit� de l'enfant :</p> <p>< 71 dB : 49,3 % (39,7 % enfants de parent malentendant + 9,6 % enfants de parent sourd)</p> <p>71 � 90 dB : 16,9 % (5,5 % enfants de parent malentendant + 11,4 % des enfants de parent sourd)</p> <p>> 91dB : 33,9 % (5,2 % enfants de parent malentendant + 28,7 % des enfants de parent sourd)</p> <p>Handicap associ� : 30 % (11,8 % enfants de parent sourd + 18,1 % enfants de parent malentendant) ;</p> <p>Utilisation r�guli�re de la langue des signes � la maison : 8,7 % des enfants de parent malentendant, 46 % des enfants de parent sourd ; variables explicatives : parents sourds OR = 30,9 IC [21,3 ; 44,9] ; surdit� > 91dB OR = 12,3 IC [7,8 ; 19,2] ; surdit� entre 71 et 90 dB OR = 3,5 IC [2,2 ; 5,5]</p> <p>Utilisation de la langue des signes � l'�cole (associ�e � la langue orale) : 59,1 % (13,9 % enfants de parent malentendant + 45,2 % enfants de parent sourd) ; variables explicatives : �tablissement sp�cialis� OR = 32,1 IC [15,9 ; 64,8] ; classe sp�cialis�e en �cole ordinaire : OR = 21,9 IC [11,9 ; 40,3] ; utilisation r�guli�re de la langue des signes � la maison OR = 18,4 [10,2 ; 33,4] ; surdit� > 91 dB OR = 12,3 [6,2 ;24,2] ; surdit� 71 dB-90 dB OR = 5,0 [2,8 ; 8,7] ; soutien scolaire sp�cialis� en classe ordinaire : OR * 2,6 IC [1,4 ; 5,0]</p>	<p>Les principales variables expliquant le choix d'un mode de communication au domicile sont : le statut auditif des parents (sourds vs malentendants) puis la s�v�rit� de la surdit� de l'enfant (> 71 dB vs < 71 dB). Ce mod�le pr�dit correctement 88,8 % des cas observ�s.</p> <p>Les principales variables expliquant le choix d'un mode de communication � l'�cole sont le type d'�tablissement o� est scolaris� l'enfant, l'utilisation r�guli�re de la langue des signes au domicile, et la s�v�rit� de la surdit� de l'enfant ; ce mod�le explique 91,7 % des cas observ�s, sans que le statut auditif des parents n'intervienne.</p> <p>L'article d�taille �galement les variables pr�dictives d'une scolarit� en milieu ordinaire, en classe sp�cialis�e au sein d'une �cole ordinaire ou en �cole ou structure sp�cialis�e. La scolarisation en classe ou �cole sp�cialis�e est plus fr�quente pour les enfants ayant une surdit� > 71 dB (OR = 4 � 11 selon le type de classe et degr� de s�v�rit�), qui utilisent r�guli�rement la langue des signes � la maison (OR = 13 pour les �coles sp�cialis�es, OR = 2 pour les classes sp�cialis�es, et pr�sentant un handicap associ� (OR = 4). Le statut auditif des parents explique tr�s peu de la variabilit� du mod�le (OR non significatif pour la classe sp�cialis�e, OR = 2,5 pour l'�cole sp�cialis�e).</p> <p>Les auteurs pr�cisent que leur �tude n'est issue que d'un �chantillon de 60 % des enfants sourds du pays, �chantillon qui peut ne pas �tre repr�sentatif (proportion plus �lev�e de surdit� > 91 dB en particulier comparativement aux donn�es �pid�miologiques classiquement d�crites).</p>

Tableau 2.1. Facteurs associ�s � la langue utilis�e par les enfants ou adultes sourds					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Morgon 2003 (57) France	Enqu�te transversale r�gionale en Rh�ne-Alpes aupr�s des enfants et adolescents sourds pr�sents en �tablissements m�dico-sociaux au cours du premier semestre 2001, hors instituts m�dico-�ducatifs Objectif : d�crire la population d'enfants et adolescents sourds accueillis en �tablissements m�dico-sociaux en vue de la planification sanitaire et sociale	n = 1007 �ge : 0-5 ans : 112 6-10 : 232 > 10 : 651 �tablissement fr�quente : Institut : 477 SAFEP : 20 CAMSP sp�cialis� : 41 SSEFIS : 464 CMPP : 5	Mode de communication Type de la surdit� Mode de scolarisation Donn�es descriptives uniquement, pas d'analyse statistique	<p>Pour les enfants de moins de 6 ans :</p> <p>Mode de communication</p> <p>Oral et gestes (LSF ou FS ou LPC) : 41,7 % Oral uniquement : 37,5 % LSF uniquement : 11,1 %</p> <p>Type de surdit� :</p> <p>Surdit� profonde : 55 % des enfants < 6 ans Surdit� s�v�re : 30 % des enfants < 6 ans Demi-sourd : 14 % des enfants < 6 ans</p> <p>Tous �ges confondus, mode de communication selon le type de surdit� :</p> <p>Surdit� profonde (49 % des enfants) :</p> <p>Oral et gestes (LSF ou FS ou LPC) : 47,4 % LSF uniquement : 19,8 % Oral uniquement : 15,6 % FS uniquement : 14,1 % LSF+FS : 3,1 %</p> <p>Surdit� s�v�re (23,1 % des enfants) :</p> <p>Oral uniquement: 50,8 % Oral et geste (LSF ou FS ou LPC) : 44,5 % LSF uniquement : 2,5 % FS uniquement : 1,7 % LSF+FS : 0,4 %</p> <p>Demi-sourds (27,1 % des enfants) :</p> <p>Oral uniquement : 76,2 % Oral et geste (LSF ou FS ou LPC) : 20,6 % LSF uniquement : 1,1 % FS uniquement : 1,6 % LSF+FS : 0,5 %</p> <p>Tous �ges confondus, mode de communication sans / avec handicap associ� :</p> <p>Oral uniquement : 36,3 % / 33,5 % LSF uniquement : 22,5 % / 28,3 % Oral et geste (LSF ou FS ou LPC) : 41,2 % / 38,1 %</p>	<p>Taux de r�ponse � l'enqu�te non pr�cis� ; 986 cas document�s concernant les modes de communication.</p> <p>La m�thode de l'enqu�te n'est pas d�crite, en particulier, l'auteur ne pr�cise pas les d�finitions de sourd profond, s�v�re ou demi-sourd ni s'il a recueilli les informations concernant les modes de communication, et si ces derniers sont ceux utilis�s au domicile de l'enfant ou en classe.</p> <p>Mode de scolarisation :</p> <p>Classe ordinaire : 33 % Classe sp�cialis�e en �tablissement ordinaire : 6,5 % Classe sp�cialis�e en �tablissement sp�cialis� : 20 % �tablissement m�dico-social : 20,5 %</p> <p>Concernant les parents de ces enfants, 111 sont sourds, 57 % d'entre eux utilisent la langue des signes.</p>

Tableau 2.1. Facteurs associ�s � la langue utilis�e par les enfants ou adultes sourds					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variabes Analyse	R�sultats	Commentaires
Fortnum 2002 (71) Royaume-Uni	Enqu�te transversale aupr�s de l'ensemble des enfants sourds scolaris�s en primaire et secondaire en 1998 au Royaume-Uni Objectif : identifier les facteurs associ�s au choix de la langue de communication au domicile et � l'�cole.	17.657 enfants sourds n�s entre 1980 et 1997, �ge m�dian : 10 ans (identifi�s en croisant les donn�es du syst�me �ducatif et celles des professionnels de sant�) Surdit� permanente bilat�rale > 40 dB	Seuil d'audition �ge de survenue de la surdit� Trouble associ� Type d'�tablissement scolaire Mode de communication Appareillage Analyse multivari�e pour les enfants scolaris�s ayant l'ensemble des donn�es compl�tes en particulier audiophonologiques (n = 6244)	12.255 r�ponses exploitables Appareillage : 6 % des enfants ont un implant cochl�aire. Tous �ges confondus, mode de communication � l'�cole et type d'�tablissement selon le seuil d'audition : Surdit� profonde (> 95 dB : 27 % des enfants) Oral et geste : 59,2 % (58,1 % si implant, 59,5 % sans implant) BSF uniquement : 7,7 % (2,7 % si implant cochl�aire, 9 % sans implant) Oral uniquement : 31 % (37,8 % si implant cochl�aire, 29,1 % sans implant) �cole ordinaire : 12,1 % (17,8 % si implant cochl�aire, 10,6 % sans implant) ; Classe sp�cialis�e : 40,6 % (si 57,7 % implant cochl�aire, 36,1 % sans implant) ; �cole sp�cialis�e : 40,9 % (21,2 % si implant cochl�aire, 46,1 % sans implant) Autre : 6,4 % Surdit� s�v�re (71-95 dB ; 22 % des enfants) : Oral uniquement 63 % Oral et geste : 32,1 % BSF uniquement: 1,7 % �cole ordinaire : 33,7 % Classe sp�cialis�e : 37,7 % �cole sp�cialis�e : 17,9 % Autre : 11,1 % Surdit� mod�r�e (41-70 dB : 50 % des enfants) : Oral uniquement : 90 % Oral et geste : 8 % BSF uniquement : 0,2 % �cole ordinaire : 65,5 % Classe sp�cialis�e : 16,2 % �cole sp�cialis�e : 3,7 % Autre : 14,5 % Handicap associ� : 32 % chez les gar�ons (n = 6.575) et 27 % chez les filles (n = 5.680), p< 0,001 Proportion d'enfants ayant un handicap associ� en �cole ordinaire : 16,4 % ; en classe sp�cialis�e 27,6 % ; en �tablissement sp�cialis� pour enfants sourds : 35,1 % ; autre �tablissement sp�cialis� : 80,6 %	Recueil anonyme effectu� par les professionnels de l'�ducation (72 % ont r�pondu). Le mode de communication est celui propos� � l'enfant par l'�tablissement scolaire ; il n'est pas pr�cis� si cela correspond au choix �ducatif souhait� ou au mode de communication utilis� par les parents. Repr�sentativit� satisfaisante de l'�chantillon analys� par rapport � la population globale. L'analyse multivari�e est peu d�crite, aucun odds-ratios n'est report�. La probabilit� qu'un enfant ait une approche �ducatrice utilisant peu la langue des signes est plus �lev�e si l'enfant, toutes choses �gales par ailleurs, a un seuil d'auditif plus bas (p< 0,01), est plus �g� (p< 0,02), poss�de un implant cochl�aire (p< 0,001), n'a pas d'autre trouble associ� (p< 0,001) et s'il est une fille (p< 0,001). Les variables associ�es avec une �cole proposant le moins de soutien sp�cifique sont les m�mes, en dehors de l'�ge (�tre moins �g� est associ� avec une structure plus ordinaire).

Tableau 2.1. Facteurs associ�s � la langue utilis�e par les enfants ou adultes sourds					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Dauman 2001 (72) France	Enqu�te aupr�s d'adultes sourds n�s entre 1972 et 1977 dont le diagnostic dans l'enfance avait �t� �tabli par le CHU de Bordeaux Objectif : d�crire le taux d'emploi de jeunes adultes sourds en fonction du seuil d'audition, du mode de communication et du syst�me scolaire suivi	n = 95 �ge moyen : 24 ans seuil d'audition > 40dB sur la meilleure oreille 40-69 dB : n = 39 70-89 dB : n = 20 > 90 dB : n = 36	Mode de communication utilis� (oral uniquement, oral et gestuel, gestuel uniquement = LSF) �tablissement dans lequel a �t� effectu�e la scolarisation Dipl�me obtenu (professionnel ou universitaire) Taux d'emploi (non employ�, contrat type CDD, contrat type CDI) Analyse descriptive uniquement	Mode de communication utilis� Oral uniquement : n = 50 dont 9 ayant un seuil d'audition entre 70-89 dB et 5 > 90 dB Oral et gestuel : n = 39 dont 4 ayant un seuil d'audition < 70 dB Gestuel uniquement (LSF) : n = 6 dont 2 ayant un seuil d'audition entre 80 dB et 90 dB et 4 ayant un seuil > 100 dB �tablissement dans lequel a �t� effectu�e la scolarisation �cole ordinaire : n = 49 (seuil d'audition m�dian : 60 dB) dont 86 % du groupe ayant une communication orale uniquement ; 7 enfants de ce groupe ayant re�u une �ducation primaire en �tablissement sp�cialis� ont rejoint une �cole ordinaire dans un second temps. �tablissement m�dico-social : n = 46 (seuil d'audition m�dian : 98 dB) dont 87 % du groupe ayant une communication orale et gestuelle et 6 des 7 personnes ayant une communication gestuelle. Taux d'emploi Emploi stable (CDI) n = 33 (seuil d'audition m�dian : 88 dB) soit 36 % du groupe communiquant uniquement oralement, 33 % du groupe oral et gestuel, et 33 % gestuel uniquement ; 17 ont eu une �ducation en �tablissement m�dico-social et 16 en �cole ordinaire. Emploi pr�caire (CDD) : n = 29 (seuil d'audition m�dian : 83 dB) ; 17 ont eu une �ducation en �tablissement m�dico-social et 12 en �cole ordinaire. Ch�mage : n = 33 (seuil d'audition m�dian : 68 dB) ; 12 ont eu une �ducation en �tablissement m�dico-social et 21 en �cole ordinaire.	Population totale diagnostiqu�e entre 1972 et 1977 non pr�cis�e Une analyse statistique avec r�gression logistique permettant l'ajustement sur le mode de communication, le type d'�tablissement et le type de dipl�me obtenu permettrait de mieux conna�tre les variables ind�pendantes li�es au taux d'emploi chez les jeunes adultes sourds.

OR : Odds-ratio et IC : Intervalle de confiance

LSF : langue des signes fran aise ; FS : fran ais sign 

CHU : centre hospitalier universitaire ; CDD : contrat de travail   dur e d termin e, CDI : contrat de travail   dur e ind termin e

1^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Li 2003 (76) �tats-Unis	Enqu�te par questionnaire en face � face ou par courrier, au choix des parents Comparer l'importance relative du degr� de perte auditive et des attitudes et aspirations parentales dans la prise de d�cision sur le choix �ducatif en langue orale ou sign�e ou bilingue	n = 83 familles d'enfants sourds �ge moyen des enfants : 8 ans [4 ans ; 13 ans] 52 % de perte auditive � 91 dB (profond) 28 % perte auditive entre 71 et 90 dB (s�v�re) 13 % perte auditive entre 41 et 70 dB (mod�r�) 7 % ne sait pas Options �ducatives Bilingue : 53 % Oral uniquement : 36 % Signe uniquement : 8 % Classe ordinaire publique : 45 % Classe locale pour enfants sourds : 28 % Classe pour enfants sourds en �cole publique : 18 % Autre : 2 %	Choix �ducatif (oral, langue des signes ou bilingue) Degr� de perte auditive Facteurs de d�cision (recommandations d'un professionnel, d'un ami, co�t des services, disponibilit�s locales des services) Attitudes face � l'int�gration sociale des personnes sourdes, la langue des signes, les capacit�s de d�veloppement d'un enfant sourd, lieu scolaire souhait� Pr�f�rences parentales dans quatre domaines : communication, r�ussite scolaire, adaptation sociale et estime de soi Analyse selon le mod�le de r�gression logistique	Facteurs pr�dictifs du choix d'une �ducation orale uniquement (odds ratio et intervalle de confiance) 1. Degr� de la perte auditive : Mod�r�e ou s�v�re vs profond : OR = 176 [6-999] S�v�re vs profond : OR = 4,4 [0,5 ; 38] 2. Pr�f�rences des parents : Capacit� de l'enfant � communiquer uniquement avec les personnes entendantes vs aussi bien avec personnes sourdes qu'entendantes : OR = 38,1 [1,2 ; 650] 3. Attitudes des parents Accord des parents avec « tout enfant sourd peut apprendre � parler si suffisamment de temps et d'effort sont d�ploy�s pour leur enseigner » vs d�saccord : OR = 8,5 [1,1 ; 61] Accord avec « tout enfant sourd devrait �tre scolaris� en �cole ordinaire » vs d�saccord : OR = 9,3 [0,6 ; 145] 0	Parmi les facteurs ci-dessous, ceux ayant le plus influenc� les parents sont : Les recommandations d'un professionnel : 86 % (�ducation sign�e) � 93 % (�ducation orale) La disponibilit� locale des services : 50 % (sign�) � 60 % (oral) Les recommandations d'un ami : 43 % (sign�e) � 59 % (bilingue) Les co�ts des services (20 % (oral) � 38 % (sign�)) Pas de diff�rence selon le choix �ducatif des parents Attitudes des parents (d'accord avec...) Tout enfant sourd devrait aller dans une �cole ordinaire : 50 % (sign�), 58 % (bilingue), 93 % (oral), p < 0.01 Tout enfant sourd peut apprendre � parler : 12 % (sign�), 17 % (bilingue), 50 % (oral), p < 0,005 Les enfants devraient apprendre la langue des signes pour pouvoir parler aux personnes sourdes : 50 % (oral), 86 % (bilingue), 88 % (sign�), p < 0,005.
Steinberg 2003 (77) �tats Unis	Enqu�te par entretiens semi-directifs Explorer l'impact de la langue, de la culture et du statut de la population minoritaire sur les choix �ducatifs en langue orale ou	n = 29 familles immigr�es d'origine espagnole Options �ducatives Bilingue : 84 %	Choix �ducatif (oral, langue des signes ou bilingue) Facteurs de d�cision (recommandations d'un professionnel, d'un ami, co�t des services, disponibilit�s locales des services) Attitudes face � l'int�gration	Parmi les facteurs ci-dessous, ceux ayant le plus influenc� les parents sont : Les recommandations d'un professionnel : 96 % La disponibilit� locale des services : 86 % Les co�ts des services : 60 % Les recommandations d'un ami : 60 %	Pour 63 % des familles, seule l'option bilingue est disponible dans le canton. Pour 19 % des familles ayant plusieurs options �ducatives disponibles localement, toutes ont choisi l'option bilingue. Les parents sont en difficult� car les sources d'informations sont

Tableau 2.2. Facteurs associ�s � la d�cision parentale relative au choix de la ou des langue(s) propos�e(s) � l'enfant sourd					
1^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
	sign�e ou bilingue		sociale des personnes sourdes, la langue des signes, les capacit�s de d�veloppement d'un enfant sourd, lieu scolaire souhait�		disponibles dans une langue qu'ils ne ma�trisent pas, l'anglais. Ils esp�rent que leur enfant pourra apprendre l'espagnol
Steinberg 2000 (78) �tats Unis	Enqu�te par questionnaire et entretiens semi-directifs �tablir les pr�f�rences des familles vis-�-vis de r�sultats potentiels � long terme, selon le choix ou non d'un implant cochl�aire	n = 20 familles d'enfants sourds	Pr�f�rences selon 9 sc�narios possibles en fonction des r�sultats excellents, moyens ou m�diocres attendus par les professionnels � l'issue de 3 strat�gies �ducatives : oral uniquement, bilingue, sign�e uniquement	19 r�ponses exploitables Pas de corr�lation entre les pr�f�rences des parents et leur d�cision de recourir � un implant cochl�aire Classement des pr�f�rences (moyenne des scores de pr�f�rences sur 10 points) : R�sultats excellents (9,9) Bons r�sultats d'une �ducation bilingue (8,1) Bons r�sultats d'une �ducation orale (7,7) R�sultats moyens d'une �ducation bilingue (5,9) Bons r�sultats d'une �ducation sign�e (5,1) R�sultats moyens d'une �ducation orale (3,3) R�sultats m�diocres d'une �ducation bilingue (1,5) R�sultats m�diocres d'une �ducation orale (1,4) Mauvais r�sultats (0,1)	Les 9 sc�narios class�s par les parents ont �t� �tablis en fonction des r�sultats attendus dans 4 domaines : capacit�s de communication possibles, r�sultats scolaires, vie sociale, bien-�tre psychique. Les r�sultats attendus ont �t� �tablis par un vote effectu� par 19 professionnels, enseignants sp�cialis�s dans l'�ducation des enfants sourds proposant une �ducation � une orientation orale, psychiatre et p�diatres.
Kluwin 2000 (79) �tats-Unis	Enqu�te par entretiens t�l�phoniques semi-directifs Identifier les facteurs ayant permis aux parents de faire le choix d'un recours � l'implant cochl�aire	n = 50 familles d'enfants sourds ayant re�u un implant cochl�aire �chantillon al�atoire parmi une population de 150 enfants implant�s	Source de l'information sur les implants Facteurs de d�cision	35 r�ponses exploitables La premi�re source d'information provient d'autres parents (15 r�ponse/35) ou des professionnels (p�diatre ou �quipe d'implantation, (13 r�ponses/35) Les facteurs sur lesquels se fonde la d�cision des parents sont : - le d�sir d'avoir un enfant qui pourra peut-�tre vivre comme une personne entendante (13/35), - la frustration de ne pas pouvoir communiquer avec son enfant (9/35), - la possibilit� d'un remboursement de l'appareillage (5/12).	Seulement 5 familles ont envisag� des modalit�s alternatives � l'implant cochl�aire pour leur enfant. L'attente de la famille sur les b�n�fices de l'enfant porte davantage sur la parole et le langage que sur la socialisation.

Tableau 3.1. Population d'enfants sourds concern e par les programmes d'intervention pr coce et modalit s de mise en oeuvre

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Seuil auditif	�ge de l'enfant � l'inclusion dans le programme moyenne [min ; max] \pm �cart-type	D�lai entre le diagnostic et l'inclusion dans le programme	Actions propos�es en fonction de l'�ge de l'enfant (moyen [min ; max])	Type de programme Fr�quence des interventions Dur�e du programme (moyenne \pm �cart-type)	Modalit�s d'organisation des �quipes
Draussin 2008 (87) France	> 20 dB R�partition diff�rente selon les structures : (proportion d'enfants dont le seul auditif est > 70 dB) CAMSP : 57 % SAFEP : 86 %	CAMSP : 25 mois [2 ; 66] 1/3 des enfants sont accueillis avant 1 an n = 102 SAFEP : 19 mois [2 ; 60] ; n = 62	Non pr�cis� �ge moyen au diagnostic : CAMSP : 18,5 mois [0 ; 66] 50 % diagnostiqu�s avant un an SAFEP : 10,5 mois [0 ; 48] ; 50 % diagnostiqu�s avant 6 mois, 70 % avant 12 mois	Interventions centr�es sur l'enfant Respectivement : CAMSP (polyvalents vs sp�cialis�s) / SAFEP �ge moyen de mise en �uvre si pr�cis� Proportion d'enfants concern�s Aide auditive : 28 mois [2 ; 66] (24 vs 30 mois) / 14 mois [2 ; 58] 74,5 % / 96 % Implant : 22,6 mois [4 ; 54] (20 vs 25,8 mois) / 29 mois [11 ; 67] 12,7 % des enfants / 34 % Orthophonie : 65 % (83 % vs 45 %) / 95 % Suivi psychologique : 61 % (71 % vs 51 %) / 73 % Suivi ORL : 57 % (98 % vs 13 %) / 97 % Suivi p�diatrique : 54 % (30 % vs 79 %) / 52 % Activit�s de groupe : 50 % (60 % vs 43 %) / 61 % Suivi psychomotricit� : 38 % (35 % vs 13 %) / 54 % Intervention �ducative : 31 % (31 % vs 32 %) / 64 % LSF : 28,9 % (45,8 % vs 10,6 %) / 48 % Suivi p�dopsychiatrique : 12 % (13 % vs 11 %) / 1,6 % Audioproth�se : 7,3 % (8 % vs 2 %) / 38 % Interventions centr�es sur les parents : Suivi psychologique : 73 % / 80 % Groupe de parole : 38 % / 60 %	Respectivement : CAMSP/SAFEP Uniquement oral : 30 % / 20 % Oral et LSF : 26 % / 40 % Oral + LPC : 20 % / 18 % Oral + LSF + LPC : 10 % / 18 % Uniquement LSF : 0 % / 1,7 % Autre : 10 % P�riodicit� hebdomadaire si l'activit� suivante est propos�e � l'enfant pour : - l'orthophonie (1 h 45 [45 min ; 2 h 15]) - l'activit� en groupe (dur�e non pr�cis�e) - l'intervention �ducative (2 heures [45 min ; 9]) - psychomotricit� (1 heure) P�riodicit� variable si l'activit� est propos�e : LSF : hebdomadaire dans 63 % des cas en CAMSP, 93 % des cas en SAFEP, 1 heure [45 min ; 2 heures] ; mais dans 37 % des cas, s�ances moins fr�quentes (non pr�cis�e). Suivi psychologique : mensuel (36,1 % des cas), hebdomadaire (23 % des cas), dur�e non pr�cis�e P�riodicit� au cas par cas : P�dopsychiatrie, Suivi de l'audioproth�se	Pluridisciplinaire Proportion de structure (CAMSP sp�cialis� / SAFEP) b�n�ficiant de : - orthophoniste : 100 % / 90 % - ORL : 100 % / 75 % - psychomotricien : 90 % / 75 % - assistant social : 70 % / 75 % - intervenant en LSF : 70 % / 45 % - �ducateur en LSF : 0 % / 25 % - enseignant sp�cialis� en LSF : 20 % / 15 % - �ducateur de jeunes enfants : 70 % / 15 % - �ducateur sp�cialis� : 40 % / 65 % - p�diatre : 50 % / 35 % - audioproth�siste : 30 % / 45 %
Verhaert	> 40 dB	Non pr�cis�	Non pr�cis�	Aide auditive (�ge non pr�cis�) Implant cochl�aire (�ge non pr�cis�)	Non pr�cis�	Non pr�cis�

Tableau 3.1. Population d'enfants sourds concern�e par les programmes d'intervention pr�coce et modalit�s de mise en oeuvre						
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Seuil auditif	�ge de l'enfant � l'inclusion dans le programme moyenne [min ; max] � �cart-type	D�lai entre le diagnostic et l'inclusion dans le programme	Actions propos�es en fonction de l'�ge de l'enfant (moyen [min ; max])	Type de programme Fr�quence des interventions Dur�e du programme (moyenne � �cart-type)	Modalit�s d'organisation des �quipes
2008 (123) Belgique						
Bubbico 2007 (88) Italie	> 40 dB	17 mois [6 ; 48]	Parfois pas d'intervention avant 12 mois, m�me si diagnostic pos� aux environs de 6 mois	Aide auditive (�ge non pr�cis�) Intervention globale (non d�crite)	Non pr�cis�	Non pr�cis�
Fitzpatrick 2007 (124) Canada	> 20 dB	8 mois ; interquartile [4 ; 11 mois] si d�pistage 17,5 mois interquartile [13 ; 31 mois]	1,4 mois interquartile [0,9 ; 2,5 mois]	Aide auditive (�ge non pr�cis�) Implant cochl�aire (�ge moyen : 24 mois) Pas de langue des signes	Programme auditivo-verbal Non pr�cis�	Non pr�cis�
Kennedy 2006 (89) Royaume Uni	> 40 dB	13 mois ; interquartile [8 ; 32]	� 3 mois pour 87 % des enfants	Th�rapie de rem�diation propos�e au domicile par un �ducateur sp�cialis� (« <i>teacher of the deaf</i> ») Aide auditive (15 mois ; interquartile [10 ; 40]) pour tous les enfants Implant cochl�aire pour 13 % des enfants (�ge non pr�cis�)	80 % des enfants suivent un programme visant au d�veloppement de la langue orale � langue des signes Fr�quence et dur�e non pr�cis�es	Non pr�cis�
Wake 2005 (95) Australie	>26 dB	24 mois [1 ; 60]		Aide auditive (23 mois [1,2 ; 53,4]) Implant cochl�aire (�ge moyen non pr�cis�)	Non pr�cis�	Non pr�cis�
Harrison 2003 (128) �tats Unis	> 20 dB	N'est pas pr�cis�e, seul l'�ge de mise en place d'une aide auditive est indiqu�	Gr 1 : 1,5 mois (absence de d�pistage n�onatal, cause connue de surdit�) Gr 2 : 4,5 mois (absence de d�pistage n�onatal, cause	Aide auditive (�ge m�dian) Gr 1 : 33,5 mois Gr 2 : 30,5 mois Gr 3 : 12 mois Gr 4 : 6 mois	Non pr�cis�	Non pr�cis�

Tableau 3.1. Population d'enfants sourds concernée par les programmes d'intervention précoce et modalités de mise en oeuvre

1 ^{er} auteur, année, référence, pays	Seuil auditif	Âge de l'enfant à l'inclusion dans le programme moyenne [min ; max] ± écart-type	Délai entre le diagnostic et l'inclusion dans le programme	Actions proposées en fonction de l'âge de l'enfant (moyen [min ;max])	Type de programme Fréquence des interventions Durée du programme (moyenne ± écart-type)	Modalités d'organisation des équipes
			inconnue de surdité) Gr 3 : 2 mois (dépistage néonatal, cause connue de surdité) Gr 4 : 2 mois (dépistage néonatal, cause inconnue de surdité)			
Yoshinaga-Itano 2003 et 1998 (122,129) États-Unis	> 20 dB	Non précisé	3 mois pour les enfants ayant une confirmation diagnostique avant 6 mois 1 mois pour les autres	Information des parents (ressources, développement, mode de communication) Évaluation régulière par les parents des progrès de l'enfant à partir d'analyses vidéo, en comparaison avec d'autres groupes d'enfants (entendants, surdité de même nature) afin d'adapter le suivi de l'enfant. Pas d'intervention centrée sur l'enfant.	Programme centré sur les parents 1 heure à 1 h 30 par semaine	Équipe pluridisciplinaire comprenant des personnes sourdes (éducateurs pour les sourds, orthophonie, audiologiste, éducateurs spécialisés petite enfance, éducateurs bilingues, assistant de service social, psychologue, instructeurs en langue des signes)
Martineau 2001 (130) Canada	> 20 dB	2,8 ± 1,2 ans	Non précisé	Orthophonie : 62 % des heures Audiologie : 23 % des heures Psychologie : rare	Programme individualisé (38 % des enfants) ou collectif orienté vers un mode de communication oral ou total. Ce choix des parents est stabilisé autour de la première année. 2/3 des heures d'intervention étaient centrées sur l'enfant, 1/3 sur la famille 2,5 ± 4,4 heures par semaine au sein de la structure + 7,7 ± 6,9 heures d'exercice à domicile par semaine. En structure pour tous ± à domicile (pour	Non précisé

Tableau 3.1. Population d'enfants sourds concern�e par les programmes d'intervention pr�coce et modalit�s de mise en oeuvre						
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Seuil auditif	�ge de l'enfant � l'inclusion dans le programme moyenne [min ; max] � �cart-type	D�lai entre le diagnostic et l'inclusion dans le programme	Actions propos�es en fonction de l'�ge de l'enfant (moyen [min ; max])	Type de programme Fr�quence des interventions Dur�e du programme (moyenne � �cart-type)	Modalit�s d'organisation des �quipes
					16 % des familles)	
Calderon 2000 (96) �tats-Unis	> 25 dB	11 % avant 1 an 49 % avant 2 ans 40 % avant 3 ans	30 jours maximum	Aide auditive Activit�s de jeux collectifs Biblioth�que � disposition des parents, avec en particulier vid�o pour l'acquisition de la langue des signes Groupe de parole pour les parents	Programme dirig� vers une communication totale (anglais oral + anglais sign�) Fr�quence hebdomadaire au domicile Dur�e : jusqu'au 3 ans de l'enfant	Non pr�cis�
Dalzell 2000 (86) �tats-Unis	> 20 dB	�ge m�dian : 3 mois [0 ; 22 mois] ; 2/3 des enfants avant 5 mois	Non pr�cis� (�ge m�dian au diagnostic : 3 mois)	Aide auditive (73 % des surdit�s bilat�rales) : 7,5 mois [2 ; 23 mois] ; 75 % avant 13 mois ; en moyenne, les enfants pr�sentant une surdit� moyenne ou l�g�re sont appareill�s 5 mois plus tard que les enfants ayant une surdit� s�v�re ou profonde, alors que l'�ge au diagnostic dans cette �tude est similaire pour les 2 groupes. Programme d'intervention pr�coce (non d�taill�)	Non pr�cis�	Non pr�cis�
Moeller 2000 (97) �tats Unis	> 20 dB	1,8 ans [0,3 ; 4,5]	4 mois	Aide auditive (100 %) et amplification par modulation de fr�quence � l'�cole	Programme centr� sur la famille Dur�e : 6 mois, le temps de prendre une d�cision avant d'int�grer un programme pour l'enfant en fonction du mode de communication choisi par la famille (oral ou communication totale) 1 � 2 visites � domicile par semaine + participation hebdomadaire � un groupe de parents	�quipe pluridisciplinaire
Takala 2000 (131) Finlande	>70 dB	�ge m�dian : 3 ans [<lt;1 6]<="" ;="" td=""> <td>Non pr�cis�</td> <td>Formation en langue des signes pour les parents</td> <td>44 jours [11 ; 56] de formation gratuites en 3 ans Assiduit� des parents : m�re 62 %, p�re 54 %</td> <td>Non pr�cis�</td> </lt;1>	Non pr�cis�	Formation en langue des signes pour les parents	44 jours [11 ; 56] de formation gratuites en 3 ans Assiduit� des parents : m�re 62 %, p�re 54 %	Non pr�cis�

Tableau 3.2. Recommandations de bonne pratique relatives aux interventions pr coces chez l'enfant sourd.

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Titre M�thode	Recherche syst�matique de la litt�rature	Th�me principal	Niveaux de preuve	Groupe d'experts pluridisciplinaires	Relecture (R) – Validation externe (V)
US Preventive Services Task Force 2008 (90) �tats-Unis	<i>Universal screening for hearing loss in newborns</i>	Oui Medline, Cochrane Database Crit�res d'inclusion et d'exclusion explicites 2000-2007 Anglais uniquement	D�pistage n�onatal de l'audition	Explicite	Oui	Oui (R) Oui (V)
American Academy of Pediatrics 2007 (91) �tats-Unis	<i>Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs</i>	Non	D�pistage et interventions pr�coces aupr�s d'enfants sourds ou malentendants	Non	Non	Oui
Agence de sant� publique du Canada 2005 (59) Canada	D�veloppement pr�coce de l'audition et de la communication	Non	D�pistage, �valuation, amplification et d�veloppement de la communication	Non	Oui	Oui
Royal College of Speech & Language Therapists (92) 2005 Royaume-Uni	<i>Clinical Guidelines</i>	Oui Medline, CINAHL, PsychInfo, Embase Neurosciences, Procite, British Nursing Index, CHILDES, DARE, ERIC 1990-2005	Orthophonie	Explicite	Non pr�cis�	Oui
Plaisance 2005 (127) France	Petite enfance et handicap	Non	Prise en charge des enfants handicap�s dans les �quipements collectifs de la petite enfance	Non	Non	Non

Tableau 3.3. Revues syst matiques de la litt rature relatives aux interventions pr coces chez l'enfant sourd.

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence	Recherche documentaire	Crit�res de s�lection des articles (A) Population (P)	Intervention (I) Contr�le (C)	Crit�res de jugement retenus	R�sultats et signification
<p>US Preventive Services Task Force 2008 (90,94)</p> <p>�tats-Unis</p>	<p>Medline, Cochrane</p> <p>De 2000 � novembre 2007 (efficacit� d�pistage et intervention pr�coce)</p> <p>De 1996 � novembre 2007 (effets ind�sirables)</p>	<p>A : �tude contr�l�e, randomis�e ou non, �tude observationnelle, anglais uniquement</p> <p>P : enfant ayant une surdit� diagnostiqu�e avant 6 mois</p>	<p>I : d�pistage universel et intervention pr�coce (aides auditives ou autre moyen d'amplification, implants cochl�aires, langue des signes am�ricaine et/ou instruction en anglais, orthophonie, soutien et �ducation familiale)</p> <p>C : pas de d�pistage ou d�pistage cibl� aux populations � risques</p>	<p>Non pr�cis�</p> <p>Questions orient�es vers :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Q1 : le d�veloppement du langage et de la communication - Q2 : l'�ge au diagnostic et � l'entr�e dans un programme d'intervention pr�coce - Q3 : les effets ind�sirables 	<p>1.316 �tudes identifi�es, 20 �tudes incluses (Q1 : 2 ; Q2 : 7 ; Q3 : 11)</p> <p>Q1 : les enfants ayant un diagnostic de surdit� confirm� � 9 mois ou moins ont de meilleurs r�sultats � 8 ans concernant le langage (r�ception et expression) mais non la parole, que les enfants dont le diagnostic est confirm� ult�rieurement (89). Les enfants sourds ayant b�n�fici� d'un d�pistage n�onatal ont de meilleurs r�sultats pour la r�ception du langage, mais non l'expression ou la parole (89).</p> <p>Q2 : La proportion d'enfants ayant une confirmation diagnostique de surdit� avant 10 mois est augment�e s'ils ont b�n�fici� d'un d�pistage � la naissance (67 % si d�pistage vs 27 % sans d�pistage) (102). La proportion d'enfants b�n�ficiant d'interventions pr�coces avant 10 mois est 8 fois plus �lev�e pour les enfants sourds ayant eu un d�pistage que pour ceux n'en ayant pas eu (102).</p> <p>Q3 : il y a peu de preuves d'effets ind�sirables du d�pistage, avec des r�sultats divergents concernant l'anxi�t� associ�e avec un r�sultat faux-positif. Il y a peu d'�tudes concernant les effets ind�sirables des interventions pr�coces. Les complications pr�coces de la chirurgie pour implant cochl�aire comprennent un risque de m�ningites. Cependant, le risque global de complications du d�pistage est consid�r� faible.</p>

Tableau 3.3. Revues syst�matiques de la litt�rature relatives aux interventions pr�coces chez l'enfant sourd.					
1^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence	Recherche documentaire	Crit�res de s�lection des articles (A) Population (P)	Intervention (I) Contr�le (C)	Crit�res de jugement retenus	R�sultats et signification
Institute for Quality and efficiency in Health Care 2007 (93) Allemagne	Medline, Embase, ERIC, CINAHL, PsycINFO, PSYINDEX, CDSR Jusqu'� ao�t 2006	A : �tudes contr�l�es, randomis�es ou non, pr�cisant au minimum la s�v�rit� du trouble de l'audition au d�but du traitement, l'�ge auquel d�bute l'intervention et l'�ge auquel l'�valuation du traitement est effectu�e. P : enfant de moins de 10 ans pr�sentant un trouble de l'audition cong�nital.	I : aides auditives, implants cochl�aires, interventions visant l'accompagnement ou la r�habilitation (oral et/ou signes) C : m�me intervention � un �ge diff�rent, autre intervention	Qualit� de vie relative � la sant�, seuil de perception auditive, d�veloppement du langage, fonctionnement psycho-social, d�veloppement �motionnel, d�veloppement cognitif et �ducation, effets ind�sirables	Concernant les questions relatives � l'efficacit� et aux risques du traitement ou du d�pistage, 6 �tudes ont �t� incluses (89,95,97,98,122,407). Le d�pistage n�onatal peut am�liorer les chances pour un enfant pr�sentant un trouble de l'audition d'avoir un diagnostic et un traitement plus pr�coces. Il ne peut �tre inf�r� de mani�re certaine � partir des �tudes disponibles les cons�quences du d�pistage sur le d�veloppement de ces enfants. Il y a des indications (non des preuves) que l'enfant dont le trouble de l'audition a �t� identifi� par un d�pistage n�onatal peut avoir un b�n�fice sur le d�veloppement du langage. Les �tudes comparant les enfants trait�s pr�cocement et ceux trait�s tardivement fournissent �galement des indications concernant un meilleur d�veloppement du langage chez les enfants trait�s pr�cocement. Il manque d'�tudes ayant �valu� l'impact du d�pistage n�onatal sur les autres r�sultats pertinents pour l'enfant (qualit� de vie, d�veloppement � l'�cole, situation sociale et professionnelle).
Royal College of Speech & Language Therapists 2005 (92) Royaume-Uni	Medline, CINAHL, PsychInfo, Embase Neurosciences, Procite, British Nursing Index, CHILDES, DARE, ERIC 1990-2005	A : �tudes contr�l�es, randomis�es ou non, cohortes, �tudes cas-t�moin, �tudes transversales, revues syst�matiques et m�tanalyse P : enfant ou adulte sourd	I : aides auditives, bilinguisme, modification de l'environnement, entra�nement auditif, d�veloppement des capacit�s de communication et langage, techniques visant l'intelligibilit� (orale ou sign�e), lecture labiale.	Non pr�cis�	51 publications ont �t� retenues, dont seulement 6 �tudes cliniques r�alis�es � partir d'une population d'enfants sourds avec n > 10. Seule une de ces �tudes chez l'enfant est post�rieure � 2000 ; elle concerne uniquement les moyens d'�valuation (analyse vid�o des comp�tences de communication pr�verbales) (245)

Tableau 3.4.  tudes cliniques  valuant les interventions pr coces (publications post rieures aux revues syst matiques)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Verhaert 2008 (123) Belgique	�tude transversale r�trospective r�gionale au cours de l'ann�e scolaire 2005-2006	n = 229 enfants ayant �t� r�f�r�s apr�s un d�pistage n�onatal entre 1998 et 2003 P1 : audition normale ou seuil auditif < 40 dB : n = 52 P2 : surdit� mod�r�e : n = 70 P3 : surdit� s�v�re : n = 46 P4 : surdit� profonde : n = 61 d�ficiences associ�es n = 70 Traitement propos� G1 : aide auditive : n = 108 G2 : implant cochl�aire : n = 67 G3 : pas de traitement ou a�rateurs tympaniques n = 54	Type de scolarisation D�veloppement du langage (avant 3 ans : test non verbal n�erlandais ; apr�s 3 ans : test de Reynell, adapt� et valid� en n�erlandais) Normal : score > 20 ^e percentile de la distribution des scores en population entendant L�ger retard : score compris entre le 10 ^e et le 20 ^e percentile Retard mod�r� : score compris entre le 5 ^e et le 10 ^e percentile Retard s�v�re : score inf�rieur au 5 ^e percentile Les variables prises en compte sont l'�ge de l'enfant, le seuil auditif, la pr�sence de d�ficiences associ�es, le mode de scolarisation, l'intervention compl�mentaire � la scolarisation	Type de scolarisation en 2005-2006 (enfants entre 2,5 et 5,5 ans) Les proportions d'enfants scolaris�s respectivement en �cole ordinaire, �cole ordinaire avec soutien sp�cialis� et �cole sp�cialis�e sont : G1 : 12 % ; 43 % ; 45 % G2 : 0 % ; 46 % ; 54 % G3 : 64 % ; 19 % ; 17 % D�veloppement du langage : Normal : 34,5 % des 229 enfants - sans d�ficiences associ�es (donn�es graphiques) � 90 % si P1 ; � 48 % si P2 ; � 22 % si P3 ; � 19 % si P4 Retard l�ger : 17,5 % Retard mod�r� : 15,7 % Retard s�v�re : 12,2 % (si trouble associ�, entre � 20 % et 42 % selon le seuil auditif) Pas de comparaison selon les groupes de traitements ; seule information donn�e : 40 % des enfants ayant un implant cochl�aire unilat�ral, sans d�ficiences associ�es ont un score de langage normal ou avec l�ger retard (score > 10 ^e percentile des enfants entendants)	280 enfants �ligibles (40 perdus de vue, 11 d�c�s) Les crit�res d'orientation vers un type de scolarisation ne sont pas fixes, mais d�pendent d'une �valuation effectu�e conjointement par l'enseignant, l'enseignant sp�cialis� et les parents prenant en compte les r�sultats scolaires et les efforts pour y parvenir et la pr�sence de d�ficiences associ�es. Le type de scolarisation est associ� au seuil auditif et � la pr�sence de d�ficiences associ�es (test de khi-deux significatif, p < 0,001). Les proportions d'enfants scolaris�s respectivement en �cole ordinaire, �cole ordinaire avec soutien sp�cialis� et �cole sp�cialis�e sont : - P1 : 68 % ; 19 % ; 13 % - P2 : 11 % ; 49 % ; 40 % - P3 : 11 % ; 30 % ; 59 % - P4 : 0 % ; 50 % ; 50 % 17 enfants (24,2 %) ayant un trouble associ� sont scolaris�s en milieu ordinaire, dont 16 ont un soutien sp�cialis�, 63 (75,8 %) sont scolaris�s en milieu sp�cialis�
Profant 2008 (125)	S�rie de cas comparative	n = 30 enfants implant�s avant 3 ans G1 : n = 9 enfants dont le diagnostic a �t� port� lors du d�pistage syst�matique, �ge moyen : 4,5 ans G2 : n = 21 enfants dont le diagnostic a �t� port� hors d�pistage, �ge moyen 6,1 ans	Cat�gorie de performance auditive (CAP) Langage parl� spontan� (SSE 0-7) Compr�hension langage parl� (SSU 0-5) �ge de diagnostic, de port d'audioproth�se, d'implant cochl�aire	Pas de diff�rence significative entre les groupes concernant la discrimination de la parole, des tests monosyllabiques, de la compr�hension de la parole, les performances auditives et le langage spontan�. Diff�rence significative entre les groupes en faveur d'un �ge plus jeune pour le diagnostic (p = 0,045), la mise en place des proth�ses (p = 0,01) et la pose d'implants cochl�aires (p = 0,01) dans le groupe des enfants ayant eu un d�pistage	Diff�rence d'�ge importante entre les groupes. Pas de contr�le des facteurs de confusion possibles. Faible effectif.

Tableau 3.4.  tudes cliniques  valuant les interventions pr coces (publications post rieures aux revues syst matiques)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Bubbico 2007 (88) Italie	�tude contr�l�e r�trospective, non randomis�e	n = 70 enfants participant � un programme d'intervention pr�coce globale (entre septembre 1999 et mai 2003) G1 : valeur norm�e en population g�n�rale entendante G2 : intervention d�but�e avant l'�ge de un an (n = 17) G3 : intervention d�but�e apr�s l'�ge de un an (n = 53) �ge moyen non pr�cis�	D�veloppement du langage � 5 ans : <i>Peabody picture vocabulary test</i> (valeur norm�e : moyenne 100, �cart-type 15) Capacit�s cognitives � 5 ans : <i>Raven standard progressive matrices test</i> , test ne r�qu�rant pas l'utilisation d'instruction verbale	�ge moyen au d�but de l'intervention [min/max] : 17,1 mois [6/48] <i>Peabody picture vocabulary test</i> r�ception (score moyen) : G1 : 85 G2 : 75 G3 : 40 si intervention entre 12 et 22 mois ; 30 si intervention � 23 mois Diff�rence intergroupe significative entre G2 et G3 (p < 0,001) Production orale (score moyen, respectivement selon le seuil auditif, surdit� mod�r�e / s�v�re / profonde) : G1 : 90 G2 : 75 � 2,5/ 69 � 8,8/ 57 � 17 G3 : � 58 / � 32 / � 30 Proportion d'enfants dont : - le score global est compris entre 60 et 80, soit un score dans les limites inf�rieures � la normale G2 : 70,1 % G3 : � 18 % (donn�es graphiques) - le score est tr�s inf�rieur � la normale (compris entre 0 et 39) : G2 : � 8 % G3 : 56,5 % Capacit�s cognitives : Pas de diff�rence significative intergroupe, ni avec donn�es norm�es.	90 enfants �ligibles, 70 inclus (les raisons d'exclusion ne sont pas explicites, mais correspondent aux enfants qui n'ont pas suivi « au mieux » le protocole de l'�tude). Cela peut constituer un biais s�rieux dans l'analyse des r�sultats. Pas de description de l'intervention pr�coce, en dehors de la mise en place d'aide auditive bilat�rale. Le langage oral des enfants sourds � l'�ge de 5 ans est dans les limites de la normale pour une proportion plus �lev�e d'entre eux si l'intervention a �t� d�but�e avant l'�ge de un an. Cependant, cela pourrait �tre li� � la plus longue dur�e de l'intervention et non � la plus grande pr�cocit� de celle-ci.

Tableau 3.4.  tudes cliniques  valuant les interventions pr coces (publications post rieures aux revues syst matiques)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Fitzpatrick 2007 (124) Canada	<p>Suivi de cohorte prospectif multicentrique d'octobre 2002 � octobre 2005</p> <p>Comparaison entre les enfants ayant eu ou non un d�pistage n�onatal suivi d'une intervention pr�coce</p>	<p>n = 65 enfants sourds suivant un programme de r�habilitaion auditivo-verbale</p> <p>G1 : enfants ayant eu un d�pistage n�onatal (n = 24)</p> <p>G2 : enfants n'ayant pas eu de d�pistage n�onatal</p> <p>Les crit�res d'�ligibilit� sont les suivants : moins de 5 ans, surdit� bilat�rale permanente avec seuil auditif > 20 dB) cong�nitale ou survenue avant 6 mois, utilisation r�guli�re d'aide auditive ou participant � un programme visant le d�veloppement de l'anglais parl�, absence de d�ficiences associ�es</p>	<p>D�veloppement de l'enfant dans les domaines du langage (r�ception, expression), interaction sociale, autonomie, comp�tences motrices (Questionnaire rempli par les parents : <i>Child development inventory</i> CDI)</p> <p>Langage :</p> <ul style="list-style-type: none"> - r�ception (<i>Peabody picture vocabulary</i>) - r�ception et expression (<i>Preschool language scale</i>) - articulation (<i>Goldman-Fristoe Test of articulation</i>) <p>�valuation � 36, 48 et 60 mois.</p> <p>Il n'y a pas d'utilisation de la langue des signes pendant l'�valuation</p>	<p>�ge m�dian au diagnostic [interquartile] : G1 : 6,6 mois [3,1 ; 8,3] G2 : 16,5 mois [10,5 ; 26,1] (p < 0,001)</p> <p>�ge m�dian au d�but de l'intervention [interquartile] : G1 : 8 mois [4,2 ; 10,5] G2 : 17,5 mois [12,5 ; 30,9]</p> <p>D�veloppement de l'enfant : Diff�rence intergroupe non significative</p> <p><i>Child development inventory</i> G1 : 78,9 ± 26,1 G2 : 84,1 ± 23,7</p> <p>Langage oral : Diff�rences intergroupes non significatives</p> <p><i>Peabody picture vocabulary</i> (score moyen ± �cart-type) G1 : 89,3 ± 18,7 G2 : 86,9 ± 18,9</p> <p><i>Preschool language scale</i> G1 : 99 ± 20,8 G2 : 96,7 ± 15,2</p> <p><i>Goldman-Fristoe Test of articulation</i> G1 : 87,5 ± 24,4 G2 : 83,1 ± 19</p>	<p>329 enfants sourds n�s dans cette p�riode, 204 enfants �ligibles pour l'�tude, 65 inclus.</p> <p>Le contenu de l'intervention pr�coce n'est pas d�crit, en dehors de la mise en place d'une audioproth�se (n = 36) ou d'un implant cochl�aire (n = 29). L'�ge m�dian � l'implantation est de 23,6 ± 12,3 mois, sans diff�rence significative entre G1 et G2.</p> <p>Probable manque de puissance de l'�tude pour mettre en �vidence des diff�rences significatives.</p> <p>Une analyse multivari�e montre qu'il y a seulement 5 % de chances, d'apr�s cette �tude, qu'un abaissement de 12 mois pour l'�ge du diagnostic entra�ne une am�lioration moyenne de 5 points sur le score du Peabody.</p> <p>Toutes choses �gales par ailleurs, les principaux pr�dicteurs des scores de langage oral sont le seuil auditif (plus le seuil est �lev�, moins bons sont les r�sultats, β = - 0,3) et le score d'autonomie du <i>Child development inventory</i> (plus l'autonomie est �lev�e, meilleurs sont les r�sultats, β = 0,3)</p> <p>Les r�sultats sont donn�s au moment de l'�valuation la plus r�cente.</p>

Tableau 3.5  tudes ayant  valu  les interventions visant   l'acquisition de la langue des signes (effet sur l'acquisition de la langue des signes)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Meronen 2008 (244) Finlande	�tude transversale Identifier les variables associ�es avec le niveau en langue des signes	n = 86 enfants sourds finlandais entre 5 et 15 ans (42 de moins de 10 ans) seuil auditif non d�termin� �ge moyen : 10 ans et un mois exclusion : d�fici�nce cognitive ou motrice exclue	�valuation du niveau de langue par les enseignants (questionnaire) Coordination manuelle (test neuropsychologique NEPSY) D�veloppement pr�coce en langue des signes (questionnaire aux parents) Langue premi�re des parents	Corr�lations entre le niveau de langue des signes et : - d�veloppement pr�coce de la langue des signes : r = 0,63 - coordination manuelle : r = 48 - instruction de la langue des signes � la maison : r = 0,46 - premi�re langue des parents : r = 0,34	L'�chantillon qui inclut tous les enfants scolaris�s dans un territoire g�ographique d�limit� repr�sente un tiers des enfants utilisant la langue des signes en Finlande. Les donn�es concernant le d�veloppement pr�coce en langue des signes sont r�trospectives et d�claratives (biais de m�moire possible), et ne pr�cisent pas ce qui est consid�r� pr�coce.
Boudreault 2006 (135) Canada	�tude cas-t�moin Comparer le niveau de langue des signes (LS) atteint � l'�ge adulte (�preuve grammaticale), en fonction de l'�ge auquel a �t� propos�e la LS dans l'enfance	n = 30 adultes sourds utilisant la langue des signes comme langue principale surdit� s�v�re ou profonde G1 : LS propos�e d�s la naissance (parents sourds), LS utilis�e en moyenne [min ; max] depuis 24 ans [18 ; 41] G2 : LS propos�e � l'entr�e � l'�cole (en moyenne � 5,6 ans [7 ; 7]), LS utilis�e en moyenne depuis 38 ans [14 ; 47] ; langue orale non acquise � l'entr�e � l'�cole G3 : LS propos�e � l'�cole apr�s �chec d'une �ducation oraliste (en moyenne � 10,3 ans [8 ; 13]), LS utilis�e en moyenne depuis 33 ans [13 ; 71]	Taux de r�ponses correctes et temps de latence pour distinguer des structures grammaticales ou agrammaticales � partir de 168 phrases simples et complexes en LS	Taux de r�ponses correctes G1 : 78 % G2 : 68 % G3 : 59 % Diff�rence intergroupe significative sur la capacit� � identifier les structures grammaticales correctes ou incorrectes en LS. Interactions entre l'�ge d'acquisition et la complexit� grammaticale (plus les phrases sont complexes, plus les diff�rences entre les groupes augmentent). Pour le d�tail des r�sultats et des interactions en fonction des structures grammaticales, ainsi que pour les temps de latence, se r�f�rer � l'article.	Pas de diff�rence significative entre les groupes concernant le nombre d'ann�es d'utilisation de la LS.
Hoffmeister 2000 (133) �tats-Unis	�tude transversale Comparer le niveau en langue des signes selon le statut auditif des parents	n = 78 enfants sourds de 8 � 16 ans G1 : n = 61 ; �ge moyen [min ; max] : 11,5 ans [8 ; 15 ans] ; parents entendants ; seuil auditif moyen = 100 dB ; ont suivi un programme en communication totale (anglais + anglais sign� et non langue des signes	Vocabulaire en langue des signes (�preuve de reconnaissance de synonymes, d'antonymes et de marques du pluriel en	Taux de r�ponses correctes (* si diff�rence intergroupe significative) : �preuve de synonymes* (p < 0,01) : G1 : 69 % G2 : 44 %	L'�ge au diagnostic ou � l'entr�e dans un programme de communication totale n'est pas pr�cis� et peut constituer un biais de confusion. 40 enfants suivent une scolarit� en langue des signes et 38 en anglais

Tableau 3.5  tudes ayant  valu  les interventions visant   l'acquisition de la langue des signes (effet sur l'acquisition de la langue des signes)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		am�ricaine). G2 : n = 17 ; �ge moyen [min ; max] : 12 ans [8 ;16 ans] ; parents sourds ; seuil auditif moyen = 95,5 dB ; ont b�n�fici� depuis l'enfance d'une communication sign�e (langue des signes am�ricaine (ASL) ou anglais sign�)	langue des signes am�ricaine)	�preuve d'antonymes * (p < 0,001) : G1 : 65 % G2 : 45 % �preuve de marque de pluriel (diff�rence non significative) : G1 : 60 % G2 : 49 %	avec adjonction de signes (anglais + anglais sign�). La proportion d'enfants r�ellement expos�s � la langue des signes n'est pas connue, ni dans le groupe de parents sourds (certains utilisant l'anglais sign� et non l'ASL), ni dans le groupe d'enfants de parents entendants, puisque certains d'entre eux peuvent �tre scolaris�s dans un �tablissement o� cette langue est la langue d'enseignement.

Tableau 3.6. �tudes ayant �valu� les interventions visant � l'acquisition de la langue des signes (effets sur l'acquisition de la langue �crite)					
1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Padden 2005 et 2000 (140,142) �tats-Unis	�tude transversale Identifier les variables associ�es avec le niveau de lecture et comparer les r�sultats en fonction de la langue principale (Langue des signes versus langue orale + communication totale)	n = 135 G1 : n = 83 enfants sourds (�ge et seuil auditif non pr�cis�) suivant une scolarit� en langue des signes ;	Score de lecture (<i>Stanford Achievement Test – Hearing Impaired</i>)	37 enfants exclus des r�sultats (score de lecture non valide) Score de lecture G1 : 534 points G2 : 567 points Diff�rence significative entre G1 et G2, mais cette diff�rence n'est plus significative si ne sont consid�r�s que les enfants de parents entendants Corr�lations significatives (p < 0,01) entre score de lecture et diff�rentes variables (G1 et G2 confondus) : Dur�e de scolarit� : r = 0,44 Parent sourd : r = 0,39 �ge au diagnostic : r = - 0,27 D�ficiance associ�e : r = - 0,34	138 enfants initialement inclus (nombre d'enfants �ligibles non pr�cis�), mais seulement 98 ont un score de lecture exploitable (proportion par groupe non pr�cis�e => biais possible) Les groupes ne sont pas comparables initialement sur plusieurs crit�res pouvant jouer comme biais de confusion sur les r�sultats en lecture (G1 vs G2) : Trouble associ� (visuel ou locomotion) : 10 % vs 19 % Parent sourd : 39 % vs 8 % �ge au diagnostic : 1 an vs 2,2 ans �ge � l'entr�e � l'�cole : 2,3 ans vs 3,1 an Origine sociale (% de population issue de minorit�) : 30 % vs 67 %
Singleton 2004 (136) �tats-Unis	�tude cas-t�moins Comparer les capacit�s de r�daction en anglais d'enfants sourds et entendants scolaris�s en cycle primaire (anglais premi�re ou seconde langue)	n = 72 G1 : n = 20 enfants sourds (> 70 dB) ayant suivi un programme de communication totale bas� sur l'anglais oral et l'anglais sign� et non sur l'ASL langue : ASL-faible niveau (enfant) G2 : n = 20 enfants sourds (> 70 dB) ayant suivi un programme en ASL langue : ASL- niveau moyen G3 : n = 32 enfants sourds (> 70 dB) ayant suivi un programme en ASL langue : ASL- niveau �lev�	Nombre total de mots et nombre de mots diff�rents �crits dans une r�daction sur le th�me du li�vre et de la tortue, apr�s avoir regard� un dessin anim� muet illustrant cette fable	Nombre total de mots G1 : 55* G2 : 46* G3 : 45* G4 : 84 G5 : 84 Diff�rence intergroupe significative* entre d'une part, les enfants entendants et d'autre part, les enfants sourds (p < 0,05). Pas de diff�rence entre les groupes d'enfants sourds. Proportion de mots diff�rents sur le nombre total de mots (mesure de l'�tendue du vocabulaire) G1 : 46 %* G2 : 57 %	Le recrutement des enfants sourds a �t� effectu� � partir de deux �coles sp�cialis�es pour enfants sourds. L'�chantillonnage n'est pas randomis�. Au sein de chaque groupe, recrutement repr�sentatif selon les classes et selon le niveau socio-culturel des familles. L'�ge des enfants n'est pas pr�cis�, seule la r�partition des enfants par niveau de classe est donn� (classe m�diane : 3 rd grade pour chaque groupe <=> CE2 en France). Le niveau de langue en ASL a �t� d�termin� par le score normalis� <i>American Sign Language Proficiency Assessment</i>

Tableau 3.6. �tudes ayant �valu� les interventions visant � l'acquisition de la langue des signes (effets sur l'acquisition de la langue �crite)					
1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		<p>G4 : n = 60 enfants entendants dont la langue maternelle n'est pas l'anglais (tous les enfants d'un m�me district scolaris�s aux USA depuis moins de 2,5 ans) langue : anglais seconde langue</p> <p>G5 : n = 66 enfants entendants dont la langue maternelle est l'anglais langue : anglais premi�re langue (tirage au sort des</p>		<p>G3 : 57 % G4 : 52 %* G5 : 57 % Diff�rence intergroupe significative* pour G1 et G4 comparativement � G2, G3 et G5 (p < 0,05)</p> <p>Proportion de mots fr�quemment utilis�s en anglais sur le nombre total de mots (mesure du niveau de langue) G1 : 77 % (* vs tous les autres groupes) G2 : 68 % G3 : 65 % G4 : 70 % G5 : 66 % Diff�rence intergroupe significative* pour G1 comparativement � tous les autres groupes et pour G4 comparativement � G5. Pas de diff�rence entre G5 et G2 ou G3</p>	
<p>Mayberri 2003 (137,138) �tats-Unis</p>	<p>�tude cas-t�moin Comparer le niveau de langue orale en anglais �crit (consid�r� comme seconde langue) selon la premi�re langue acquise (langue des signes versus langue parl�e �trang�re)</p>	<p>n = 44 adultes canadiens G1 (n= 14) : entendant, n� en pays anglophone</p> <p>G2 (n= 14) : sourd (seuil auditif > 90 dB HL), n� au sein d'une famille utilisant la langue des signes, expos� � l'anglais (anglais sign� + lecture labiale + anglais �crit) en moyenne � 5 ans [min : 4 ; max : 7]</p> <p>G3 (n= 13) : entendant, n� en pays non anglophone, expos� � l'anglais en moyenne � 9 ans [min : 6 ; max : 13]</p>	<p>T�che de jugement grammatical (reconn�tre les phrases correctes ou incorrectes � partir d'un document �crit pr�sent� � l'�cran d'un ordinateur) T�che de compr�hension d'une phrase �crite par s�lection d'une image correspondante</p>	<p>Score de performance du jugement grammatical de phrase (score compris entre 0,5 et 1, donn�es graphiques) : Phrase simple (sujet verbe compl�ment direct) : G1 : 0,95 G2 : 0,86 G3 : 0,87 G4 : 0,67</p> <p>Phrase avec compl�ment indirect plac� avant le verbe : G1 : 0,94 G2 : 0,77 G3 : 0,71</p>	<p>Groupe comparable en termes d'ann�es d'utilisation de l'anglais et de niveau d'�ducation scolaire (niveau lyc�e). G2 et G4 sont comparables en termes d'�ge � l'entr�e en classe maternelle ; G2 a suivi un programme o� l'anglais sign� est utilis� en classe ; G4 a suivi un programme ordinaire en anglais parl�.</p> <p>L'acquisition de l'anglais �crit comme seconde langue est similaire, que la premi�re langue soit une langue des signes (enfant sourd) ou une langue parl�e (enfant entendant) si cette premi�re langue a �t� propos�e pr�cocement (avant l'entr�e � l'�cole maternelle) ; en revanche, les r�sultats acquis en anglais �crit � l'�ge adulte sont significativement inf�rieurs si la</p>

Tableau 3.6. �tudes ayant �valu� les interventions visant � l'acquisition de la langue des signes (effets sur l'acquisition de la langue �crite)					
1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		G4 (n= 13) sourd (seuil auditif > 90 dB HL), n� au sein d'une famille entendante, n'ayant pas acquis la langue parl�e avant l'entr�e � l'�cole, expos� � la langue des signes et anglais (anglais sign� + lecture labiale + anglais �crit) en moyenne � 9,4 ans [min : 6 ; max : 13]		G4 : 0,67 Phrase relative : G1 : 0,85 G2 : 0,78 G3 : 0,81 G4 : 0,57 Diff�rence intergroupe significative (effet principal de l'apprentissage pr�coce d'une langue, p < 0,0001)	langue des signes est propos�e � l'enfant sourd secondairement (en moyenne � 9 ans) apr�s un �chec de l'acquisition de la langue parl�e. Moins de la moiti� des phrases grammaticales complexes en anglais �crit (phrases passives et phrases relatives) sont comprises par le groupe G4 n'ayant pas �t� expos� pr�cocement � une langue, alors que 85 % des phrases ou plus sont comprises par les autres groupes (p< 0,01)
Hoffmeister 2000 (133) �tats-Unis	�tude transversale Identifier les relations entre niveau en langue des signes am�ricaine (ASL) et en lecture	n = 50 enfants sourds de 8 � 16 ans Crit�re d'inclusion : Surdit� cong�nitale ou acquise avant 18 mois ; seuil auditif > 70 dB ; quotient intellectuel dans les limites de la normale G1 : n = 21 ; enfants expos�s de mani�re intense � la langue des signes (14 enfants de m�re sourde utilisant l'ASL et 7 enfants de parents entendants vivant en internat o� l'ASL est couramment pratiqu�e) ; �ge moyen (12,3 ans) ; seuil auditif moyen : 98 dB G2 : n = 29 : enfants faiblement expos�s � l'ASL (parents entendants + �cole en externat o� l'usage des signes se fait sous forme d'anglais sign� (<i>Manual Coded English</i>)) ; �ge moyen : 12,1 an ; seuil auditif moyen : 101 dB	Score de lecture (<i>Stanford Achievement Test – Hearing Impaired</i>) Vocabulaire en langue des signes (�preuve de reconnaissance de synonymes, d'antonymes et de marques du pluriel en langue des signes am�ricaine)	* si diff�rence intergroupe significative Score de lecture* (p < 0,05) : G1 : 592 G2 : 548 Taux de r�ponses correctes : �preuve de synonymes* (p < 0,001) : G1 : 70 % G2 : 44 % �preuve d'antonymes * (p < 0,01) : G1 : 65 % G2 : 48 % �preuve de marque de pluriel* (p < 0,05) : G1 : 60 % G2 : 54 %	Cet �chantillon est tir� de l'�tude du m�me auteur pr�sent�e dans le tableau 7.3.2-1 ci-dessus. La s�lection de ces 50 enfants sur les 78 initialement inclus n'est pas justifi�e (biais de s�lection ? s�lection li�e � l'exigence d'un niveau suffisant de lecture permettant la passation du test ?)
Strong 2000 (141) �tats-Unis	�tude transversale Identifier les relations entre comp�tences en langue des signes am�ricaine (ASL) et en	n = 145 enfants sourds Inclusion : tout enfant sourd de 8 � 15 ans, scolaris�s en Californie en �cole sp�cialis�e, ayant un seuil auditif > 70 dB.	Langue des signes : Test de langue des signes (TASL) : 4 �preuves de compr�hension et deux	Langue des signes (niveau faible ; moyen ; �lev�) : G1 : - m�re sourde : 23 % ; 38,5 % ; 38,5 %	155 enfants �ligibles, 40 ayant une m�re sourde (G1 : 25 % ; G2 : 26 %), 115 une m�re entendante. La d�finition de niveau fort, moyen ou faible

Tableau 3.6. �tudes ayant �valu� les interventions visant � l'acquisition de la langue des signes (effets sur l'acquisition de la langue �crite)					
1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
	anglais �crit	exclusion : pas de consentement parental pour l'�tude, enfant dont le statut auditif des parents n'a pu �tre confirm� G1 : n = 52 enfants de 8 � 11 ans, 25 % ont une m�re sourde G2 : n = 93 enfants de 12 � 15 ans, 24,7 % ont une m�re sourde	�preuves de production en langue des signes Anglais �crit : <i>Test of written English</i> et <i>Woodcock Johnson psychoeducational test battery</i> (items ne n�cessitant pas d'instruction en anglais oral ou en ASL)	- m�re entendant : 51 % ; 27 % ; 22 % G2 : - m�re sourde : 4 % ; 20 % ; 76 % - m�re entendant : 35 % ; 44 % ; 21 % Anglais �crit Seuls les r�sultats des tests statistiques sont fournis : - coefficients de corr�lation entre le TASL et le Test d'anglais �crit : $r = 0,58$ ($p < 0,001$) ; corr�lation significative pour l'ensemble de l'�chantillon et par sous-groupes (voir article pour d�tail) - apr�s ajustement sur l'�ge, et le score de quotient intellectuel (QI), les performances en anglais �crit ne d�pendent pas du statut auditif de la m�re pour les enfants ayant acquis un niveau moyen ou fort en ASL, alors que les enfants ayant un faible niveau en ASL ont de meilleurs r�sultats � l'�crit si leur m�re est sourde (pas de donn�es chiffr�es).	en ASL n'est pas pr�cis�e. La distribution des niveaux de langue varie significativement selon les groupes et selon le statut auditif de la m�re.

Tableau 3.7.  tudes comparatives : programme audiophonatoire avec communication parl e versus communication totale

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
<p>Nicholas 2003 (134) �tats-Unis</p>	<p>�tude contr�l�e, non randomis�e multicentrique</p>	<p>n = 160 enfants de 18 mois � 4,5 ans, sans trouble associ�, parents n'utilisant pas la langue des signes et anglais = premi�re langue � la maison</p> <p>G1 : n = 38 enfants sourds, seuil auditif ≥ 80 dB, communication totale (anglais oral et anglais sign� : Pidgin sign english ou signing exact english), 7 ont un implant depuis 7,5 mois en moyenne</p> <p>G2 : n = 38 enfants sourds, seuil auditif ≥ 80 dB, �ducation auditivo-verbale, 5 ont un implant cochl�aire depuis 3,8 mois en moyenne</p> <p>G3 : n = 84 enfants entendants</p>	<p>�valuation � partir de vid�ographies prises pendant une p�riode de jeu de 30 min</p> <p>Codage par 2 �valuateurs ind�pendants</p> <p>Nombre de mots par phrase</p> <p>Nombre de mots diff�rents</p>	<p>Nombre moyen de mots par phrase</p> <p>G1 : 1 mot entre 18 et 30 mois, 1,25 entre 36 et 54 mois</p> <p>G2 : 0,3 mot entre 18 et 30 mois, 1,33 entre 36 et 54 mois</p> <p>G3 : 1,1 mot � 18 mois, 3,3 mots � entre 48 et 54 mois</p> <p>Diff�rence significative entre G1 et G2 (utilisation plus pr�coce des signes pour G1).</p> <p>Diff�rence significative entre G3 et G1+G2</p> <p>Nombre de mots diff�rents</p> <p>G1 : 13,9 mots (dont 2,7 parl�s) entre 18 et 30 mois, 45,5 (dont 12,9 parl�s) entre 36 et 54 mois</p> <p>G2 : 2,6 mots parl�s entre 18 et 30 mois, 38,7 (dont 38,6 parl�s) entre 36 et 54 mois</p> <p>G3 : 10,3 mots � 18 mois, 241 mots entre 48 et 54 mois</p> <p>Pas de diff�rence significative entre G1 et G2</p> <p>Diff�rence significative entre G3 et G1+G2</p>	<p>�ge moyen au diagnostic [min-max]</p> <p>G1 : 10,2 mois [0-24]</p> <p>G2 : 12,3 mois [0-22]</p> <p>�ge moyen au d�but de l'intervention non pr�cis�</p> <p>Nombre moyen de mots sign�s par l'adulte (G1) : 83 mots/demi-heure</p> <p>Corr�lation ($r = 0,65$, $p < 0,05$) entre le nombre de mots sign�s par les parents et le nombre de mots (oral ou sign�) utilis�s par l'enfant dans le cadre de la communication totale.</p> <p>Les diff�rences observ�es entre G1 et G2 sont la possibilit� d'entrer dans un �change de communication plus pr�cocement lors de programmes de communication totale, gr�ce � l'utilisation plus pr�coce des signes par rapport aux mots parl�s. Les diff�rences observ�es entre G1 et G2 avant 3 ans disparaissent ensuite.</p> <p>Pas de diff�rence selon les programmes de communication orale ou totale concernant le nombre de situations d'interaction avec communication, le nombre de mots utilis�s ou l'�tendue du vocabulaire.</p> <p>Diff�rence majeure entre les enfants entendants et les enfants sourds, m�me apr�s programme sp�cifique.</p>

Tableau 3.8. Revues systématiques de la littérature relatives aux appareils de correction auditive					
1 ^{er} Auteur, année, Référence, pays	Recherche documentaire	Critères de sélection des articles (A) Population (P)	Intervention (I) Contrôle (C)	Critères de jugement retenus	Résultats et signification
Haute Autorité de Santé 2008 (4) France	<i>Medline, Cochrane Library, National guideline, HTA Database</i>	A : toute étude clinique, contrôlée ou non en français ou anglais P : enfant et adulte	I : appareils d'amplification auditive à ancrage osseux ou conventionnel à conduction aérienne ou osseuse ; C : différents types ou technologies d'amplification auditives	handicap/performance des prothèses auditives bénéfice de la prothèse	601 études identifiées, 40 études cliniques retenues dont une seule pédiatrique (161) L'analyse critique de la littérature réalisée permet de soutenir le renouvellement de l'inscription sur la liste des produits et prestations remboursables des prothèses auditives, et de la prestation d'appareillage qui leur est associée. La littérature n'apporte pas de preuve déterminante pour stratifier les performances par groupe de prothèses ou par technologie. Le bénéfice de la prothèse est lié à son adéquation aux besoins du patient, en tenant compte de ses caractéristiques audiométriques, de sa gêne et de son mode de vie.
Agence d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé 2006 (155) Canada	<i>Medline, Cochrane Library</i> Juin 2002 à décembre 2005	A : limité aux publications en français ou anglais P : adulte ou enfant	I : appareils de correction auditive à ancrage osseux C : non précisé	non précisé	32 articles ont été identifiés dont 2 concernent l'enfant (162,163) Prothèse considérée comme technique innovante, devant faire l'objet de recherche complémentaire pour confirmer les résultats Aucune évaluation du bénéfice sur le développement du langage ou de la communication.
Palmer 2005 (154)	MEDLINE, EMBASE, CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature)	A : Études contrôlées randomisées ou non, études de cohorte, comparaisons historiques évaluant des paramètres audiolinguistiques P : pédiatrie (sans autre précision)	I : type de signal C : toute autre intervention	Compréhension de mots, pseudo-mots, phrases, dans le calme (sauf 2 études, qui évaluent en situation conversationnelle ou avec bruit)	226 références identifiées, 43 articles analysés, 8 études retenues : - en simple aveugle dont 4 avec groupe contrôle - effectifs : 10 à 40 - Faible qualité méthodologique (notamment, pas de calcul de puissance pour l'ensemble des études) Les auteurs attribuent un bénéfice à la compression du signal et soutiennent qu'un niveau de sortie plus élevé (+13 dB) est nécessaire chez l'enfant par rapport à l'adulte (faible niveau de preuve) ; ils concluent à l'intérêt pour les surdités légères à sévères de premier degré de l'enfant. Le seuil auditif correspondant à une surdité sévère de premier degré n'est pas précisé.

Tableau 3.9. Points de vue des familles relatifs aux appareils de correction auditive

1 ^{er} Auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires
<p>McCracken 2008 (159,317) Royaume-Uni</p>	<p>Enquête qualitative basée sur des entretiens narratifs dans le cadre du suivi d'enfants sourds à la suite d'un programme de dépistage néonatal universel Évaluer l'impact du dépistage et ses conséquences pour les interventions dans la perspective des parents Permettre aux parents de contribuer à identifier et définir ce qu'est une bonne pratique de dépistage</p>	<p>n = 91 inclusion : surdit� permanente bilatérale > 40 dB pour la meilleure oreille d�cel�e par le programme de d�pistage n�onatal entre le 1^{er} d�cembre 2002 et le 31 d�cembre 2003</p>	<p>Les entretiens libres ont �t� analys�s et ont abouti par m�thode inductive � les classer en 6 cat�gories : 1- calendrier 2- lien entre d�pistage et amplification pr�coce 3- information et soutien 4- aspects pratiques au quotidien 5- prise de d�cision 6- propositions d'am�lioration du syst�me</p>	<p>Taux de r�ponse : 29 % (27 familles interview�es soit 45 adultes ayant particip� � l'�tude) 1- le d�lai entre l'annonce d'une surdit� et la mise en place d'audioproth�ses est vu comme une perte de chances par certains et comme un temps permettant de r�fl�chir � d'autres options pour d'autres ; trop de d�lai au moment du renouvellement des embouts d'audioproth�se ; 2- le discours des professionnels associe d�pistage et aides auditives ; les parents ne sont pas inform�s des aspects plus larges de la communication non verbale ni des autres options en dehors de l'amplification. Seule une famille per�oit la possibilit� d'associer la langue des signes aux audioproth�ses ; 3- l'information d�livr�e est plus centr�e sur la gestion de l'appareil que sur la mise en place de l'appareil avec l'enfant ; 4- comment �viter que l'enfant ne porte l'appareil � la bouche, comment g�rer le bain, faire tenir l'appareil etc. ; 5- laisser aux parents la d�cision de mettre ou non des audioproth�ses en cas de surdit� moyenne leur semble inappropri� ; 6- montrer ce qu'est une audioproth�se avant d'envoyer les parents chez l'audioproth�siste.</p>	<p>Le d�pistage n�onatal universel de la surdit� est mis en place progressivement au Royaume-Uni depuis 2001. La participation � l'�tude a �t� propos�e � l'ensemble des enfants sourds dont le diagnostic a �t� pos� au cours de la p�riode de recrutement de l'�tude entre le 1^{er} d�cembre 2002 et le 31 d�cembre 2003. Les documents sollicitant les parents �taient disponibles en plusieurs langues, dont la langue des signes. Biais de recrutement en faveur des cat�gories socioprofessionnelles �lev�es. Les r�pondants sont tous entendants. Deux familles ont un autre enfant sourd. Pour 11 familles, il s'agit du premier enfant.</p>

Tableau 3.9. Points de vue des familles relatifs aux appareils de correction auditive

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Sjoblad 2001 (160) �tats-Unis	Enqu�te transversale Identifier l'�ge du diagnostic et de la mise en place d'appareil de correction auditive Comprendre les raisons du d�lai �ventuel Examiner les r�actions des parents vis-�-vis du port des appareils	n = 213 familles seuil auditif de l'enfant : > 70 dB : 66 % Entre 41 et 70 dB : 27,5 % < 40 dB : 4,5 % Ind�termin� : 2 % 89 % portent un contour d'oreille, 1,5 % un appareil intra-auriculaire 18 % ont un autre membre de la famille qui a une aide auditive. Age m�dian de diagnostic : 18 mois [extr�mes 0-48] Age m�dian � l'amplification : 20 mois [extr�mes 0-48] ; cependant le d�lai entre diagnostic et mise en place de l'appareil varie de 0 � 8 mois.	Questionnaire en 45 questions ferm�es et ouvertes	Taux de r�ponse : 51 %, issus de 45 �tats diff�rents ; 30 questionnaires exclus car �ge de l'enfant � la mise en place de l'appareil > 5 ans 65 % ont un d�lai sup�rieur � un mois entre le diagnostic et la mise en place des appareils Les d�lais sont li�s � : - n�cessit� de rendez-vous (RDV) compl�mentaires : 30 % - d�lai pour prise de RDV : 19 %, - d�lai pour prise en charge financi�re : 20 % - probl�me de sant� de l'enfant : 8 % - difficult� pour le moulage : 7 % - parents ou enfants non pr�ts : 4 % ou second avis sollicit� : 5 % D�lai optimal pr�conis� r�trospectivement par les parents : - moins d'un mois : 68 % - 1 � 3 mois : 26 % - plus de 3 mois : 3 % (certains proposant 12 mois) Inqui�tude des parents apr�s la mise en place des appareils vis-�-vis : - de la maintenance et utilisation : 73 % - de l'apparence des appareils : 60 % - de l'acceptation sociale : 46 %, ou familiale : 26 % - des b�n�fices que l'on peut attendre d'un appareil : 65 % B�n�fice observ� : - 12 % des parents estiment dans les premi�res semaines que les b�n�fices sont � la hauteur de leurs attentes ; cette proportion passe � 25 % dans les mois et ann�es qui suivent.	L'�chantillon initial �tait compos� de 500 familles tir�es au hasard parmi 800 familles d'enfants sourds recevant pour 6 mois une publication gratuite de l'association Graham Bell ; l'�chantillon peut ne pas �tre repr�sentatif des personnes ayant choisi une �ducation bilingue. 492 questionnaires ont �t� d�livr�s (8 adresses inconnues). Am�liorations propos�es par les parents : - priorit� aux enfants nouvellement diagnostiqu�s : 17 % - meilleure coordination entre les professionnels : 17 % - plus de compassion envers les parents et meilleur accompagnement : 4 % Am�liorations propos�es par les auteurs : - d�monstrations pratiques de mise en place des appareils avec l'enfant et non seulement information, - support vid�o pour les populations ne ma�trisant pas la langue �crite du pays et les membres de la famille qui ne peuvent �tre pr�sents aux RDV. Le port d'un appareillage repr�sente un tournant au-del� duquel la surdit� n'est plus invisible.

Tableau 3.10. Revues syst�matiques de la litt�rature relatives aux implants cochl�aires					
1^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence	Recherche documentaire	Crit�res de s�lection des articles (A) Population (P)	Intervention (I) Contr�le (C)	Crit�res de jugement retenus	R�sultats et signification
Haute Autorit� de Sant� 2007 (3,171) France	1990 � novembre 2006 Medline, Cochrane Library, National guideline clearinghouse, HTA database (INAHTA)	A : essais contr�l�s, s�ries prospectives ou r�trospectives, comparaison avant-apr�s P : adulte et enfant, surdit� bilat�rale	I : implants cochl�aires et implants du tronc c�r�bral C : (en su�dois)	Audiom�trie tonale ou vocale Identification de sons, mots, phrases Production de la parole	665 articles identifi�s, 97 cit�s, dont 26 concernent l'enfant avec implant cochl�aire. Uniquement s�ries de cas prospectives et r�trospectives (niveau de preuve 4) Conclusion : voir texte (section 6.4.7)
Swedish Council on Technology Assessment in Health Care 2006 (169) Su�de	1950 � 2005 Medline, Cochrane Library	A : (en su�dois) P : 0 � 18 ans	I : implants cochl�aires C : (en su�dois)	(en su�dois)	Conclusions ci-dessous reprises d'apr�s l'analyse faite dans (3). Objectif : comparer l'implantation unilat�rale par rapport � l'implantation bilat�rale Donn�es insuffisantes (peu d'�tudes, absence de groupe-contr�le) pour d�finir l'int�r�t de l'implantation cochl�aire bilat�rale : des �tudes bien conduites sont n�cessaires pour d�terminer l'int�r�t de l'implantation bilat�rale au regard des complications ajout�es par la 2 ^{d�} implantation. Aucune �tude n'a �valu� les complications ou effets secondaires de l'implantation bilat�rale. Aucune �tude n'a �valu� le rapport co�t/efficacit� de l'implantation cochl�aire bilat�rale chez l'enfant.
Comit� d'�valuation et de Diffusion des Innovations Technologiques 2001 (167) France	1996 � 2001 Medline, Emabase, Pascal, Cochrane Database, EBM, Dare, NHS Center for reviews and dissemination	A : Non pr�cis� P : adulte et enfant La recherche est systematis�e, mais l'analyse ne semble pas �tre fond�e sur une d�marche syst�matique (crit�res de s�lection non pr�cis�s).	I : implants cochl�aires et implants du tronc c�r�bral C : non pr�cis�	Perception de la parole, d�veloppement de la langue orale, proportion d'enfants scolaris�s en milieu ordinaire	Objectif : �valuer l'int�r�t de poursuivre un financement sp�cifique pour les implants cochl�aires au sein des h�pitaux de Paris (AP-HP). Conclusions ci-dessous reprises d'apr�s l'analyse faite dans (3). ● Indications : « Les indications reconnues sont les enfants sourds pr�linguaux y compris cong�nitaux, et les enfants et adultes sourds postlinguaux, dont la d�ficience auditive, cong�nitale ou acquise, est bilat�rale, s�v�re ou profonde, et qui ne sont pas suffisamment am�lior�s par un appareil auditif conventionnel (compr�hension des mots et des phrases inf�rieure � 30 % � 70 dB). En 1999, Laszig publie une remarquable mise au point sur la base de son exp�rience de 700 implant�s cochl�aires � Freiburg en Allemagne, et d'une revue de la litt�rature (Laszig and Aschendorff 1999). Il fait appara�tre que : <ul style="list-style-type: none"> ▸ dans tous les cas, l'implantation doit �tre r�alis�e le plus rapidement possible apr�s le diagnostic de surdit� m�me avant l'�ge de 2 ans pour des raisons �videntes de plasticit� du syst�me nerveux central (Cheng <i>et al.</i> 1999 ; Leake <i>et al.</i> 1999) ; ▸ les cas de malformation de l'oreille interne ou d'oblit�ration due � une m�ningite bact�rienne doivent �tre rigoureusement discut�s ; ▸ une malformation avec aplasie de la VIII^e paire est une contre-indication � l'implantation (les structures du canal cochl�aire peuvent �tre bien diff�renci�es gr�ce � l'IRM en compl�ment du scanner) ;

Tableau 3.10. Revues syst�matiques de la litt�rature relatives aux implants cochl�aires					
1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence	Recherche documentaire	Crit�res de s�lection des articles (A) Population (P)	Intervention (I) Contr�le (C)	Crit�res de jugement retenus	R�sultats et signification
					<ul style="list-style-type: none"> ▸ la surdit� secondaire � une m�ningite bact�rienne � streptocoque <i>pneumoniae</i> ou <i>Haemophilus influenzae</i> doit �tre consid�r�e comme une urgence d'implantation, car le fait qu'elle s'associe fr�quemment � un d�veloppement tissulaire ou osseux oblit�rant l'oreille interne avec ossification de la cochl�e en quelques semaines peut rendre impossibles toute implantation et r�habilitation diff�r�es ; au cas o� l'oblit�ration est bilat�rale, l'implantation bilat�rale doit �tre envisag�e ; ▸ la stimulation �lectrique chronique, m�me � des taux �lev�s, n'a montr� jusqu'ici aucun effet n�gatif sur la capacit� d'audition. » ● Risques et effets secondaires de l'implantation cochl�aire : « Le taux des complications majeures selon les donn�es comparatives de 1988 et 1993 du CETS (Conseil d'�valuation des technologies de la sant�) du Qu�bec a chut� de 10 � 5 % chez l'adulte, et est inf�rieur � 5 % chez l'enfant. Ces complications sont li�es surtout � des probl�mes de lambeaux (n�crose, infection) et d'�rosion du mur post�rieur du conduit auditif externe. Leur taux s'est abaiss� proportionnellement � l'accroissement de l'exp�rience, et particuli�rement depuis une modification de la direction de l'incision qui, lorsqu'elle est verticale en arri�re de l'oreille, entra�ne moins d'h�matomes et de n�croses du lambeau que celle du U invers� standard (Gibson and Harrison 1997). Les complications mineures oscillent entre 0 et 25 % et sont toutes transitoires. Elles sont dues � la stimulation ou blessure des structures nerveuses de voisinage par les �lectrodes qui se manifestent par des vertiges, des perturbations du go�t, des fourmillements et/ou des douleurs dans le territoire du nerf facial, des sensations dans la gorge, un manque ou une mauvaise qualit� des sons, des perceptions sonores li�es � l'implant, et peuvent �tre corrig�es par d�sactivation d'�lectrode et/ou modifications du r�glage (Stoddart and Cooper 1999). » Les 3 cohortes analys�es par le CEDIT (Birmingham, Belfast, Toronto) rapportent les m�mes complications.

Tableau 3.11. Implants cochl aires - D tail des  tudes rapportant l' valuation des performances chez l'enfant (d'apr s HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur , ann�e	Type d'�tude	N	�tiologie surdit�	Caract�ristiques patients	Type d'implant	Suivi	Crit�res d'�valuation	Performances	Complications	Commentaires
Allum et al., 2000 (174)	S�rie r�trospective sur un �chantillon non al�atoire de sujets repartis dans 3 groupes selon l'�ge � l'implantation : > 7 ans (n = 26) < 7 ans (n = 45) < ou = 3 ans dont la surdit� est post- m�ningitique (sous-groupe motiv� par un score postimplantation LiP inf�rieur pour ces enfants) (n = NR)	71	- surdit� cong�nitale ou n�onatale (n = 51) - surdit� post- m�ningitique entre le 9 ^e et le 24 ^e mois de vie (n = 14) - surdit� progressive (n = 2)	Seuil d'audiom�trie tonale > 100 dB (1-8 kHz) �ge � l'implantation : 6,9 ans [1,7-14,6] pour les implants Med EI ; 6,7 ans [1,9-14,0] pour les implants Nucleus sex ratio NR	3 implants ont �t� utilis�s : - Nucleus M22 (35) - Nucleus M24 (15) - Med EI C40 + (19) - Med EI C40 (2) Pas de diff�rence sur l'�ge d'implantatio n entre les mod�les d'implants	�valuatio ns r�alis�es apr�s l'activatio n du processeu r entre j 2 et j 5, puis � 1,3, 6 mois, puis tous les 6 mois. Suivi rapport� � 2 ans	Batterie de tests EARS (<i>Evaluation of Auditory Responses to Speech</i>) d�velopp�s pour mesurer le d�veloppement auditif chez l'enfant de 1 � 18 ans (aptitudes pr�verbales ou audio-int�gratives, d�veloppement des aptitudes verbales) : - <i>Listenig Progress Profile</i> (LiP) : discrimination et identification de sons environnementaux, phon�mes et instruments de musique ; - <i>Monosyllabic-Trochee- Polysyllabic Test</i> (MTP) : identification d'une s�rie de mots et du nombre de syllabes ; - <i>Meaningful Auditory Integration Scale</i> (MAIS) : questionnaire con�u pour les parents et les �ducateurs pour �valuer l'utilisation de l'implant par l'enfant au regard de la r�action � la voix et aux soins NB : MUSS non exploit�	Pas de diff�rence selon le type d'implant ; analyse de la variance r�alis�e selon l'�ge par ANOVA. Tous les enfants ont �t� am�lior�s entre 1 et 3 mois. Les facteurs influen�ant le plus l'efficacit� de l'implant sont le recul d'utilisation et l'exp�rience auditive ant�rieure (interf�rence avec l'aide auditive controlat�rale). Chez les plus jeunes enfants (< 3 ans), apr�s une p�riode de latence (6 mois), l'am�lioration est tr�s rapide Faisabilit� du test EARS quel que soit l'�ge.	Non renseign�e.	Patients pris en charge dans un programme de r�habilitation auditive adapt� selon l'�ge effectif d'un des sous-groupes non renseign�

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires										
Anderson et al., 2004 (177)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire à partir de la population multicentrique (28 centres) d'enfants de moins de 2 ans (n = 37/575) implantés avec un implant Med El. Comparaison des performances par rapport à 2 autres groupes d'enfants selon l'âge (2-4 ans, et 4-6 ans)	37	- non renseignée (n = 30) - méningite (n = 4) - génétique (n = 2) - syndrome Waardenburg (n = 1)	24 garçons/13 filles âge à l'implantation : 20,4 mois (10-23,9]	Med El C40 + Med El C40 avec processeur TEMP + ou CIS PRO +	Évaluations réalisées en préopératoire, puis après l'activation du processeur à 1, 3, 6, 12 mois, puis tous les ans Suivi à 3 ans rapporté	Batterie de tests EARS (<i>Evaluation of Auditory Responses to Speech</i>) développés pour mesurer le développement auditif chez l'enfant de 1 à 18 ans (aptitudes préverbaux ou audio-intégratives, développement des aptitudes verbales)	Le suivi des améliorations des performances auditives par rapport aux groupes d'enfants plus âgés est d'interprétation délicate, compte tenu des effets fluctuant selon les tests. Les résultats rapportent des performances audiométriques équivalentes voire supérieures pour les enfants implantés avant 2 ans par rapport à des enfants implantés à un âge ultérieur. Pour certains tests, un temps de latence avant amélioration des scores est observé (MTP, MUSS). Pour d'autres (LiP, MAIS), l'amélioration est immédiate après activation du processeur. Un plafonnement des scores est observé, justifiant la nécessité de mise en place de tests plus difficiles susceptibles de mettre en évidence des performances de compréhension et de production de parole au-delà de 5 ans.	Non renseignées	Sélection des groupes non aléatoire argumentée par la disponibilité des résultats des différents tests. Fluctuation des effectifs. Plafonnement des scores imputé à l'inadéquation des tests au fur et à mesure du développement.										
											Préopératoire		6 mois		3 ans					
											Mo	(SD)	n	Mo	(SD)	n	Mo	(SD)	n	
											LiP	58	(7,0)	35	530	(269)	34	954	(81)	7
											MTP	00	(00)	28	365	(31,3)	24	984	(29)	5
MAS	109	(106)	30	638	(17,3)	25	940	(87)	7											
MUSS	180	(7,6)	24	381	(158)	21	940	(87)	7											

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).										
1^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Chmiel et al., 2000 (408)	Enquête rétrospective sur un échantillon non aléatoire de familles issues d'un programme d'implantation	21 familles ayant accepté de participer à l'étude sur les 38 interrogés		11 garçons/10 filles âge compris entre 3 et 20 ans au moment de l'étude recul d'utilisation de l'implant cochléaire : m = 4 ans [0,6-9,9] <u>mode de communication principal</u> : - communication orale (n = 16) - communication globale (n = 4) - langage des signes (n = 1)	Nucleus M22		Questionnaires de qualité de vie destinés aux enfants implantés et à leurs parents : - questionnaire parents : 54 items visant les caractéristiques générales de l'enfant, l'évaluation subjective du bénéfice et des inconvénients ou problèmes (le score sur une échelle de 5, 5 étant le maximum de bénéfices ou le maximum de problèmes) - questionnaire enfants : version simplifiée du questionnaire parents (nombre d'items adapté à l'âge, langage simplifié)	- questionnaire parents : évaluation du bénéfice ressenti : score global moyen = 3,85 [2,65-4,71] évaluation des problèmes ressentis : score global moyen = 2,13 [1,30-3,52] (pannes, activités sportives limitées, équipements) - comparaison des réponses enfants/parents : données disponibles pour 11 enfants (52 %) âge moyen : 11 ans [6-20] recul d'utilisation : 4,8 ans [0,6-9,9] évaluation du bénéfice ressenti : score global moyen = 3,89 (<i>versus</i> 3,76 pour leurs parents) évaluation des problèmes ressentis : score global moyen = 2,40 (<i>versus</i> 1,99 pour leurs parents).		Faisabilité d'un questionnaire de la qualité de vie. Intérêt pour le suivi du patient et pour apprécier les attentes de l'enfant et de son environnement. Items à discuter pour améliorer l'intérêt du questionnaire.
Franz, 2002 (178)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données américaine (37 centres) constituée par MED EL	87	NR	Surdité profonde bilatérale 79 (90 %) prélinguale	Med El C40 +		Évaluation objective et subjective par une batterie de tests adaptés à l'âge : - < 5 ans : ESP Low verbal, GASP mots, MLNT, IT-MAIS ; - > 5 ans : ESP Standard, GASP mots, MLNT, LNT, BKB phrases, MAIS évaluation subjective du gain et de qualité de vie (parents, équipe)	Analyse réalisée sur 68 enfants bénéficiant d'un recul d'utilisation à 6 mois/49 enfants à 12 mois résultats chiffrés non renseignés		Données provenant de la base de données MED EL sur les 37 sites implantateurs aux États-Unis participant aux essais cliniques pour l'agrément FDA. Interprétation impossible en l'absence de données chiffrées disponibles

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).										
1 ^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Hassanzadeh et al., 2002 (179)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données de patients implantés dans le centre iranien d'implantation cochléaire (monocentrique)	119	NR	<p>119 enfants de niveau social varié issus de la cohorte d'enfants implantés (n = 202) du centre iranien d'implantation cochléaire pour lesquels un recul d'utilisation de 2 ans est disponible.</p> <p>61 garçons (51 %)/58 filles (49 %)</p> <p>surdité congénitale (n = 82, soit 69 %) ou prélinguale précoce (< 1 an)</p> <p>antériorité de la surdité : m = 6,1 ans [7mois-16 ans]</p> <p>âge d'implantation : m = 7,1 ans [1,5-16,25]</p> <p>seuil auditif non mesurable avant implantation</p> <p>Critère de non-inclusion dans l'analyse : surdité postmningite en raison de l'âge de survenue (> 8 ans)</p>	<p>Nucleus CI22 (n = 59)</p> <p>Nucleus CI24 (n = 60)</p>	Avant implantation, 6, 12, 18 et 24 mois après activation	<p>Tests de perception et de compréhension du langage oral en listes ouvertes (spondées) et fermées (<i>PAPT, Persian Auditory Perception Test</i>)</p> <p>analyse statistique : comparaison entre les groupes d'âge de la différence du score de perception auditive avant-après</p>	<p>Comparabilité des groupes avant implantation</p> <p>Analyse par comparaison multiple entre les groupes (test de Scheffe) : meilleur score de perception auditive par ordre décroissant suivant : 0-3 > 4-5 > 6-7 = 8-9 > 10-11 = 12</p>		Extrapolation des résultats à prendre en compte au regard de l'absence d'analyse sur les facteurs de confusion (antériorité de la surdité notamment).

Tableau 3.11 (suite). Implants cochl aires - D tail des  tudes rapportant l' valuation des performances chez l'enfant (d'apr s HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, ann�e	Type d'�tude	N	�tiologie surdit�	Caract�ristiques patients	Type d'implant	Suivi	Crit�res d'�valuation	Performances	Complications	Commentaires
Kiefer et al., 2000 (175)	�tude comparative (suivi longitudinal) d'un �chantillon non al�atoire d'enfants implant�s cochl�aires <i>versus</i> groupe-contr�le d'enfants appareill�s avec aide auditive conventionnelle	Groupe IC : 88 groupe-contr�le : 34		<p>Groupe des implant�s cochl�aires : surdit� pr�linguale bilat�rale �ge d'implantation : m = 5,39 ans [1-17] seuil audiom�trie tonale : m = 110,5 dB [83-120 dB]</p> <p>groupe-contr�le : surdit� pr�linguale, diff�rents degr�s et �ges. Sujets appareill�s en bilat�ral avec une aide auditive conventionnelle. �ge moyen : 5,33 ans [1,29-15,38] seuil audiom�trie tonale sur la meilleure oreille : 99,58 dB [46-122]</p>	<p>Med EI C40 (n = 22) Med EI C40 + n = 25) Nucleus CI22 (n = 11) Nucleus CI24m (n = 18)</p>	suivi moyen : 1,7 an [3 mois – 9 ans]	<p>Tests audiom�triques (<i>Frankfurt test of Functional Hearing</i>) : FFHT) : identification des sons environnementaux, identification de listes de mots et phrases en champ ferm� et en ouvert</p>	<p>Sur le groupe-contr�le : identification du seuil d'audiom�trie tonale et de l'�ge comme covariables du score. Projection de la fonction identifi�e sur le groupe implant� permettant de comparer le b�n�fice de l'implantation cochl�aire par rapport � l'extrapolation de l'appareillage conventionnel : l'analyse de r�gression lin�aire identifie une intersection au seuil d'audiom�trie tonale de 86 dB, au-del� duquel le b�n�fice de l'implantation cochl�aire est favorable</p> <p>Groupe implant� : - progression des performances au fil du temps (au-del� de 3 ans) - l'�ge d'implantation est un facteur pr�dictif : les enfants implant�s entre 2 et 6 ans montrent une progression plus rapide que les enfants implant�s apr�s 6 ans. Les enfants implant�s avant l'�ge de 2 ans n'ont pas pu �tre pris en compte dans l'analyse pour les enfants implant�s au-del� de 6 ans, le score est corr�l� au seuil auditif pr�op�ratoire - pas de corr�lation des r�sultats selon l'�tiologie</p>		Facteurs pr�dictifs de l'implantation cochl�aire. Un seuil d'audiom�trie tonale est identifi�.

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Kirk et al., 2002 (180)	Série rétrospective d'un échantillon multicentrique non aléatoire d'enfants implantés dans le cadre d'une étude longitudinale. L'ensemble des enfants correspondant aux critères d'inclusion ont été inclus dans l'analyse.	73	Non renseignée	<p><u>Critères d'inclusion</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - surdité prélinguale - surdité profonde ou sévère - pas d'autre handicap associé - implantation < 5 ans - implant et stratégie de codage courants - batterie de tests selon la <i>Preschool Assessment Battery</i> disponible avant implantation et tous les 6 mois après implantation. <p>Répartition des enfants en 2 groupes d'âge (1-3 ans/3-5 ans) et selon le mode de communication oraliste/communication globale)</p>	<p>Nucleus stratégie Speak (n = 50)</p> <p>Nucleus stratégie Speak (n = 14)</p> <p>Clarion stratégie CIS (n = 10)</p>	<p>Avant implantation, tous les 6 mois pendant 3 ans, puis 1 fois par an.</p> <p>La date de point utilisée dans l'analyse varie selon les enfants.</p>	<p>Tests d'évaluation de la compréhension et de développement du langage (pourcentage de mots correctement identifiés et cotation de la qualité du langage selon l'échelle de Reynell)</p> <p>analyse de la variance</p>	<p>La date de point utilisée dans l'analyse varie selon les enfants (recul d'utilisation, données disponibles).</p> <p>Test de compréhension (répétition de mots) : amélioration progressive du score jusqu'à 2-3 ans pour atteindre 100 %. Pour le groupe oraliste, différence significative en faveur du groupe d'enfants implantés après 3 ans ($p < 0,0006$) ; DNS pour le groupe communication globale selon l'âge.</p> <p>Test de Reynell de développement du langage :</p> <ul style="list-style-type: none"> - en compréhension, quel que soit le mode de communication, amélioration progressive du langage avec une différence significative en faveur du groupe des enfants implantés avant 3 ans parmi les enfants oralistes (proche de la compréhension des enfants normo-entendants) ; différence non retrouvée pour le groupe communication globale ; - en expression, quel que soit le mode de communication, amélioration progressive du langage sans différence significative selon le groupe d'âge d'implantation. <p>Les enfants oralistes ont un développement du langage proche du score des normo-entendants du même âge, contrairement aux enfants en communication globale.</p>		<p>L'analyse des performances selon l'âge dans cette étude est rendue délicate par les comparaisons multiples, l'absence de renseignement des effectifs. Les seuils de significativité sont donnés à titre indicatif dans ce tableau. Les résultats chiffrés des scores ne sont pas renseignés. Les résultats varient selon le test auditif utilisé. L'influence du mode de communication de l'entourage sur le développement du langage est évoquée par ces résultats.</p>

Tableau 3.11 (suite). Implants cochl aires - D tail des  tudes rapportant l' valuation des performances chez l'enfant (d'apr s HAS 2007) **(3)**.

1 ^{er} Auteur, ann�e	Type d'�tude	N	�tiologie surdit�	Caract�ristiques patients	Type d'implant	Suivi	Crit�res d'�valuation	Performances	Complications	Commentaires																																																																				
Lee et al., 2005 (181)	�tude prospective	64		Surdit� pr�linguale �ge moyen d'implantation : 6,01 ans [1,01-14,11] Crit�res d'inclusion : - surdit� profonde, - recul d'utilisation de l'implant > 1 an - communication orale Enfants r�partis en 3 groupes d'�ge d'implantation correspondant � des �tapes de scolarisation : < 3 ans (n = 15)/3-6 ans (n = 18)/> 6 ans (n = 31)	Nucleus CI 22M (n = 10) Nucleus CI24M (n = 25) Nucleus CI24CS (n = 19) Nucleus CI24RST (n = 1)	Pr�implantation, puis 6 mois et 1 fois par an jusqu'� 5 ans apr�s l'implantation	Test de reconnaissance de mots en liste ouverte (cantonais) Plusieurs versions de listes ont �t� utilis�es au long du suivi. Analyse de variance (ANOVA) sur le recul d'utilisation et l'�ge d'implantation) Comparaison entre les groupes : test de Bonferroni.	Taux de suivi � 5 ans : 24/64 (37,5 %) Score de reconnaissance vocale : Comparaisons intergroupes : pas d'analyse pr�sent�e � 5 ans. � 2 et 3 ans de recul d'utilisation, score significativement plus �lev� du groupe < 3 ans par rapport au groupe > 3 ans. Pas de diff�rence par rapport au groupe 3-6 ans		Lexique cantonais de mots utilis�s pour le score de reconnaissance vocale. Voir extrapolation � une langue latine. Comparabilit� initiale des groupes sur les autres crit�res que l'�ge et le recul d'utilisation non renseign�e. R�sultats parcellaires et taux de suivi au terme de l'�tude faible.																																																																				
											<table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th colspan="2">communication orale</th> <th colspan="2">communication globale</th> </tr> <tr> <th></th> <th>(n=25)</th> <th>(n=17)</th> <th>(n=16)</th> <th>(n=16)</th> </tr> <tr> <th></th> <th>IC<3 ans</th> <th>IC>3ans</th> <th>IC<3 ans</th> <th>IC>3ans</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>�ge moyen d'apparition de la surdit�</td> <td>0,18</td> <td>0,29</td> <td>0,18</td> <td>0,08</td> </tr> <tr> <td>�ge moyen d'implantation</td> <td>2,13</td> <td>3,89</td> <td>2,24</td> <td>3,9</td> </tr> <tr> <td>seuil moyen en audiom�trie tonale sans appareillage</td> <td>109</td> <td>108</td> <td>111</td> <td>109</td> </tr> </tbody> </table>		communication orale		communication globale			(n=25)	(n=17)	(n=16)	(n=16)		IC<3 ans	IC>3ans	IC<3 ans	IC>3ans	�ge moyen d'apparition de la surdit�	0,18	0,29	0,18	0,08	�ge moyen d'implantation	2,13	3,89	2,24	3,9	seuil moyen en audiom�trie tonale sans appareillage	109	108	111	109																																					
	communication orale		communication globale																																																																											
	(n=25)	(n=17)	(n=16)	(n=16)																																																																										
	IC<3 ans	IC>3ans	IC<3 ans	IC>3ans																																																																										
�ge moyen d'apparition de la surdit�	0,18	0,29	0,18	0,08																																																																										
�ge moyen d'implantation	2,13	3,89	2,24	3,9																																																																										
seuil moyen en audiom�trie tonale sans appareillage	109	108	111	109																																																																										
								<table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th colspan="2">A g e d ' i m p l a n t a t i o n</th> <th colspan="2">3 - 6 a n s</th> <th colspan="2">> 6 a n s</th> </tr> <tr> <th></th> <th>< 3 a n s</th> <th>3 - 6 a n s</th> <th>3 - 6 a n s</th> <th>> 6 a n s</th> <th>> 6 a n s</th> <th>> 6 a n s</th> </tr> <tr> <th></th> <th>n</th> <th>moyenne (S D)</th> <th>n</th> <th>moyenne (S D)</th> <th>n</th> <th>moyenne (S D)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Pr�op</td> <td>1 5</td> <td>0,00 (0,00)</td> <td>1 8</td> <td>3,72 (15,79)</td> <td>3 1</td> <td>4,61 (13,32)</td> </tr> <tr> <td>6 mois</td> <td>1 5</td> <td>10,33 (27,29)</td> <td>1 8</td> <td>16,50 (34,92)</td> <td>2 8</td> <td>37,18 (40,67)</td> </tr> <tr> <td>1 an</td> <td>1 4</td> <td>38,93 (42,22)</td> <td>1 6</td> <td>37,42 (43,60)</td> <td>3 1</td> <td>41,71 (42,42)</td> </tr> <tr> <td>2 ans</td> <td>1 4</td> <td>76,64 (28,71)</td> <td>1 6</td> <td>51,50 (40,95)</td> <td>2 6</td> <td>42,50 (39,97)</td> </tr> <tr> <td>3 ans</td> <td>8</td> <td>88,75 (14,02)</td> <td>1 3</td> <td>67,58 (29,28)</td> <td>2 2</td> <td>49,01 (32,82)</td> </tr> <tr> <td>4 ans</td> <td>8</td> <td>83,00 (15,38)</td> <td>1 1</td> <td>67,55 (34,05)</td> <td>1 5</td> <td>66,09 (26,24)</td> </tr> <tr> <td>5 ans</td> <td>4</td> <td>85,00 (11,94)</td> <td>1 0</td> <td>76,90 (24,28)</td> <td>1 0</td> <td>57,87 (33,34)</td> </tr> </tbody> </table>		A g e d ' i m p l a n t a t i o n		3 - 6 a n s		> 6 a n s			< 3 a n s	3 - 6 a n s	3 - 6 a n s	> 6 a n s	> 6 a n s	> 6 a n s		n	moyenne (S D)	n	moyenne (S D)	n	moyenne (S D)	Pr�op	1 5	0,00 (0,00)	1 8	3,72 (15,79)	3 1	4,61 (13,32)	6 mois	1 5	10,33 (27,29)	1 8	16,50 (34,92)	2 8	37,18 (40,67)	1 an	1 4	38,93 (42,22)	1 6	37,42 (43,60)	3 1	41,71 (42,42)	2 ans	1 4	76,64 (28,71)	1 6	51,50 (40,95)	2 6	42,50 (39,97)	3 ans	8	88,75 (14,02)	1 3	67,58 (29,28)	2 2	49,01 (32,82)	4 ans	8	83,00 (15,38)	1 1	67,55 (34,05)	1 5	66,09 (26,24)	5 ans	4	85,00 (11,94)	1 0	76,90 (24,28)	1 0	57,87 (33,34)
	A g e d ' i m p l a n t a t i o n		3 - 6 a n s		> 6 a n s																																																																									
	< 3 a n s	3 - 6 a n s	3 - 6 a n s	> 6 a n s	> 6 a n s	> 6 a n s																																																																								
	n	moyenne (S D)	n	moyenne (S D)	n	moyenne (S D)																																																																								
Pr�op	1 5	0,00 (0,00)	1 8	3,72 (15,79)	3 1	4,61 (13,32)																																																																								
6 mois	1 5	10,33 (27,29)	1 8	16,50 (34,92)	2 8	37,18 (40,67)																																																																								
1 an	1 4	38,93 (42,22)	1 6	37,42 (43,60)	3 1	41,71 (42,42)																																																																								
2 ans	1 4	76,64 (28,71)	1 6	51,50 (40,95)	2 6	42,50 (39,97)																																																																								
3 ans	8	88,75 (14,02)	1 3	67,58 (29,28)	2 2	49,01 (32,82)																																																																								
4 ans	8	83,00 (15,38)	1 1	67,55 (34,05)	1 5	66,09 (26,24)																																																																								
5 ans	4	85,00 (11,94)	1 0	76,90 (24,28)	1 0	57,87 (33,34)																																																																								

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).										
1 ^{er} Auteur , année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Manrique et al., 2004 (191)	Étude prospective longitudinale sur une série consécutive de patients	182	Surdité congénitale ou prélinguale (< 2 ans)	<p>Critères d'inclusion :</p> <ul style="list-style-type: none"> -surdité profonde prélinguale bilatérale (seuil d'audiométrie tonale > 91 dB) - pas d'autre handicap associé - pas de contre-indication à l'implantation <p>Stratification selon l'âge à l'implantation :</p> <p>gp 1 : 0-3 ans (n = 94)/gp 2 : 4-6 ans (n = 36)/gp 3 : 7-10 ans (n = 30)/gp 4 : 11-14 ans (n = 22)</p> <p>Certains patients (effectif NR) sont appareillés avec une aide auditive sur l'oreille controlatérale (appareillage bimodal)</p> <p>Comparabilité des groupes : pas de différence en termes d'audiométrie tonale préimplantation</p>	<p>NUCLEUS CI M22 (n = 86)</p> <p>NUCLEUS M CI24 (n = 96)</p>	8 ans	<ul style="list-style-type: none"> - Audiométrie tonale et tests de compréhension incluant des listes fermées (voyelles, mots), des listes ouvertes (tests dissyllabiques, phrases) adaptées à l'âge - production de parole (<i>Peabody Vocabulary Test</i>) : test de corrélation avec un lexique corrélé à l'âge Analyse statistique : comparaison de moyennes (Student, variables indépendantes $p < 0,05$) 	<p><u>Audiométrie tonale</u> : en postimplantation, seuil d'audiométrie tonale compris entre 32 et 44 dB, pas d'augmentation significative au cours des 8 ans</p> <p><u>Audiométrie vocale en liste fermée</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - reconnaissance de voyelles : score compris entre 53 et 98 %, avec des scores supérieurs pour les enfants implantés avant 7 ans et une progression au fil du suivi chez ces enfants (plus rapide < 4 ans) - test de mots dissyllabiques réalisé sans support visuel dès que les enfants acquièrent le langage : score décroissant selon les groupes d'âge d'implantation entre 8 et 91 %. Supériorité et progression plus rapide du groupe 1 (85-91 %) par rapport au groupe 2 (60 %). Pour les groupes 3 et 4, le score est inférieur à 20 % (la lecture labiale doit être associée). <p>Âge critique défini par les résultats de cette série : 6 ans avec des résultats supérieurs pour les implantations réalisées avant 4 ans.</p> <ul style="list-style-type: none"> - production de la parole : les enfants du groupe 1 ont un langage proche de la normale, ce qui n'est pas le cas pour les autres groupes. <p>Rq : les effectifs à chaque période d'évaluation ne sont pas rapportés</p>	<p>Analysées par tranche d'âge sur une période de 5 ans après l'implantation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - < 2 ans : aucune complication majeure ; - 2-5 ans : ulcération cutanée imposant une reprise chirurgicale (n = 1) ; échec imposant une réimplantation (n = 3) 	<p>Analyse par sous-groupes d'âge : 0-1 an (n = 37) ; 2-3 ans (n = 63) ; 4-5 ans (n = 26)</p> <p>Les résultats ne sont disponibles selon les dates de suivi que pour un petit échantillon de sujets. Ils ne sont pas rapportés.</p>

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Nikolopoulos et al., 2004 (187)	Étude prospective monocentrique sur un échantillon non aléatoire de patients inclus dans la cohorte Nottingham.	51	Surdit� cong�nitale (n = 25) surdit� pr�linguale postm�ningitique (n = 22) autre (n = 4)	27 gar�ons (53 %)/24 filles (47 %) �ge de survenue de la surdit� : m = 5 mois [0-20 mois] �ge � l'implantation : m = 4 ans [21 mois-5,8 ans] Caract�ristiques identifi�es selon les 12 crit�res du <i>Nottingham version of Children's Implant Profile</i> (NCHIP) : �ge, ant�riorit� de la surdit�, crit�res cliniques et radiologiques, �valuation audiom�trique, capacit�s de parole et langage, handicap associ�s, structure et soutien familial, environnement �ducatif, <i>availability of support services</i> , attentes de l'enfant et de la famille, fonction cognitive, m�thode d'apprentissage <u>crit�res d'inclusion</u> : - surdit� pr�linguale (< 2 ans) - �ge � l'implantation < 6 ans - seuils > 60 dB sur les fr�quences vocales	Nucleus	R�sultats � 3 ans et 4 ans	CAP (<i>Categories of Auditory Performance</i>) : mesure globale de la compr�hension en pratique quotidienne (score le plus bas correspondant � la non-perception des soins environnementaux, le score le plus �lev� correspondant � la possibilit� d'utiliser le t�l�phone avec un interlocuteur inconnu). CDT (<i>Connected Discourse Tracking</i>) : mesure de la perception de la parole en champ libre correspondant � la lecture d'histoires sur 3 niveaux de difficult�s linguistiques dans une position emp�chant l'enfant d'utiliser la lecture labiale. L'enfant doit r�p�ter les phrases 1 � 1. Tests statistiques utilis�s : - CDT : coefficient de corr�lation de Pearson utilis�. - CAP : test non param�trique (<i>Spearman rank</i>) ajustement sur les covariables du NCHIP (analyses de r�gression multiples).	Influence des crit�res du NCHIP : - sur le test CAP : L'ant�riorit� de la surdit� et la m�thode d'apprentissage sont les plus importants facteurs influen�ant le r�sultat du test CAP (29 % de la variance � 3 ans, et 31 % � 4 ans) - sur le test CDT : apr�s 3 ans d'utilisation de l'implant, la structure, le soutien familial et la m�thode d'apprentissage sont les plus importants facteurs influen�ant le r�sultat du test CDT (42 % de la variance � 3 ans) ; � 4 ans, la m�thode d'apprentissage et l'�ge � l'implantation repr�sentent 35 % de la variance.	Non renseign�es	Description des facteurs influen�ant les performances audiom�triques : pr�pond�rance de la m�thode d'apprentissage. Autres facteurs pr�dictifs importants : ant�riorit� de la surdit�, �ge � l'implantation (sup�riorit� chez les enfants implant�s pr�cocement), structure/soutien familial. Int�r�t pour la d�finition des crit�res d'�ligibilit�, et l'encadrement des centres.

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Papsin et al., (182)	Série monocentrique comparative sur un échantillon non aléatoire de patients	66	Surdité congénitale	Patients implantés dans un centre à partir de 1989 (exhaustivité non renseignée) 35 filles/31 garçons seuils audiométrie tonale compris entre 95 et 120 dB (meilleure oreille) âge moyen d'implantation = 6 ans [1,9-15,4] recul moyen d'utilisation = 39 mois	Nucleus M22	Suivi annuel des patients implantés pendant les 4 années qui suivent l'implantation	Perception de la parole : - liste fermée : WIPI (<i>Word Intelligibility by Picture Identification</i>) - liste ouverte : PBK (<i>Phonetically Balanced Kindergarten</i>) - TAC (<i>test of Auditory Comprehension</i>) intégrant les fonctions cognitives et la mémorisation	Patients implantés dans un centre à partir de 1989 (exhaustivité non renseignée). Les résultats rapportés sont parcellaires : selon les tests et la date de suivi, entre 16 et 46 scores de patients sont rapportés sur les 66 patients pris en compte. Analyses multiples en stratifiant les résultats en 2 groupes selon l'âge à l'implantation. Les effectifs en résultant sont déséquilibrés. Amélioration des scores tout au long des 4 années de suivi. Les histogrammes des scores sont présentés répartissant les résultats selon l'âge d'implantation < ou > 4 ans, puis idem pour 5, 6 et 7 ans.		Séries rapportant des implantations réalisées à partir de 1989. Résultats en faveur d'une implantation précoce. Cette série concerne des enfants atteints de surdité congénitale. Les implantations réalisées avant l'âge de 4 ans dans cette série sont marginales. À mettre en relation avec l'évolution des pratiques depuis 1989.

Tableau 3.11 (suite). Implants cochléaires - Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant (d'après HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Sainz et al., 2003 (176)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données internationale constituée par MED EL	140	- non renseignée (n = 71) - génétique (n = 41) - syndrome Waardenburg (n = 10) - méningite (n = 7) - ototoxicité (n = 5) - infection virale (n = 6)	<u>Critères d'inclusion dans l'analyse</u> : les enfants ont été sélectionnés sur les 400 enfants issus de la base de données Med EI (Europe et Amérique du Sud) par les critères suivants : - surdité profonde bilatérale ; - appareillage prélingual ; - absence de comorbidités neurologiques ou cognitives associées ; - implantations réalisées avant février 2000 pour bénéficier d'un recul d'utilisation de 2 ans. <u>Caractéristiques des enfants</u> : 73 garçons/67 filles âge médian : 6 ans [1,6-17,5] seuil auditif sans appareillage : 19,4 db (SD : 10,1) entre 0,5 et 4 Hz répartition en 4 groupes selon l'âge à l'implantation : < 3 ans, 3-6, 6-10, > 10 ans (effectifs non renseignés)	Med EI C40Med EI C40 +	2 ans	tests audiométriques issus de la batterie de tests EARS (<i>Evaluation of Auditory Responses to Speech</i>) : - <i>Listening Progress Profile</i> (LiP) : discrimination et identification de sons environnementaux, phonèmes et instruments de musique ; - <i>Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic Test</i> (MTP) : identification d'une série de mots et du nombre de syllabes. Analyse statistique : ajustement sur les covariables par ANOVA (durée d'utilisation, âge d'implantation)	Test Lip : 1 mois après activation, amélioration significative, puis progression sur les 2 ans de suivi (différences de progression selon l'âge d'implantation). Test MTP : 3 mois après activation, différence significative (après une chute à J2), puis progression jusqu'à 2 ans. Les comparaisons entre les groupes ne couvrent pas toute la période de suivi.	NR	Suivi à 2 ans d'une cohorte d'enfants stratifiés selon l'âge. Les comparaisons entre les groupes ne couvrent pas toute la période de suivi. Effectifs par tranche d'âge non renseignés. Différences selon l'âge à 2 ans non renseignées.

Tableau 3.11 (suite). Implants cochl aires - D tail des  tudes rapportant l' valuation des performances chez l'enfant (d'apr s HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur, ann�e	Type d'�tude	N	�tiologie surdit�	Caract�ristiques patients	Type d'implant	Suivi	Crit�res d'�valuation	Performances	Complications	Commentaires
Schauwers et al., 2004 (144)	S�rie prospective sur une s�rie cons�cutive d'enfants implant�s tr�s pr�cocement (6-18 mois)	10	Cong�nitale	Seuils d'audiom�trie tonale > 90 dB port pr�alable d'un appareillage auditif 1 � 4 mois apr�s d�pistage de la surdit� sauf pour 1 enfant (appareillage 8 mois apr�s dans ce cas) �chec de cet appareillage Un groupe-contr�le d'enfants normo-entendants est constitu�	Nucleus M24	1 an	�valuation des vocalisations des enfants lors d'enregistrements vid�o (pr�lexicales et lexicales) perception auditive : score CAP (<i>Categories of Auditory Performances</i>) correspondant � 7 niveaux. Le niveau 0 correspond � l'absence de r�action aux sons environnants ; le niveau 7 � l'utilisation du t�l�phone avec un interlocuteur familial. Discrimination des phon�mes Analyses r�alis�es selon le recul d'activation de l'implant et l'�ge de l'enfant � l'activation.	�ge de d�but des babilllements : 30,8 mois [18-43] <i>versus</i> 6-8 mois pour les enfants normo-entendant ; corr�lation entre l'�ge de d�but des babilllements et l'�ge d'activation de l'implant ; absence de corr�lation entre le d�lai d'apparition des babilllements et le recul d'utilisation, score CAP : 1 an apr�s l'implantation, 8/10 enfants ont atteint le score de 5 ou 6. Les enfants implant�s avant l'�ge de 1 an atteignent le score CAP des normo-entendants 3 mois postimplantation ; discrimination des phon�mes : avant implantation, aucun phon�me per�u ; � 6 et 12 mois postimplantation, la plupart des phon�mes sont per�us (selon les enfants, �valuation faite � 6 et/ou 12 mois). Pour certains phon�mes et pour certains enfants, l'�valuation n'est pas disponible.		Limites d'interpr�tation compte tenu de la m�thodologie de cette s�rie. Les r�sultats de cette s�rie d'enfants implant�s tr�s pr�cocement (6-18 mois) sugg�rent que le d�veloppement des babilllements et de la perception auditive (score CAP) sont d'autant plus proches du d�veloppement des enfants normo-entendants que l'implantation est pr�coce. � mettre en regard des limites (faisabilit� de l'implantation, crit�res d'�valuation) chez le jeune enfant.

Tableau 3.11 (suite). Implants cochl aires - D tail des  tudes rapportant l' valuation des performances chez l'enfant (d'apr s HAS 2007) (3).

1 ^{er} Auteur , ann�e	Type d'�tude	N	�tiologie surdit�	Caract�ristiques patients	Type d'implant	Suivi	Crit�res d'�valuation	Performances	Complications	Commentaires
Staller et al., 2002 (183)	S�rie multicentrique des implantations r�alis�es dans 46 centres aux �tats-Unis	25 6	Non d�crite (cong�nitale ou acquise selon les enfants)	<u>Crit�res d'inclusion :</u> - enfants de 12 � 24 mois avec une surdit� neurosensorielle bilat�rale profonde et un plafonnement du d�veloppement auditif - enfants de 25 mois � 17 ans selon les m�mes crit�res avec un score de reconnaissance de mots < = 30 % (tests MNLTL, LNT)	Nucleus 24 Contour Strat�gies de codage : ACE, SPEAK, CIS	3 et 6 mois apr�s activation	Reconnaissance vocale : test adapt� � l'�ge - enfants de 25 mois � 4 ans : version adapt�e du ESP (<i>Early speech Perception</i>), GASP (<i>Glendonald Auditory Screening Procedure</i>), MLNT, MAIS (<i>Meaningful Auditory Integration Scale</i>) - enfants > 5 ans : ESP, GASP, LNT (mots monosyllabiques) , HINT-C (<i>Hearing In Noise Test for Children</i>), MAIS	Sauf pour 2 enfants ayant une ossification cochl�aire post- m�ningitique, toutes les �lectrodes ont �t� ins�r�es. Audiogramme rapport� sur une minorit� de patients implant�s : en pr�implantation, 44/82 (65,8 % des patients pour lesquels cette information est disponible) avaient une audition mesurable sur au moins 1 fr�quence. 1 mois apr�s implantation, pr�servation de cette audition r�siduelle pour 29/54 (44 %) de ces sujets. L'�valuation de la perception est rapport�e sur des effectifs parcellaires.	Non rapport�es	Nouvelle g�n�ration d'implant : �lectrode p�rimodiolaire Contour visant � faciliter l'insertion et taille r�duite du r�cepteur- stimulateur par rapport au Nucleus 24. Limites d'interpr�tation des performances compte tenu des fluctuations d'effectifs majeures.

Tableau 3.12. Implants cochl aires –  tudes cliniques post rieures   d cembre 2006 et apportant des  l ments nouveaux par rapport aux revues syst matiques pr c demment d crites (efficacit  selon l' ge d'implantation)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Hayes 2009 (199) �tats-Unis	Suivi longitudinal d'une s�rie de cas issus d'une �cole priv�e pour enfants sourds proposant un programme dont le mode de communication principal est l'anglais parl�.	n = 65 enfants sourds ayant re�u un implant cochl�aire �ge moyen � l'implantation: 2,69 ± 0,9 an [1,1 ; 4,8] �ge de survenue de la surdit� < 3 ans surdit� isol�e quotient d'intelligence non verbale (<i>Wechsler</i> : 108 [89-140] Parents tr�s investis, niveau d'�ducation : 16,4 ± 3,3 ans en moyenne [12-21] 6 enfants ont au moins un parent sourd	Vocabulaire (langue parl�e) : <i>Peabody Picture Vocabulary Test (PBVT)</i> Test r�alis� en moyenne tous les ans (1 ^{er} test en moyenne � 5,1 ans [2,8 ;9,1 ans]. Score standardis� sur l'�ge (score moyen d'enfants entendants de m�me �ge : 100 ± 15).	Test initial moyen � l'entr�e � l'�cole : 61,39 (enfants entendants de m�me �ge : 100, p < 0,01) ; l'�ge d'implantation n'est pas un facteur pr�dictif du score de vocabulaire � l'entr�e � l'�cole. Augmentation annuelle moyenne : 7,85 points (enfants entendants de m�me �ge : 0, p < 0,01) : les progr�s effectu�s en vocabulaire par les enfants sourds en un an permettent de r�duire son retard d'acquisition de vocabulaire comparativement aux enfants entendants ; la courbe de progression est significativement diff�rente selon l'�ge d'implantation (p < 0,001), les enfants implant�s plus pr�cocement ont une progression plus rapide et rattrapent une partie de leur retard initial de d�veloppement du vocabulaire plus vite que les enfants implant�s plus tardivement.	Le sexe, le niveau scolaire �lev� des parents ou l'intelligence non verbale n'�taient pas associ�s au niveau de vocabulaire initial ou � la courbe de progr�s du langage. Un mod�le de r�gression multivari�e prenant en compte le niveau de vocabulaire initial, la courbe lin�aire des progr�s et la courbe quadratique des progr�s montre que les r�sultats attendus (et non observ�s) apr�s 3 ans d'implantation pour des enfants ayant un score initial de 55/100 au PPVT se situent entre 65/100 pour les enfants implant�s � 4 ans, 80/100 pour les enfants implant�s � 2 ans et 90/100 pour les enfants implant�s � 1 an. Ces diff�rences s'amenuisent apr�s 6 ans d'implantation.

Tableau 3.12. Implants cochl aires –  tudes cliniques post rieures   d cembre 2006 et apportant des  l ments nouveaux par rapport aux revues syst matiques pr c demment d crites (efficacit  selon l' ge d'implantation)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Holt 2008 (201) �tats-Unis	Suivi longitudinal d'une s�rie de cas monocentrique	n = 96 enfants pr�sentant une surdit� neurosensorielle cong�nitale bilat�rale, sans d�ficience associ�e et implant�s avant 4 ans Gr 1 : n = 6 implantation entre 6 et 12 mois Gr 2 : n = 32 implantation entre 13 et 24 mois Gr 3 : n = 37 implantation entre 25 et 36 mois Gr 4 : n = 21 implantation entre 37 et 48 mois Suivi jusqu'� 3 ans pour le groupe 1, jusqu'� 8 ans pour les autres groupes	Tests avant implantation, puis environ tous les 6 mois ensuite ; les tests �taient pr�sent�s dans une pi�ce calme, par une orthophoniste, � un niveau approximatif de 70 dB SPL. Analyse multivari�e de trajectoire d�veloppementale � partir : - d'un test de compr�hension oral uniquement (<i>Mr. Potatoe Head</i>) - de l'�chelle de d�veloppement du langage de Reynell, pr�sent� oralement avec soutien visuel (lecture labiale ou anglais sign�). Les r�ponses donn�es oralement ou sign�es �taient accept�es. Les enfants n'atteignant pas le seuil plancher de l'�chelle de Reynell �taient �valu�s � partir d'un questionnaire parental : <i>MacArthur Communicative Development Inventory</i> (MCDI). Les donn�es de MCDI permettaient d'obtenir un score pr�dictif du Reynell.	1-Test de compr�hension (<i>Mr. Potatoe Head</i>) Pas de diff�rence significative entre les trajectoires de d�veloppement de la compr�hension orale du groupe 1 (implant�s avant 1 an) et du groupe 2 (implant�s entre 1 et 2 ans) ; diff�rences significatives entre les trajectoires de d�veloppement des groupes 2 versus 3, et 3 versus 4, en faveur des enfants implant�s plus pr�cocement (environ 15 points de diff�rence entre les diff�rences moyennes de d�veloppement). En moyenne, les courbes de d�veloppement de la compr�hension orale des enfants implant�s restent inf�rieures � celles des enfants entendants, quel que soit l'�ge d'implantation, m�me si quelques enfants dans chacun des groupes parviennent � la moyenne des enfants entendants. La pente des courbes de d�veloppement de la compr�hension orale diff�re significativement selon le mode de communication (coef* = 0,53, p = 0,001 ; d�veloppement plus rapide de la compr�hension orale si communication orale <i>versus</i> communication totale) ; le seuil auditif, l'�ge � l'implantation et les revenus familiaux n'ont pas d'influence significative sur la compr�hension orale de mots. 2- D�veloppement du langage (Reynell ou MacArthurCDI) Pas de diff�rence significative entre les trajectoires de d�veloppement du langage du groupe 1 (implant�s avant 1 an) et du groupe 2 (implant�s entre 1 et 2 ans) ; diff�rences significatives entre groupes 2 versus 3, et 3 versus 4, en faveur des enfants implant�s plus pr�cocement. Retard d'acquisition du langage (d�veloppement inf�rieur � - 2 �carts-types de la moyenne d'enfants entendants de m�me �ge) pour une vaste majorit� des enfants, quel que soit l'�ge d'implantation ; plus grande proportion d'enfants ayant un d�veloppement du langage compris entre -2 �carts-type et la moyenne des enfants entendants de m�me �ge pour les enfants implant�s pr�cocement. La pente des courbes de d�veloppement du langage (expressif et r�ceptif) diff�re significativement selon l'�ge � l'implantation (coef* = -0,01, p < 0,001 ; d�veloppement plus rapide si �ge d'implantation plus pr�coce), et les revenus familiaux ; le mode de communication et le seuil auditif n'ont pas d'influence	- Pas de diff�rence significative initiale entre les groupes au regard du seuil auditif, du sexe, des revenus familiaux et du mode de communication utilis� (uniquement oral ou communication totale de type anglais sign�) ; - 5 % d'enfants ont chang� leur mode de communication au cours du suivi, sans que le sens de ce changement ne soit pr�cis� (communication orale vers totale ou le contraire) ; - 15 % des donn�es entr�es dans le mod�le multivari� ont �t� extrapol�es � partir des r�sultats au <i>MacArthur inventory</i> ; - les conditions du test diff�rent sensiblement d'une situation quotidienne (pi�ce calme, 70 dB SPL) - les diff�rences observ�es selon le mode de communication pourraient �tre li�es au fait que le test est d�livr� dans le mode de communication habituel de l'enfant ; - faible puissance pour les comparaisons entre les enfants implant�s avant 1 an et les enfants implant�s entre 1 et 2 ans - une grande variabilit�

Tableau 3.12. Implants cochl aires –  tudes cliniques post rieures   d cembre 2006 et apportant des  l ments nouveaux par rapport aux revues syst matiques pr c demment d crites (efficacit  selon l' ge d'implantation)

1 ^{er} Auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
				significative sur le d�veloppement du langage. (*coef = coefficient des moindres carr�s)	individuelle est constat�e sur les courbes pr�sent�es.
Myamoto 2008 (198) �tats-Unis	�tude transversale r�trospective avec comparaison selon l'�ge d'implantation Intervention entre 1994 et 2007	n = 91 Enfants sourds de moins de 3 ans � l'implantation cochl�aire ; seuil auditif non pr�cis� ; pas de troubles associ�s ; langue maternelle : anglais Gr 1 : n=8 implantation avant 12 mois Gr 2 : n=38 implantation entre 12 et 23 mois Gr 3 : n= 45 implantation entre 24 et 36 mois	Compr�hension et expression en langue orale apr�s 2-3 ans de suivi (�chelle de Reynell). Score relatif par rapport � la r�f�rence moyenne des enfants entendants de m�me �ge.	Score moyen en compr�hension Gr 1 : 0,64 Gr 2 : 0,69 Gr 3 : 0,59 Diff�rence non significative Score moyen en expression Gr 1 : 0,70 Gr 2 : 0,68 Gr 3 : 0,56 Diff�rence non significative (score moyen de r�f�rence des enfants entendant de m�me �ge = 1)	Perdus de vue non explicit�s (Gr 1 : n = 2 ; Gr 2 : n = 5 ; Gr 3 : n = 6). Pas d'ajustement sur d'eventuels biais de confusion. Faible puissance.

Tableau 3.12. Implants cochléaires – Études cliniques postérieures à décembre 2006 et apportant des éléments nouveaux par rapport aux revues systématiques précédemment décrites (efficacité selon l'âge d'implantation)

1 ^{er} Auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires
Sanchez 2006 (197) France	Suivi longitudinal multicentrique de 50 cas consécutifs entre avril 1998 et décembre 1999	Enfants sourds de moins de 7 ans Surdité profonde, sauf un cas de surdité sévère. Surdité congénitale (78 %) ou acquise avant 1 an (16 %), non précisé (6 %). Âge médian au diagnostic : 10-12 mois. Diagnostic après 2 ans : n = 4. Âge à l'implantation : Gr 1 : < 3 ans : n = 32 (âge minimum : 21 mois). Gr 2 : Entre 3 et 4 ans : n = 10. Gr 3 : > 4 ans : n = 8 Niveau d'étude des parents : 42 % CAP-BEP, 19 % bac + 2, 14 % bac, 11 % bac + 5, 10 % sans formation, 5 % sans réponse. Bonne maîtrise du français oral et écrit pour plus de 93 % des parents. Bonne maîtrise de la LSF : 23 % des mères, 5 % des pères. Aucune connaissance de la LSF : 36 % des mères, 43 % des pères.	Perception auditive dans des situations quotidiennes (échelle MAIS) Perception de phonèmes, mots, phrase en liste ouverte et fermée Compréhension (VOCIM et EVIP pour le lexique ; KHOMSI et ECOSSE pour la syntaxe) Épisodes narratifs au cours du « récit de la grenouille » Équilibre affectif (profil socio-affectif)	MAIS : Évolution significative intragroupe au cours du temps. Différence significative intergroupe à 36 mois postimplantation en faveur des enfants implantés après 3 ans Perception de phrase en liste ouverte (% de réponses correctes) : À 60 mois postimplantation : Gr 1 : 80 % Gr 2 : 60 % Gr 3 : 60 % Différence significative (p < 0,001) Compréhension (n = 40 et non 50) : 55 % (54 %) ont un score (respectivement score lexical et score syntaxique) compris entre -2 et + 0,5 écart-type par rapport au score moyen des enfants entendants de même âge ; 45 % (46 %) ont un retard (score inférieur à -2 écart-type) Différence significative à 60 mois post-implant en faveur du groupe implanté avant 3 ans. Épisodes narratifs L'augmentation du nombre de mots produits est très lente entre 12 et 24 mois post-implant, augmente significativement entre 24 et 36 mois et se stabilise après 48 mois post-implant. Pas de différence significative entre les groupes. Équilibre affectif (n = 47) 58 % ont montré un fonctionnement socio-affectif parfaitement normal. 42 % présentent une difficulté du comportement socio-affectif sur un ou plusieurs facteurs ; 13 % ont un score global d'adaptation anormale qui était éventuellement présent avant l'implantation. Un seul enfant ayant un score anormal en post-implant avait un score normal avant implant.	Compréhension : test effectué sur 40 enfants (7 perdus de vue et 3 dont la compréhension est insuffisante pour être testée) Les évaluations psychiques ont été effectuées avant (en rétrospectif) et après implantation pour 11 enfants sur les 50 ; 28 enfants / 50 ont eu un suivi longitudinal du PSA.

1^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires												
Jessop 2007 (204) Afrique du Sud	<p>Étude transversale descriptive</p> <p>Décrire les caractéristiques et les résultats de l'implantation cochléaire des enfants ≤ 16 ans inclus dans le <i>Pretoria Cochlear Implant Program</i> (PCIP) et de leur famille du point de vue des parents et de leurs soignants</p>	<p>n = 45</p> <p>Parents ou soignants d'enfants ayant un implant cochléaire, inclus dans le PCIP, d'âge ≤ 16 ans</p> <p>71/73 parents contactés par courrier</p> <p>Taux de réponse au questionnaire : 45/71 (63 %)</p> <p>Caractéristiques des enfants : blancs : 91 % ; filles : 49 % ; vivant avec les 2 parents 76 % ; ayant au moins 1 collatéral 73 % ; le plus jeune enfant de la fratrie : 64 % ; 2 langues parlées à la maison (afrikaan et anglais)</p> <p>Étiologie de la surdité : inconnue 38 % ; méningite 9 % ; génétique 9 % ; complication prénatale 7 % ; détresse fœtale 7 % ; héréditaire 7 % ; rubéole congénitale 7 % ; autres 16 %.</p> <p>Surdité acquise : 16 % ; congénitale : 84 %.</p> <p>Progressive : 28 % des enfants.</p> <p>Surdité suspectée par les parents à 12 mois : 62 % ; à 44 mois : 100 %.</p> <p>Surdité diagnostiquée à 6 mois : 4 %.</p> <p>Âge d'implantation : 1 à 10 ans, la majorité avant 5 ans.</p> <p>Côté d'implantation droit : 60 % ; bilatéral : 4 %.</p> <p>Port d'une aide auditive du côté non implanté : 44 %.</p>	<p>Type de scolarisation</p> <p>Utilisation de l'implant cochléaire</p> <p>Niveau de communication</p> <p>Développement de l'audition (<i>Listening Progress Profile of Environmental Sounds Scale</i>)</p> <p>Niveau d'intelligibilité du langage de l'enfant (<i>Speech Intelligibility Rating Scale</i>)</p>	<p>Scolarisation en école ordinaire : 19/45</p> <p>Scolarisation en école spécialisée : 24/45</p> <p>Enfant non scolarisé : 2/45</p> <p>Utilisation de l'implant : durant toute la période d'éveil pour tous les enfants</p> <p>Performance auditive : 93 % des enfants capables de détecter la musique, leur prénom et leur nom, des bruits légers et la voix chuchotée, moins d'enfants capables de différencier ces bruits.</p> <p>Mode de communication : Langue des signes : 11 % Langue des signes et langue parlée : communication totale, 22 % Exclusivement oral : 67 %</p> <p>Intelligibilité du langage (<i>Speech Intelligibility Rating Scale</i>) :</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>Maternelle</th> <th>Primaire</th> <th>Collège</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>École ordinaire</td> <td>n = 6 SIR 2 à 5</td> <td>n = 10 SIR 5 (7/10) SIR 4 (3/10)</td> <td>n = 3 SIR 5</td> </tr> <tr> <td>École spécialisée</td> <td>n = 11 SIR 5 (1/11) SIR 4 (3/11) SIR 3 (1/11) SIR 2 (3/11) SIR 1 (3/11)</td> <td>n = 9 SIR 5 (3/9) SIR 4 (2/9) SIR 3 (3/9) SIR 1 (1/9)</td> <td>n = 4 SIR 1 (1/4) SIR 4 (2/4) SIR 3 (1/4)</td> </tr> </tbody> </table>		Maternelle	Primaire	Collège	École ordinaire	n = 6 SIR 2 à 5	n = 10 SIR 5 (7/10) SIR 4 (3/10)	n = 3 SIR 5	École spécialisée	n = 11 SIR 5 (1/11) SIR 4 (3/11) SIR 3 (1/11) SIR 2 (3/11) SIR 1 (3/11)	n = 9 SIR 5 (3/9) SIR 4 (2/9) SIR 3 (3/9) SIR 1 (1/9)	n = 4 SIR 1 (1/4) SIR 4 (2/4) SIR 3 (1/4)	<p>Questionnaire postal à choix multiple.</p> <p>Étude pilote pour affiner et ajuster le questionnaire auprès d'une mère d'un enfant trop âgé pour participer.</p> <p>Les implantations cochléaires sont réalisées dans le secteur privé.</p> <p>Population non représentative de la population des enfants d'Afrique du Sud ayant une surdité bilatérale sévère.</p>
	Maternelle	Primaire	Collège														
École ordinaire	n = 6 SIR 2 à 5	n = 10 SIR 5 (7/10) SIR 4 (3/10)	n = 3 SIR 5														
École spécialisée	n = 11 SIR 5 (1/11) SIR 4 (3/11) SIR 3 (1/11) SIR 2 (3/11) SIR 1 (3/11)	n = 9 SIR 5 (3/9) SIR 4 (2/9) SIR 3 (3/9) SIR 1 (1/9)	n = 4 SIR 1 (1/4) SIR 4 (2/4) SIR 3 (1/4)														

Tableau 3.13. Implants cochl�aires - Points de vue des parents					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
<p>Watson 2008 (207) Royaume-Uni</p>	<p>�tude transversale quantitative et qualitative</p> <p>Fournir des informations sur le mode de communication utilis� par et avec leurs enfants, avant l'implantation cochl�aire et au moment de l'�tude</p> <p>Le mode de communication a-t-il chang� depuis l'implantation ? Dans l'affirmative, quelles sont, selon les parents, les raisons de ce changement ?</p>	<p>n = 142</p> <p>�ge moyen � l'implantation : 54 mois</p> <p>2/142 enfants n'utilisent pas leur implant</p>	<p>Mode de communication formalis� en utilisant une �chelle de Lickert en 5 points :</p> <ul style="list-style-type: none"> - enti�rement par langue parl�e ; - principalement par langue parl�e ; - autant par langue parl�e que par langue des signes ; - principalement par langue des signes ; - enti�rement par langue des signes. <p>Raisons du changement explor�es :</p> <ul style="list-style-type: none"> - par 10 propositions sur lesquelles les parents donnent leur opinion (sur autant qu'ils veulent) avec une �chelle de Lickert en 5 points (tout � fait d'accord ; plut�t d'accord ; indiff�rent ; plut�t pas d'accord ; pas du tout d'accord) ; - par commentaires libres. 	<p>Mode de communication apr�s l'implantation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - 113/142 bas� principalement ou enti�rement sur la langue parl�e ; - 6/142 bas� principalement ou enti�rement sur la langue des signes - 20/142 pas de modification entre avant et apr�s implantation ; - 3 enfants ayant �t� implant�s tr�s jeunes ne communiquaient pas avant l'implantation (ni par langue parl�e, ni par signes). <p>119 familles ont indiqu� un changement. Parmi elles, 4 n'ont pas pr�cis� les raisons ; 14 n'ont pas cot� chacune des 10 propositions.</p> <p>Les raisons du changement sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> - « Je veux utiliser le moyen le plus efficace pour communiquer avec mon enfant » : 84 % tout � fait d'accord et 9 % plut�t d'accord ; - « Je veux utiliser la langue qui sera le plus vraisemblablement utile � mon enfant dans l'avenir » : 71 % tout � fait d'accord et 20 % plut�t d'accord ; - « Mon enfant pr�f�re utiliser la langue parl�e » : 46 % tout � fait d'accord et 24 % plut�t d'accord ; <p>50 % des familles veulent que leur enfant connaissent la langue des signes parce qu'ils font partie de la communaut� des sourds (indiff�rents 26 %) ; et</p> <p>50 % des parents veulent utiliser le mode de communication avec lequel ils ont eux-m�mes le plus d'exp�rience.</p> <p>50 % ne sont pas d'accord sur le fait que :</p> <ul style="list-style-type: none"> - la langue des signes para�t �tre une g�ne � l'apprentissage de la langue parl�e (indiff�rents 20 %) ; - la langue parl�e para�t �tre une g�ne � l'apprentissage de la langue des signes (indiff�rents 24 %). <p>Commentaires libres des parents (au total 99) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● concernant l'utilisation de la langue des signes - importance particuli�rement au d�but de l'apprentissage de la langue parl�e (qu'il s'agisse du <i>British Sign Language</i> ou des signes associ�s � la langue parl�e) ; - par la suite, int�r�t de la langue des signes pour aider la communication quand l'utilisation de la langue parl�e est difficile, par exemple, � la piscine, pour apprendre du vocabulaire nouveau, ou pour clarifier des propos. ● Int�r�t de continuer � communiquer par les signes (30/99 commentaires). <p>Int�r�t pour les enfants d'�tre � la fois <i>fluent</i> pour la langue parl�e et la langue des signes, et cela au moment de l'�tude et dans l'avenir (souhait des parents ou opinion de l'enfant lui-m�me) ;</p> <p>L'utilisation de la communication totale (ie : langue parl�e accompagn�e de signes) (12/33) facilite l'apprentissage de la langue parl�e.</p>	<p>Questionnaire envoy� aux familles de tous les enfants du <i>Nottingham Cochlear Implant Programme</i> implant�s au moins 5 ans avant (n = 288)</p> <p>Taux de r�ponse au questionnaire : 142/288 (49 %)</p> <p>Comparaison des r�pondants et des non-r�pondants : pas de diff�rence concernant l'�ge moyen d'implantation, la perception mesur�e par le <i>Categories of Auditory Performance Test</i>, le sexe des enfants.</p> <p>Nature de la langue des signes non pr�cis�e (<i>British Sign Language</i>, ou communication totale ou simultan�e).</p>

Tableau 3.13. Implants cochl�aires - Points de vue des parents					
1 ^{er} auteur , ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
<p>Watson 2008 (207) Royaume Uni</p>	<p>�tude transversale quantitative et qualitative</p> <p>Fournir des informations sur le mode de communication utilis� par et avec leurs enfants, avant l'implantation cochl�aire et au moment de l'�tude</p> <p>Le mode de communication a-t-il chang� depuis l'implantation ? Dans l'affirmative, quelles sont selon les parents les raisons de ce changement ?</p>	<p>n = 142</p> <p>�ge moyen � l'implantation : 54 mois</p> <p>2/142 enfants n'utilisent pas leur implant</p>	<p>Mode de communication formalis� en utilisant une �chelle de Lickert en 5 points :</p> <ul style="list-style-type: none"> - enti�rement par langue parl�e ; - principalement par langue parl�e ; - autant par langue parl�e que par langue des signes ; - principalement par langue des signes ; - enti�rement par langue des signes. <p>Raisons du changement explor�es</p> <ul style="list-style-type: none"> - par 10 propositions sur lesquelles les parents donnent leur opinion (sur autant qu'ils veulent) avec une �chelle de Lickert en 5 points (tout � fait d'accord ; plut�t d'accord ; indiff�rent ; plut�t pas d'accord ; pas du tout d'accord) - par commentaires libres 	<p>Mode de communication apr�s l'implantation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - 113/142 bas� principalement ou enti�rement sur la langue parl�e ; - 6/142 bas� principalement ou enti�rement sur la langue des signes - 20/142 pas de modification entre avant et apr�s implantation ; - 3 enfants ayant �t� implant�s tr�s jeunes ne communiquaient pas avant l'implantation (ni par langue parl�e, ni par signes) <p>Pour les 119 familles ayant indiqu� un changement. Parmi elles, 4 n'ont pas pr�cis� les raisons ; 14 n'ont pas cot� chacune des 10 propositions.</p> <p>Les raisons du changement sont que :</p> <ul style="list-style-type: none"> - « Je veux utiliser le moyen le plus efficace pour communiquer avec mon enfant » 84 % tout � fait d'accord et 9 % plut�t d'accord ; - « Je veux utiliser la langue qui sera le plus vraisemblablement utile � mon enfant dans l'avenir » 71 % tout � fait d'accord et 20 % plut�t d'accord ; - « Mon enfant pr�f�re utiliser la langue parl�e » 46 % tout � fait d'accord et 24 % plut�t d'accord ; 50 % des familles veulent que leur enfant connaissent la langue des signes parce qu'ils font partie de la communaut� des sourds (indiff�rents 26 %) ; et 50 % des parents veulent utiliser le mode de communication avec lequel ils ont eux-m�mes le plus d'exp�rience. 50 % ne sont pas d'accord avec le fait que : <ul style="list-style-type: none"> - la langue des signes para�t �tre une g�ne � l'apprentissage de la langue parl�e (indiff�rent 20 %) ; - la langue parl�e para�t �tre une g�ne � l'apprentissage de la langue des signes (indiff�rent 24 %). <p>Commentaires libres des parents (au total 99)</p> <ul style="list-style-type: none"> ● concernant l'utilisation de la langue des signes <ul style="list-style-type: none"> - importance particuli�rement au d�but de l'apprentissage de la langue parl�e (qu'il s'agisse du <i>British Sign Language</i> ou des signes associ�s � la langue parl�e) ; - par la suite, int�r�t de langue des signes pour aider la communication quand l'utilisation de la langue parl�e est difficile, par exemple, � la piscine, ou pour apprendre du vocabulaire nouveau, ou pour clarifier des propos. ● Int�r�t de continuer � communiquer par les signes (30/99 commentaires) <p>int�r�t pour les enfants d'�tre � la fois <i>fluent</i> pour la langue parl�e et la langue des signes, et ceci au moment de l'�tude et dans l'avenir (souhait des parents ou opinion de l'enfant lui-m�me) ;</p> <p>Utilisation de la communication totale (ie : langue parl�e accompagn�e de signes) (12/33) facilite l'apprentissage de la langue parl�e</p>	<p>Questionnaire envoy� aux familles de tous les enfants du <i>Nottingham Cochlear Implant Programme</i> implant�s au moins 5 ans avant (n = 288)</p> <p>Taux de r�ponse au questionnaire : 142/288 (49 %)</p> <p>Comparaison des r�pondants et des non r�pondants : pas de diff�rence concernant l'�ge moyen d'implantation, la perception mesur�e par le <i>Categories of Auditory Performance test</i>, le sexe des enfants</p> <p>Nature de la langue des signes non pr�cis�e (<i>British Sign Language</i>, ou communication totale ou simultan�e)</p>

Tableau 3.13. Implants cochl�aires - Points de vue des parents						
1 ^{er} auteur , ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats		Commentaires
Nikolopoulos 2001 (206) Royaume- Uni	�tude longitudinale prospective Analyser le point de vue des parents sur l'implantation cochl�aire avant et dans les 3 ann�es suivant l'implantation, et d�terminer si les r�sultats de l'op�ration sont � la hauteur de leurs attentes	n = 43 Parents d'enfants ayant eu une implantation cochl�aire Filles : 46,5 % �ge � l'implantation : 2,5 � 11 ans (moyenne : 5,3 ans)	Distribution des r�ponses des parents pour chaque domaine	Proportion de parents ayant des attentes dans le domaine de la communication et le d�veloppement du langage parl� (81 % et 86 %) Moins de parents ont des attentes pour l'�coute de la parole sans lecture labiale (35 %). Proportion de parents voyant une am�lioration de la communication � 1 an : 88 % et � 3 ans : 98 % Proportion de parents voyant une am�lioration de l'�coute de la parole sans lecture labiale � 1 an : 74 % et � 3 ans : 88 % Proportion de parents voyant une am�lioration dans le d�veloppement du langage parl� � 1 an : 81 % et � 3 ans : 86 %. Conclusion : les attentes pr�-implantatoires des parents ont �t� atteintes ou d�pass�es dans les 3 domaines �tudi�s � chaque �tape du suivi. Le d�veloppement du langage reste le principal domaine d'inqui�tude des parents 1 et 3 ans apr�s l'implantation.	�tude r�alis�e dans un centre d'implantation p�diatrique de niveau 3. Questionnaire sp�cifique r�alis� pour les besoins de l'�tude. Rempli par les parents avant l'implantation, et � 1, 2, et 3 ans apr�s l'implantation. Aucun perdu de vue. Attente des parents dans 3 domaines : - communication avec les autres ; - �coute de la parole sans lecture labiale ; - d�veloppement de la parole et du langage. Invit�s � s'exprimer sur les inqui�tudes qu'ils pourraient avoir au sujet des progr�s de leur enfant. �chelle de Lickert en 5 points (oui certainement ; plut�t oui ; plut�t non ; non certainement pas ; ne peut pas r�pondre). Cette �tude montre que l'implantation cochl�aire �gale ou d�passe les attentes des parents dans 3 domaines : la communication, l'�coute de la parole et le d�veloppement de la parole et du langage.	

Tableau 3.13. Implants cochl aires - Points de vue des parents

1 ^{er} auteur , ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
<p>Stallings 2000 (209) �tats-Unis</p>	<p>�valuer la relation entre les connaissances lexicales (connaissance du vocabulaire) des parents et le d�veloppement du langage chez les enfants ayant eu une implantation cochl�aire.</p>	<p>Crit�res d'inclusion (n = 47 enfants) : Enfants ayant une surdit� pr�linguale (< 3 ans) ; Utilisant l'implant cochl�aire depuis plus de 2 ans ; Ayant eu le <i>Peabody Picture Vocabulary test – third edition (PPVT-III)</i> et/ou le <i>Reynell Developmental Language Scales (RDLS)</i> ; 32 parents ont particip� � l'�tude.</p> <ul style="list-style-type: none"> enfants Âge moyen au d�but de la surdit� : 6 mois (extr�mes : 0-2,5 ans) Âge moyen d'implantation : 3,4 ans (extr�mes : 1,5-5 ans) Dur�e moyenne de la surdit� : 2,1 ans (extr�mes : 0,6-5 ans) Âge chronologique moyen : 5,5 ans (extr�mes : 3,5-8 ans) parents �ge au moment de l'�tude : 21 � 49 ans niveau scolaire : - <i>high school</i> (coll�ge) : 11 - <i>college</i> (lyc�e) : 21 dont 16 diplôm�s (<i>vocational</i> : 4 ; <i>bachelor</i> : 8 ; <i>master</i> : 4) 	<ul style="list-style-type: none"> enfants : - reconnaissance des mots parl�s (capacit�s de perception de la parole) : <i>Mr. Potato Head � Task</i> (n =23 enfants) - vocabulaire . compr�hension : <i>Peabody Picture Vocabulary test – third edition</i> (n =32 enfants) . expression : <i>Woodcock-Johnson Psycho-Educational Battery</i> (n =22 enfants) - langage : <i>Reynell Developmental Language Scales</i> (n =28 enfants) . �chelle de compr�hension verbale . �chelle d'expression verbale Tous les tests sont r�alis�s dans le mode de communication pr�f�r� de l'enfant � l'exception de la reconnaissance des mots parl�s pour laquelle les instructions sont en langue des signes pour les enfants qui utilisent la communication totale. parents envoi par courrier � tous les parents d'une liste de 150 mots (50 peu familiers, 50 familiers, 50 tr�s familiers) cotation de la familiarit� de chaque mot sur une �chelle de 1 (jamais vu avant) � 7 (mot familier et signification certaine) ; calcul d'un quotient moyen de familiarit� pour les 150 mots et pour chacune des 3 cat�gories 	<ul style="list-style-type: none"> enfants : score de langage ajust� sur l'�ge (quotient du score au test consid�r�/�ge chronologique) pour le : - <i>Peabody Picture Vocabulary test – third edition</i> - <i>Woodcock-Johnson Psycho-Educational Battery</i> - <i>Reynell Developmental Language Scales</i> : . Mode de communication pr�f�r� : - communication orale : 16 enfants - communication totale : 16 enfants Les quotients moyens de langage obtenus avec les tests ont �t� similaires pour les 2 modes de communication sauf pour le <i>Peabody Picture Vocabulary test – third edition</i> : communication totale > communication orale ($p < 0,03$) . Capacit� de perception de la parole : Fortement corr�l�e aux quotients de langage des enfants obtenus avec le <i>RDLS</i> compr�hension ($p < 0,05$) et expression ($p < 0,01$) ; et fortement corr�l�e aux scores de familiarit� des parents pour les mots peu familiers et pour l'ensemble des mots ($p < 0,05$) parents Les parents des enfants utilisant la communication orale ont obtenu des r�sultats non significativement diff�rents des parents d'enfants utilisant la communication totale. Relation entre le score de familiarit� des parents et les quotients de langage des enfants obtenus avec les diff�rents tests. Un score �lev� des parents pour les mots peu familiers est fortement corr�l� � de meilleurs quotients de langage des enfants avec le <i>PPVT-III</i> ($p < 0,05$) et le <i>RDLS</i> expression ($p < 0,05$) et compr�hension ($p < 0,01$). Un score �lev� des parents pour l'ensemble des mots est corr�l� � un meilleur quotient de langage des enfants pour le <i>RDLS</i> compr�hension ($p < 0,05$). Relation entre le score de familiarit� des parents (pour les mots peu familiers) et les quotients de langage des enfants ajust�e sur le mode de communication. Les quotients de langage des enfants utilisant la communication totale sont significativement plus �lev�s que ceux des enfants utilisant la communication orale sur le <i>PPVT-III</i> (diff�rence : 19 % ; $p < 0,01$). Relation entre le score de familiarit� des parents (pour les mots peu familiers) et le quotient de langage des enfants sur le <i>PPVT-III</i> ajust�e sur le mode de communication et les capacit�s de perception de l'enfant. Permet de retrouver les m�mes r�sultats que pr�c�demment : Le quotient de langage des enfants sur le <i>PPVT-III</i> augmente de 11 % chaque fois que le score de familiarit� des parents augmente de 1 point et cela pour une communication orale ou totale. Le quotient de langage des enfants sur le <i>RDLS</i> compr�hension augmente de 8 % chaque fois que le score de familiarit� des parents augmente de 1 point. 	<p>Hypoth�se test�e : un niveau �lev� de connaissance lexicale des parents est corr�l� � un niveau �lev� de connaissance lexicale et de langage chez l'enfant (apr�s contr�le des facteurs associ�s aux capacit�s de langage de l'enfant comme par exemple le mode de communication et les capacit�s de perception de la parole).</p> <p>Les enfants et leurs parents ont �t� recrut�s � partir d'une �tude de suivi longitudinal de l'<i>Indiana University School of Medicine</i> sur les b�n�fices des implants cochl�aires chez l'enfant. Les enfants sont test�s tous les 6 mois pendant 3 ans puis tous les ans ensuite.</p> <p>Les parents ont �t� r�mun�r�s pour participer.</p> <p>En conclusion, cette �tude a montr� une relation significative entre les connaissances en vocabulaire des parents et la compr�hension du vocabulaire des enfants ainsi que leur compr�hension et leur expression du langage. Cette relation persiste apr�s ajustement sur le mode de communication et les capacit�s de perception de la parole des enfants.</p>

Tableau 3.14. Efficacit� des implants cochl�aires : point de vue des enfants					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Preisler 2005 (212) Su�de	Enqu�te qualitative Faire d�crire aux enfants leur exp�rience du port d'implant cochl�aire Interview des 11 enfants les plus �g�s d'une �tude psychosociale longitudinale de suivi sur 20 enfants sourds implant�s, leur famille et leurs enseignants.	Groupe de 11 enfants �g�s de 8,5 � 10,5 ans Implant�s entre 5 et 7,5 ans 5/11 scolaris�s dans une �cole ordinaire 6/11 scolaris�s dans une �cole pour sourds 5 gar�ons et 6 filles 7/11 sourds avant l'acquisition du langage et 4/11 sourds apr�s.	Les questions pos�es aux enfants concernent : - le souvenir de l'intervention d'implantation et ses suites ; - la capacit� auditive avec l'implant ; - la perception du langage et sa production ; - l'utilisation de la langue des signes ; - leurs relations avec les autres	10/11 enfants utilisent l'implant quotidiennement. Les enfants appr�cient de pouvoir entendre les bruits de leur environnement (avions, cloches, chant des oiseaux, sonnerie du t�l�phone). En famille , communication bas�e au d�but de l'�tude sur la langue des signes. Deux ans apr�s l'implantation, la langue parl�e devient progressivement la base de la communication, la langue des signes n'�tant plus utilis�e qu'occasionnellement pour tous les enfants. En classe , la langue des signes est utilis�e dans les �coles pour sourds, et les enfants n'ont pas de mal � comprendre ce qui se dit. Dans les �coles ordinaires, les enfants ont des difficult�s � percevoir de que dit l'enseignant quand tous les enfants sont pr�sents dans la classe. La raison invoqu�e est que l'enseignant parle trop vite ou peu distinctement. Dans les classes qui comportent 18 � 30 enfants, plusieurs enfants ont des difficult�s � entendre les autres enfants de la classe quand ceux-ci r�pondent � l'enseignant ou s'adressent � toute la classe. D'apr�s les enfants, la difficult� est li�e au fait que les autres ne parlent pas assez fort ou peu distinctement. Pendant les pauses, les enfants ont du mal � entendre ce que disent les autres enfants parce qu'il y a trop de bruits et de cris dans la cour. Utilisation de la langue des signes : - les enfants scolaris�s dans les �coles pour sourds communiquent avec la langue des signes avec leurs enseignants et les autres enfants pendant l'�cole ; � la maison, ils utilisent aussi la langue parl�e avec leurs proches. - les enfants dans les �coles ordinaires utilisent la langue parl�e � l'�cole et � la maison. D'apr�s les parents, ils utilisent la langue des signes quand le sujet de conversation devient abstrait, compliqu� ou important.	Interviews film�s r�alis�s en langue des signes pour les enfants scolaris�s en �cole pour sourds par les membres de l'�quipe de recherche ou par le psychologue scolaire et dans la langue du pays avec le support des signes pour les enfants scolaris�s en �cole ordinaire. Interviews semi-structur�s de 15 � 30 minutes Transcription des films par des observateurs non impliqu�s dans l'�tude. Validation des r�ponses des enfants aupr�s des parents et des enseignants.

Tableau 3.15. Efficacité des implants cochléaires : point de vue des adolescents					
1 ^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Variables Analyse	Résultats	Commentaires
Wheeler 2007 (211) Royaume-Uni	Étude qualitative Évaluer l'impact d'un implant cochléaire du point de vue des adolescents sourds Échantillon issu de deux programmes d'implantation cochléaire au Royaume-Uni (nucleus cochlear implant)	Groupe de 29 adolescents âgés de 13 à 16 ans Âge de l'implantation : <5 ans : n = 13 5-11 ans : n = 12 11-14 ans : n = 4 15 garçons, 14 filles Étiologie : Méningite : 7/29 Autre : 3/29 Inconnue : 19/29 Début de la surdité Congénitale : 22/29 Acquise : 7/29 52 % des adolescents de l'étude scolarisés en école spécialisée versus 28 % pour l'ensemble des 13-16 ans du programme	Domaines explorés : compréhension et satisfaction de l'implant cochléaire ; vie sociale et mode de communication choisi ; leur identité	Thèmes qui ont émergé des données : - utilisation de l'implant : 27/29 portent leur processeur durant toute la journée, chaque jour. Le rapport avantages de l'implantation/inconvénients est de 9:1. Inconvénients : utilisation difficile dans des ambiances très bruyantes ou très calmes ; dans les situations impliquant plusieurs personnes ; dans les situations où les gens ne comprennent pas ou ne prêtent pas attention aux besoins de l'adolescent implanté ; certains ados peuvent ne pas réaliser ce qu'ils n'ont pas compris sur le moment ; d'autres éprouvent de l'anxiété par rapport au fait que l'implant pourrait ne plus fonctionner temporairement (10/29) voire qu'une réimplantation serait nécessaire (3/29). Compréhension de la technologie : complète (10 %), basique (66 %), nulle (24 %) - décision d'implantation : prise par les parents (62 %) ; par les ados (10 %) ; les autres étaient impliqués mais n'ont pas pris la décision eux-mêmes ; - communication : mode préféré : langue parlée (69 %) ; parlée supportée par les signes (31 %). Le plus important pour ces ados est de communiquer. Le mode de communication dépend de la situation ; - identité : 21 % se décrivent comme entendants ; les autres se décrivent comme « sourds » ou « sourds et entendants » (sans lien avec le mode de communication utilisé) ; - éducation : 66 % estiment que leur implant cochléaire les aide à comprendre les leçons. Les ados scolarisés en école ordinaire dépendent d'un assistant enseignant ou d'un preneur de notes pour les aider à comprendre.	Taux de réponses positives pour participer à l'étude : 33/128 (26 %) Nombre d'interviews réalisés : 29/33 Aucune exclusion. Questionnaires semi-structurés. Validité du questionnaire testée sur 3 adolescents d'un autre programme (clarification des questions). Interviews réalisés à l'école ou au domicile de l'adolescent par un enseignant pour sourds sans lien avec les programmes et inconnu des adolescents, dans la langue préférée par l'adolescent (parlée ou signée) Interviews filmés et transcrits <i>in extenso</i> par l'investigateur. Analyse des données avec le logiciel QSR Nvivo.

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Descourtieux 2003 (221) France	S�rie de cas r�trospective D�crire la population suivie en 16 ans par un SAFEP-SSEFIS dont le projet r�sident dans l'acquisition du fran�ais oral et �crit, visant une scolarisation en milieu ordinaire avec soutien de codeur LPC.	n = 128 enfants sourds de 0 � 20 ans seuil auditif > 90 dB HL : n = 107 seuil auditif entre 71 et 90 dB HL : n = 18 seuil auditif entre 41 et 70 dB HL : n = 3 �ge moyen � l'entr�e : 5 ans avant 1992 ; 2 ans 9 mois en 2003 60 % des enfants sont implant�s � partir des ann�es 1996/97 Enfants pr�sents en 2002 : n = 55, 17 en maternelle, 21 en primaire, 12 en secondaire ; �ge moyen non pr�cis� dont 54 avec un seuil auditif > 90 dB HL dont 16 avec audioproth�ses conventionnelles et 39 avec implants dont 20 implant�s avant 3 ans ; les enfants entre 13 et 16 ans en 2002 ne sont pas implant�s.	Pour tous les enfants suivis : Type d'�tablissement vers lequel est orient� l'enfant � la sortie du SAFEP/SSEFIS Pour les enfants pr�sents en 2002 : - �valuation psychom�trique ((K. ABC/WISC III) - perception de mots - perception de phrases - test de vocabulaire (VOCIM, �talonn� pour entendants entre 3 et 9 ans et EVIP pour les plus �g�s) - test d'intelligibilit� (�chelle de Nottingham)	73 enfants sortis du SAFEP-SSEFIS : - orientation en milieu sp�cialis� : 48 % - orientation en milieu totalement banalis� : 34 % - fin de scolarit� secondaire : 18 % (13 bacheliers, dont 8 poursuivent des �tudes sup�rieures). Pour les enfants pr�sents en 2002 QI non verbal > 90 pour 85 % des enfants Perception de mots (donn�es issues de graphiques) - entre 3 et 4 ans : environ 50 % par la voie auditive avec ou sans lecture labiale ; 60 % en lecture labiale silencieuse + LPC (voie visuelle uniquement) ; - entre 5 et 8 ans : environ 65 % par la voie auditive seule ou 85 % avec lecture labiale ; 95 % en lecture labiale silencieuse + LPC (voie visuelle uniquement) ; - entre 9 et 12 ans : environ 80 % par la voie auditive seule ou 85 % avec lecture labiale ; 90 % en lecture labiale silencieuse + LPC (voie visuelle uniquement) ; - entre 13 et 16 ans : environ 40 % par la voie auditive seule ou 80 % avec lecture labiale ; 95 % en lecture labiale silencieuse + LPC (voie visuelle uniquement). La perception de phrases par la voie auditive seule est d'environ 25 % chez les 6-8 ans et de 50 % chez les 9-12 ans (groupes d'enfants majoritairement implant�s) mais n'est que de 30 % chez les 13-16 ans non implant�s ; une augmentation de 5 � 15 points selon les groupes d'�ge est obtenue avec la voie visuelle seule (lecture labiale + LPC).	L'orientation vers le milieu sp�cialis� est li�e � un : - trouble sp�cifique du langage (dysphasie associ�e) : n = 7 ; - niveau de langue tr�s d�cal� par rapport aux entendants : n = 10 ; - trouble du comportement associ� : n = 8, - probl�me d'apprentissage scolaire : n = 8 - choix parental : n = 2 Pour les enfants pr�sents en 2002, leur nombre varie d'un test � l'autre ; ces diff�rences peuvent �tre li�es � l'�ge pour lequel le test est �talonn�, aux performances de l'enfant ou � d'�ventuels perdus de vue. Se reporter � l'article pour conna�tre les r�sultats test par test. Les donn�es relatives � l'intelligibilit� sont peu exploitables (donn�es graphiques, absence de l�gende).
Charlier 2000	�tude contr�l�e non randomis�e (exp�rience)	n = 122 enfants de 4 � 16 ans, dont 100 enfants sourds appareill�s	Capacit� � rep�rer les paires d'images dont les mots	Capacit� � rep�rer les paires d'images dont les mots parl�s riment (proportion de	Les auteurs ne pr�cisent pas comment ont �t�

Tableau 3.16.  tudes ayant  valu  la langue parl e compl t e

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
(217) Belgique	1) Objectiver les repr�sentations phonologiques des enfants selon le mode de communication utilis�	d'appareils acoustiques bilat�raux, ayant tous un seuil d'audition > 65 dB (seuil moyen > 94 dB quel que soit le groupe). G1 : n = 21 utilisant la LPC � la maison et � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : 28 mois ; �ge moyen des enfants : 10 ans et 1 mois [min : 4 ans et 3 mois ; max : 15 ans et 10 mois]) G2 : n = 18 utilisant la LPC uniquement � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : 56 mois ; �ge moyen des enfants : 12 ans 7 mois [min : 7 ans et 4 mois ; max : 16 ans et 8 mois]) G3 : n = 29 utilisant uniquement la langue orale (�ge moyen de d�but de l'intervention ; �ge moyen des enfants : 13 ans et 3 mois [min : 9 ans et 6 mois ; max : 7 ans et 8 mois]) G4 : n = 12 utilisant la langue des signes � la maison et � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : naissance ; �ge moyen des enfants : 10 ans et 4 mois [min : 6 ans et 2 mois ; max : 13 ans et 3 mois]) G5 : n = 20 utilisant la langue des signes uniquement � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention ; �ge moyen des enfants : 10 ans et 4 mois [min : 6 ans ; max : 12 ans et 7 mois]) G6 : n = 22 enfants entendants (�ge moyen des enfants : [min : 5 ans et 3 mois ; max : 12 ans])	parl�s riment ou non dans quatre situations diff�rentes : S1 : images de mots qui riment, avec orthographe similaire (ex. chaise ; fraise) S2 : images de mots qui riment avec orthographe diff�rente (ex. tasse ; glace) S3 : images de mots qui ne riment pas, avec m�me lecture labiale (ex. lit ; nez) S4 : images de mots qui ne riment pas avec lecture labiale diff�rente (ex. robe ; balle)	r�ponse correcte, respectivement dans chacune des 4 situations S1 � S4) : G1 : 97 % ; 95 % ; 94 % ; 100 % G2 : 86 % ; 74 % ; 68 % ; 95 % G3 : 92 % ; 72 % ; 74 % ; 84 % G4 : 89 % ; 58 % ; 75 % ; 97 % G5 : 83 % ; 67 % ; 59 % ; 92 % G6 : 96 % ; 97 % ; 98 % ; 99 % Diff�rence significative intergroupe (ANOVA, p < 0,0001), avec une diff�rence significative en faveur de G1 comparative-ment � chacun des autres groupes d'enfants sourds. Pas de diff�rence significative entre G1 et G6 (enfants entendants) Diff�rence intragroupe (situations) et interactions (mode de communication et situations) significatives	recrut�s les enfants, ni sur quel crit�res les enfants entendants ont �t� ou non appari�s. 14 enfants initialement inclus n'ont pas �t� �valu�s car ne comprenant pas la consigne du test (G1 : n = 5 ; G2 : 5 ; G3 : 1 ; G4 et G5 : 0 ; G6 : 3 ; les enfants exclus de G1 et G6 ont tous moins de 6 ans). Ceci constitue un biais dont il faut tenir compte avant de g�n�raliser les r�sultats L'intelligibilit� de la langue parl�e a �t� �valu�e avant l'�preuve de rimes par les enseignants de l'enfant sous la forme d'une �chelle de 1 � 6 (1 = tr�s pauvre ; 6 = parfait). Moyenne [min ; max]. Pas de test statistique disponible G1 : 3,9 [2 ; 6] G2 : 3,4 [1 ; 6] G3 : 4,0 [2 ; 6] G4 : 2,9 [2 ; 5] G5 : 3,0 [2 ; 6]
Leybaert 2000 (220)	�tude cas-t�moin appari� sur un m�me niveau d'orthographe	n = 86 enfants francophones de 6 � 14 ans ayant tous un m�me niveau d'orthographe, dont 56 enfants	Niveau de lecture silencieuse (� partir de 36 phrases � compl�ter avec une proposition	Taux moyen de r�ponses correctes au test de lecture silencieuse (score sur 36 points)	Le mode de recrutement des enfants sourds et celui du groupe d'enfants

Tableau 3.16.  tudes ayant  valu  la langue parl e compl t e

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Belgique		<p>sourds, ayant tous un seuil auditif > 90 dB</p> <p>surdit� survenue avant 18 mois pas de trouble associ�</p> <p>G1 : n = 28 utilisant la LPC � la maison et � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : 18 mois ; �ge moyen des enfants : 8 ans et 10 mois [min : 6 ans et 8 mois ; max : 12 ans et 2 mois])</p> <p>G2 : n = 28 utilisant la LPC essentiellement � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : 3 ans et 2 mois ; �ge moyen des enfants : 11 ans et 1 mois [min : 8 ans ; max : 14 ans et 4 mois])</p> <p>G3 : n = 30 enfants entendants (�ge moyen des enfants : 8 ans et 9 mois [min : 6 ans et 8 mois ; max : 10 ans et 8 mois])</p>	<p>de 5 mots).</p> <p>Capacit� � orthographier correctement un mot non prononc� � l'oral mais propos� sous forme d'image ou de d�finition �crite et sous forme de signes tir�s de la LSF</p>	<p>Taux moyen de r�ponses correctes au test d'orthographe selon la fr�quence d'utilisation des mots dans la langue fran�aise</p> <p>Mots fr�quents : pas de diff�rence intergroupe, ce qui est attendu puisque les groupes sont appari�s sur le niveau d'orthographe</p> <p>Mots peu fr�quents :</p> <p>G1 : 76,4 % G2 : 63,7 % G3 : 71,1 %</p> <p>Diff�rence intergroupe significative (p < 0,0001)</p> <p>Interaction groupe x fr�quence significative (p < 0,0001) (diff�rence moyenne entre le taux de r�ponse correcte mots fr�quents – taux de r�ponse correcte mots peu fr�quents) :</p> <p>G1 : 5,8 % G2 : 19,2 % G3 : 11,8 %</p>	<p>entendants appari�s sur le niveau d'orthographe n'est pas pr�cis�.</p> <p>Des biais de confusion sont possibles car la langue principale utilis�e � la maison n'est pas pr�cis�e (langue orale fran�aise, �trang�re ou langue des signes ?). 100 % de parents entendants dans G1 pour seulement 79 % dans G2 ; sans pr�cision pour G3.</p>
Charlier 2000 (217) Belgique	�tude contr�l�e non randomis�e (exp�rience 2 ind�pendante de l'exp�rience 1)	<p>n = 80 enfants de 7 � 21 ans, dont 40 enfants sourds, ayant tous un seuil d'audition > 65 dB</p> <p>G1 : n = 20 enfants utilisant la LPC � la maison et � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : 39 mois ; �ge moyen des enfants : 11 ans et 4 mois [min : 7 ans et 1 mois ; max : 18 ans et 2 mois])</p> <p>G2 : n = 20 enfants entendants, appari�s sur le niveau de lecture des enfants de G1 (�ge moyen des enfants : 10 ans et 6 mois [min : 7 ans et 9 mois ; max : 11 ans et</p>	<p>Capacit� � �crire 2 mots fran�ais qui riment dans deux situations :</p> <p>S1 : mot pr�sent� sous forme, avec ou sans ambigu�t� sur la prononciation possible du mot parl�</p> <p>S2 : mot pr�sent� sous forme d'image et sous forme �crite simultan�ment, avec ou sans ambigu�t� sur la prononciation possible du mot parl�</p>	<p>Capacit� � �crire 2 mots fran�ais qui riment (proportion de r�ponses correctes, respectivement pour S1 et S2, concernant les mots avec ambigu�t�s puis [min ; max]) :</p> <p>G1 : 80 % / 76 % [60 % ; 97 %] G2 : 93 % / 89 % [70 % ; 100 %]</p> <p>Diff�rence intergroupe significative, entre les enfants entendants et les enfants sourds.</p> <p>G3 : 53 % / 48 % [25 % ; 95 %] G4 : 92 % / 87 % [70 % ; 100 %]</p> <p>Diff�rence intergroupe significative, entre les enfants entendants et les enfants sourds.</p>	<p>Les r�ponses incompl�tes ou faisant �tat d'une incompr�hension de la consignes (ex. �crire le nom de l'image) ont �t� consid�r�es comme des donn�es manquantes. Cela constitue un biais qui surestime les r�sultats positifs.</p> <p>Le groupe d'enfants entendants a �t� appari� selon le niveau de lecture, dans chacun des groupe G1 et G2</p>

Tableau 3.16. �tudes ayant �valu� la langue parl�e compl�t�e					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		<p>10 mois])</p> <p>G3 : n = 20 utilisant la LPC uniquement � l'�cole (�ge moyen de d�but de l'intervention : 85 mois ; �ge moyen des enfants : 16 ans et 11 mois [min : 9 ans et 11 mois ; max : 21 ans et 3 mois])</p> <p>G4 : n = 20 enfants entendants, appari�s sur le niveau de lecture des enfants de G3 (�ge moyen des enfants : 10 ans et 4 mois [min : 9 ans et 9 mois ; max : 11 ans et 3 mois])</p>		<p>Apr�s ajustement sur le niveau de lecture par analyse de covariance (ANCOVA), diff�rence significative entre G1 et G3, en faveur des enfants utilisant la LPC � domicile et � l'�cole comparativement � ceux l'utilisant uniquement � l'�cole.</p>	<p>ind�pendamment. On constate que des diff�rences d'�ge majeures sont observ�es entre les groupes d'enfants sourds et entendants, en particulier pour les enfants n'utilisant la LPC qu'� l'�cole.</p> <p>L'intelligilit� de la langue parl�e a �t� �valu�e avant l'�preuve de rimes par les enseignants de l'enfant sous la forme d'une �chelle de 1 � 6 (1 = tr�s pauvre ; 6 = parfait). Moyenne [min ; max]. G1 : 4,1 [1 ; 6] G2 : 3,5 [1 ; 6] Pas de test statistique disponible.</p>

Tableau 3.17.  tudes ayant  valu  l' ducation auditivo-verbale

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Friedmann 2005 (224) Isra�l	�tude cas-t�moin Comparer la compr�hension et la production orales de phrases simples ou avec subordonn�es relatives entre enfants sourds ayant b�n�fici� d'une �ducation orale depuis l'�cole maternelle et entendants dans 5 situations diff�rentes (exp�rience 1 � 5).	n = 30 enfants scolaris�s en �cole primaire ordinaire (exp�riences 1 et 2) G1 : n = 20 enfants sourds (surdit� moyenne � profonde diagnostiqu�e avant 2 ans pour 19 d'entre eux), �ge moyen : 8 ans et 9 mois [min : 7 ans et 8 mois ; 9 ans et 9 mois] G2 : n = 10 enfants entendants ayant un d�veloppement normal du langage, �ge moyen : 6 ans et 2 mois [min : 5 ans et 11 mois ; 6 ans et 5 mois]	Exp�rience 1 Taux d'association correcte entre une phrase dite oralement par l'exp�rimentateur et le dessin illustrant le contenu de la phrase, � partir d'une �preuve standardis�e contenant 60 phrases diff�rentes.	Phrase sujet-verbe-compl�ment (la femme dessine la fille) : G1 : 96 % (donn�es graphiques) G2 : 98 % Diff�rence non significative entre G1 et G2 Phrase sujet + relative-verbe-compl�ment (c'est la femme qui dessine la fille) : G1 : 96 % (donn�es graphiques) G2 : 94 % Diff�rence non significative entre G1 et G2 Phrase compl�ment + relative - sujet-verbe (c'est la fille que la femme dessine) : G1 : 68 % (donn�es chiffr�es) G2 : 86 % Diff�rence significative entre G1 et G2 (t(28) = 2,6 ; p = 0,007)	La s�lection des cas n'est pas explicit�e. S�lection des t�moins : m�me �cole, m�me niveau socioculturel que les enfants sourds ; acquisition r�cente des phrases avec subordonn�es relatives. Diff�rence d'�ge importante entre les deux groupes. La publication pr�sente 5 exp�rimentations diff�rentes. Voir article pour les r�sultats concernant les autres exp�rimentations (production de phrases relatives, inversion de l'ordre des mots dans la phrase)
Diller 2001 (225) Allemagne	Suivi longitudinal prospectif (1996 � 1998) Comparer les capacit�s d'�coute et de langage d'enfants sourds ayant suivi un programme auditivo-verbal pr�coce et celles d'enfants entendants	n = 103 enfants sourds crit�res d'inclusion : seuil auditif > 90 dB ayant re�u des audioproth�ses ou un implant cochl�aire avant l'�ge de 2 ans, ayant re�u exclusivement une �ducation de type �ducation auditivo-verbale naturelle crit�res d'exclusion : trouble associ� �ge moyen [min ; max] - au diagnostic: 6,6 mois [0 ; 18] - au d�but de la mise en place	D�veloppement du langage et de la parole (� partir de certains items des scores de d�veloppement norm�s utilis�s en Allemagne (<i>Vademecum f�r Entwicklung des S�ublings und des Kleinkindes</i> et <i>M�ncher Funktionelle Entwicklungsdiagnostik</i>) Port quotidien des aides auditives R�glage des audioproth�ses	D�veloppement du langage et de la parole Proportion d'enfants qui atteignent le 10 ^e percentile des scores norm�s en population g�n�rale (consid�r� comme un d�veloppement normal d'enfants entendants) : t ₀ : non pr�cis� t ₁ (t ₀ + 1 an) : 37,5 % t ₂ (t ₀ + 2 ans) : 48,4 % (63 % : si implant cochl�aire ; 35 % si audioproth�se)	186 enfants pr�sentent les crit�res d'inclusion (soit 8,1 % des enfants sourds suivis dans des programmes allemands d'�ducation pour les sourds). 103 enfants sont inclus (54,4 %) sans pr�cision sur les raisons de non-inclusion dans l'analyse des r�sultats (48 structures sur 71 ont particip� au projet) => biais possible Faible taux de perdus de vue (7 % � 1 an ; 12 % � 2 ans) Outils de mesure non explicites => interpr�tation difficile Le programme « auditivo-verbal naturel » est

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		d'aide auditive : 8,7 mois [0 ; 20] - au d�but de l'�ducation auditivo-verbale : 9,5 mois [0 ; 20] - au d�but de l'�tude (t ₀) : 15,2 mois [0 ; 23] - � la fin de l'�tude (t ₂ = t ₀ + 2 ans) : 50,6 mois [35 ;58]	Respect des principes du programme auditivo-verbale	Port quotidien des aides auditives : 56,4 % des enfants utilisent leur aide auditive quotidiennement, tout au long de la journ�e ; 68 % l'acceptent bien. R�glage des audioproth�ses : 40,5 % des audioproth�ses sont r�gl�es de mani�re optimale pour l'enfant ; non test� pour les implants cochl�aires. Respect strict des principes du programme auditivo-verbale : 58 % des professionnels 46 % des parents	d�crit par ses principes : - suivi pr�coce de l'enfant - optimisation r�guli�re des aides auditives - suivi de l'acceptation et utilisation de l'aide auditive - soutien familial et professionnel pour l'�coute et la parole (parler spontan�, sans hyperarticulation, avec volume et variations normales ; activit�s sp�cifiques o� la parole est explicit�e par tout support visuel ; sollicitation du dialogue au cours du jeu ; pas d'utilisation de la langue des signes ou de la langue sign�e).

Tableau 3.18 �tudes ayant �valu� les interventions bilingues (effets sur la langue �crite)					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Niederberger 2005 (227) Suisse	S�rie de cas	n = 39 enfants sourds provenant de 3 �coles publiques suisses sp�cialis�es (seuil auditif non pr�cis�) �ge : 8 � 17 ans (�ge moyen non pr�cis�) expos�s � la LSF avant 5 ans, la plupart du temps d�s le diagnostic de surdit� (�ge moyen de diagnostic non pr�cis�) 31 des familles utilisent r�guli�rement cette langue � la maison (1 enfant de parent sourd, 7 enfants ayant un fr�re ou une s�ur sourd) et tous sont initi�s � la langue orale. 32 portent des audioproth�ses, 7 un implant cochl�aire.	Capacit�s en LSF (test TELSF, adaptation du test m�ricain TASL : narration et morphosyntaxe) Production �crite en fran�ais (narration et morphosyntaxe)	Corr�lation observ�e significative entre les capacit�s discursives en LSF et : Le fran�ais �crit discursif (narration) : r = 0,641, p < 0,001 Le fran�ais �crit morphosyntaxique (grammaire) : r = 0,558, p < 0,001 Pas de corr�lation significative entre les capacit�s morphosyntaxiques en LSF et le fran�ais �crit (narration ou grammaire). Parmi les 13 enfants ayant les scores les plus �lev�s en fran�ais �crit, 7 ont des scores �lev�s en compr�hension orale et en LSF, 4 ont des scores �lev�s en compr�hension orale et 2 ont des scores �lev�s en LSF.	Les tests propos�s sont peu d�crits et les r�sultats ne sont pas d�taill�s, seules les corr�lations sont not�es, ne permettant pas l'interpr�tation clinique des r�sultats. Les scores « �lev�s » correspondent aux scores obtenus par le premier tiers de la classe => aucune comparaison avec les scores attendus pour l'�ge ne peut �tre inf�r�e.

Tableau 4.1 Echelles d'�valuation de la communication chez l'enfant				
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'outil	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Guidetti 1993 (248)	�chelle du d�veloppement communicatif social pr�coce (ECSP)	(1) Attention conjointe (partage d'attention avec l'autre) (2) R�gulation du comportement (modifier le comportement d'autrui) (3) Interaction sociale (attirer l'attention sur soi)	0 � 30 mois	�talonnages sur une population d'enfants tout-venant ; repose sur des �tudes de validation dans un contexte fran�ais. Passation : individuelle. Temps : sup�rieur � 40 minutes.
Wetherby 2002 (409)	�chelles de communication sociale pr�coce (ECSP)	(1) Attention conjointe (2) R�gulation du comportement (3) Interaction sociale	0 � 3 ans	Pas de normes
Rossetti 1990 (410)	�chelle d'�valuation du langage chez l'enfant de 0 � 3 ans Rossetti Infant Toddler Language Scale	(1) Pragmatique (2) Interaction et attachement (3) Gestes (4) jeu symbolique (5) Compr�hension du langage (6) Production du langage	0 � 3 ans	Pas de normes
Virole (411)	�chelle d'�valuation de la communication gestuelle chez l'enfant sourd	Pas de gestes Pas de geste de pointage Gestes de d�signation Gestes de pointage Gestes imitatifs Gestes figuratifs Expressions faciales, pantomimes	0 � 3 ans	Pas de normes
Nader-Grosbois 2006 (412)	�chelle communicative pour les praticiens (ECP)	(1) Attention conjointe (2) R�gulation du comportement (3) Interaction sociale	3 � 30 mois	Pas de normes

Tableau 4.2. Outils francophones de d pistage destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans.

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Kern 2007 (258)	Inventaire Fran�ais du D�veloppement et de la Communication (IFDC) Outil de d�pistage	D�veloppement du langage (compr�hension et production) et gestuel	8-30 mois	n = 1211 �talonnage en nombre de mots compris et produits (moyenne et �cart-type) Les estimations moyennes indiquent qu'un enfant produit 10 mots � 12 mois, 50 mots � 18 mois, plus de 300 mots � 24 mois et 500 mots � 30 mois.
Le Normand 2008 (261)	Jeu de la Maison Fisher-Price (MFP 2-4) Outil de d�pistage	Production Longueur Moyenne des �nonc�s (indice de maturit� syntaxique) Nombre de mots totaux Nombre de mots diff�rents (indice de richesse du vocabulaire) Nombre de verbes et nombre de mots grammaticaux (indice de la maturit� grammaticale)	2-4 ans Contr�le du facteur �ge (intervalle de 3 mois) sexe et niveau socio-culturel de la famille	n = 316 �talonnage en moyenne et �cart type
Bassano 2005 (413)	Outil pour l'�valuation du D�veloppement du Langage de Production en Fran�ais (DLPF)	�valuation parentale des acquisitions lexicales, syntaxiques et pragmatiques Questionnaire standardis� d'�valuation du d�veloppement du langage de production par les parents (vocabulaire, grammaire et communication) Dur�e	Population 24 et 30 mois	�chantillonnage n = 60

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Coquet 2009 (267)	EVALO-2-6 Outil de diagnostic	32 �preuves dans 12 domaines (attention, fonction visuo-spatiale et graphique, gnosies, autres habilit�s cognitives, jeu et communication, lexique, m�moire, m�talinguistique, morphosyntaxe, phonologie, pragmatique, praxies)	2-6 ans	�talonn�e sur une population totale de 880 enfants (dont 135 faisant l'objet d'une prise en charge orthophonique), Evalo offre un traitement des donn�es automatis�, �tabli informatiquement par le biais d'une connexion � Internet.
L�g� 1976 (414)	Test de Vocabulaire en Images (VOCIM)	Le VOCIM est constitu� de deux formes parall�les A et B, ce qui permet un deuxi�me examen pour �valuer les effets d'un apprentissage ou d'une r�ducation. On pr�sente � l'enfant plusieurs dessins et on lui demande de montrer celui qui illustre le mieux le mot qui lui est dit. Chaque forme comporte 103 mots (noms, verbes et adjectifs) dont la validit� g�n�tique a �t� contr�l�e. Chaque mot est illustr� par une planche de 4 dessins.	3-9 ans Cette adaptation des tests classiques de vocabulaire est destin�e aux enfants qui, du fait d'un handicap, ne peuvent pas donner de r�ponses verbales et pour lesquels on veut avoir une mesure de l'intelligence globale. Bien que tr�s sensibles aux influences culturelles, les �preuves de vocabulaire ont une valeur indiscutable en tant que mesure globale de l'intelligence.	�talonnage en nombre de mots compris et produits (moyenne et �cart-type).
Chevrie-Muller 1997 (265)	Batterie d'�valuation psycholinguistique B (BEPL-B) Enregistrement avec magn�tophone (ou vid�o) indispensable La BEPL-B, instrument compl�tement original, est fond�e sur la pratique et l'analyse d'une session de jeu libre en interaction avec l'examinateur. Le jeu du « Bain des poup�es » r�pond � plusieurs imp�ratifs de l'examen du langage du jeune enfant :	1. utiliser une situation plus naturelle et plus attrayante que la situation li�e � la passation des �preuves formalis�es, 2. maintenir la rigueur n�cessaire � une �valuation correcte (mat�riel standardis�, indications pr�cises � l'examinateur qui doit guider de fa�on souple l'enfant au cours de la session), 3. obtenir des productions spontan�es � partir desquelles les caract�ristiques s�mantiques et morpho-syntaxiques du langage peuvent �tre analys�es, 4. �valuer l'aspect pragmatique du langage et le mode de communication que l'enfant �tablit avec l'adulte.	2 ans et 9 mois � 4 ans et 3 mois Les informations obtenues gr�ce aux donn�es recueillies au cours du jeu sur les feuilles de notation et gr�ce � l'analyse de l'enregistrement des productions de l'enfant sont de deux types	Les unes sont d'ordre quantitatif et sont confront�es aux moyennes et �carts-types pour la classe d'�ge. Les autres sont de type qualitatif et permettent de v�rifier si les r�alisations lexicales et morpho-syntaxiques de l'enfant correspondent � celles obtenues le plus souvent dans la population t�moin ; on obtient ainsi un inventaire des productions, avec une r�f�rence � la population t�moin.

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Helloin 2006 (274)	Batterie informatis�e pour l'EXAmen du LANGage oral (A) (EXALANG 3-6)	<p>Lexique et Morpho-syntaxe (expression et r�ception), phonologie et gnosies auditivo-phon�tiques</p> <p>LEXIQUE versant expression (mot) :</p> <ul style="list-style-type: none"> - D�nomination - Topologie - Couleurs - D�nomination rapide des couleurs <p>versant r�ception :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Quantificateurs et nombres - Topologie - D�signation d'images - D�signation des parties du corps <p>MORPHOSYNTAXE :</p> <ul style="list-style-type: none"> - versant expression : Compl�ment de phrases - Production de phrases - R�p�tition de phrases versant r�ception : - Compr�hension de r�cit - Aptitudes morpho-syntaxiques - Phonologie : - R�p�tition de logatomes <ul style="list-style-type: none"> - Rimes vocaliques - Gnosies auditivo-phon�tiques - M�moire : - Empan de chiffres - Empan de mots <p>Dur�e</p>	Population 2 ans et 8 mois � 5 ans et 10 mois	<p>�chantillonnage n = 500</p> <p>�talonnage Moyenne et �carts-type</p>

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
<p>Chevrie-Muller 1997 (265)</p>	<p>Batterie d'�valuation psycho-linguistique (A) (BEPL –A) La BEPL-A comporte 19 sous-tests (dans la forme compl�te) qui permettent l'exploration d'aptitudes psycholinguistiques ainsi que celle de capacit�s cognitives et visuo-spatiales. Le langage est explor� au niveau de son versant r�ceptif (gnosies auditivo-phon�tiques, lexique, morpho-syntaxe) et de son versant expressif (articulation, phonologie, morpho-syntaxe). Des aptitudes dont le d�veloppement est li� � celui du langage sont �galement envisag�es : praxies bucco-faciales, m�moire imm�diate, aptitudes � la symbolisation et � la cat�gorisation. Les �preuves « non verbales » permettent d'�largir le bilan neuropsychologique � l'analyse des aptitudes graphomotrices et � des �preuves de spatialisation (orientation dans l'espace). Une utilisation restreinte de la batterie est toujours possible puisque chaque sous-test est �valu� s�par�ment. Une forme courte de la batterie correspondant aux n�cessit�s des examens de d�pistage de retard d'acquisition du langage, dans des populations importantes, a �t� d�finie ; cette forme courte comporte six sous-tests explorant la compr�hension et l'expression, et un sous-test facultatif de compr�hension de la syntaxe. □ �dition : ECPA □ Date : 1997</p>	<p>Praxies, articulation, phonologie, gnosies auditivo-phon�tiques et m�moire Uniquement les subtests : - Praxies bucco-faciales PRA1-PRA2 - Articulation ART1 ART2 - Phonologie-d�nomination PHO1-PHO2 (d�nomination d'images) - Phonologie-r�p�tition POR 4 (r�p�tition de mots) - Gnosies auditivo-phon�tiques GNO2-GNO3 (discrimination perceptive des contrastes Phonologiques sur base de d�signation d'images) R�tention chiffres RCH1- RCH2 R�tention phrases RPH1-RPH4</p>	<p>Enfant 2 ans et 9 mois � 4 ans et 3 mois 3 ans 3 ans et 6 mois 4 ans</p>	<p>�chantillonnage n = 288 �talonnage Moyenne et �carts-type</p>

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Chevrie-M�ller 2001 (264)	Nouvelles �preuves pour l'�valuation du Langage oral (A) (N-EEL)	Phonologie (r�alisation articulatoire et capacit�s � r�p�ter des mots), conscience phonologique, lexique (actif et passif), expression morphosyntaxique (capacit� � former les flexions verbales et m�moire) - Phonologie et Articulation (d�nomination, sur base d'images, et r�p�tition de mots unisyllabiques simples - liste A - et complexes- liste B, de mots polysyllabiques - liste C) - Phonologie et M�moire (r�p�tition de mots peu fr�quents) - Conscience phonologique (�preuves de rimes, d'identification du phon�me initial, d'�lision du phon�me initial, d'inversion de phon�mes, d'ajout d'un phon�me initial, d'�lision du phon�me final) - Expression morpho-syntaxique (phrases � compl�ter) - Expression-Vocabulaire (d�nomination de mots concrets, couleurs, formes et parties du corps avec ou sans �bauche orale) - Compr�hension-Lexique (d�signation de mots concrets, couleurs, formes et parties du corps) - R�p�tition de chiffres - R�p�tition de phrases	Population 3 ans et 7 mois � 8 ans et 7 mois	�chantillonnage n = 541 Moyenne et �cart-type

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
<p>Khomsi 2001 (277)</p>	<p>�valuation du Langage Oral (ELO) Cette batterie de 6 �preuves doit �tre consid�r�e comme un compl�ment aux �preuves ECS-II et III et LMC-R. Elle est destin�e � d�crire et � �valuer de fa�on fine, distincte mais compl�mentaire, diverses composantes de la comp�tence orale : Vocabulaire, Phonologie, Compr�hension et Production Linguistique, aussi bien en r�ception qu'en production. Une analyse clinique fine de ces composantes devrait permettre d'�tablir des profils individuels et d'identifier celles de ces composantes sur lesquelles il y a lieu d'intervenir, directement ou indirectement. Les deux premi�res �preuves permettent d'explorer le vocabulaire : le lexique en r�ception (LexR) et le lexique en production (LexP). Une troisi�me �preuve explore la phonologie : la r�p�tition de mots (RepM). Une quatri�me �preuve, scind�e en deux, permet d'explorer la compr�hension : un sous-ensemble C1 est destin� aux enfants les plus jeunes (PSM et MSM) et un ensemble C2 pour les enfants plus �g�s (� partir de la GSM). Enfin, la production linguistique est �valu�e par deux sous-tests : une �preuve de r�p�tition d'�nonc�s (RepE) et une �preuve de production d'�nonc�s (ProdE). Des profils, construits � partir des notes globales, permettent d'identifier les caract�ristiques particuli�res du fonctionnement de chaque enfant, notamment le caract�re dysharmonique ou non des diverses composantes explor�es. Ils sont compl�t�s par des profils sp�cifiques � chaque �preuve, construits � partir de diverses sous-notes calcul�es qui permettent d'affiner l'analyse des cas. La plupart des �preuves sont organis�es de telle sorte qu'un crit�re d'arr�t permet de ne pas utiliser l'ensemble des items. Dans ce cas, les items non utilis�s peuvent l'�tre en cours ou en fin de prise en charge.</p>	<p>Phonologie, lexique (expression et compr�hension), morphosyntaxe (expression et compr�hension) et m�moire de phrases. Tous les subtests : - Lexique en r�ception LexR (d�signation d'images) - Lexique en Production LexP (d�nomination sur images) - noms QQC & verbes QQF - R�p�tition de mots RepM - Compr�hension C1&C2 (d�signation parmi 4 images) - Production d'�nonc�s ProdE (productions semi-induites sur base d'images) R�p�tition d'�nonc�s RepE Dur�e 45 � 60 min.</p>	<p>Population 1^{re} maternelle � 5^e primaire (PSM � CM2) ou 3 ans � 11 ans</p>	<p>�chantillonnage n = 900</p>

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Thibault 2002 (415)	Batterie informatis�e pour l'EXAmen du LANGage oral et �crit (EXALANG 5-8)	<p>Phonologie, acc�s au lexique (s�mantique et phonologique), lexique expressif, compr�hension lexico-syntaxique, comp�tences m�taphonologiques (manipulations phonologiques et conscience syllabique) et m�moire.</p> <p>Uniquement les subtests :</p> <ul style="list-style-type: none"> - D�nomination <ul style="list-style-type: none"> Compr�hension syntaxique Fluence s�mantique Fluence phon�mique - Jugement de grammaticalit� et correction de phrases Similarit�-dissemblance - Jugement de rimes - Inversion phon�mique - Segmentation et fusion syllabique - Comptage syllabique - R�p�tition de logatomes - Empan de chiffres - Empan de mots monosyllabiques 	Population 3 ^e maternelle, 1 ^e & 2 ^e primaire fin d'ann�e scolaire (GSM, CP, CE1)	�chantillonnage n = 300
Lecoq 1996 (278)	�preuve de COmpr�hension Syntaxico-SEmantique (�COSSE) - modalit� orale (C)	<p>Cette �preuve, inspir�e du TROG (Test for Reception of Grammar) de Bishop (1983), a subi certaines modifications et additions en vue de l'adaptation au fran�ais. Destin�e � tester la compr�hension d'�nonc�s oraux et �crits de complexit� syntaxique croissante, chez les enfants de fin de maternelle et du primaire, elle peut �tre utilis�e �galement pour �valuer la compr�hension.</p> <p>Tout le test :</p> <ul style="list-style-type: none"> - d�signation de l'image (parmi 4) correspondant � la phrase entendue (structures syntaxiques dont la complexit� augmente) <p>Dur�e 25 � 30 min.</p>	Population 4 � 12 ans	n > 2000 (oral) n = 500 (�crit) �talonn�e � partir du CE1 et exp�riment�e sur une population de 125 d�ficients mentaux. �talonnage en moyennes et �carts-type.

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
de Agostini 1998 (276)	�valuation du Langage Oral de L'enfant Aphasique (C) (ELOLA) D�nomination	Lexique expressif et compr�hension morpho-syntaxique Uniquement les subtests : - D�nomination (36 substantifs et 5 verbes) - Compr�hension syntaxique - Token test	4 � 12 ans	�chantillonnage n = 200
Ecalle 2007 (416)	Test d'Habilit�s Phonologiques (C) (ThaPHo-C)	�piphonologie et m�taphonologie Tous les subtests : - Cat�gorisation de mots (syllabe commune, phon�me commun) Suppression (syllabe, phon�me, CV, CCV) - Extraction (syllabe, phon�me) Dur�e 15 � 20 min.	5 � 8 ans Population GS, CP, CE1 (3 ^e maternelle, 1 ^{re} primaire, 2 ^e primaire)	�chantillonnage n = 1.185 �talonnage Moyenne et �carts-type / d�ciles / profil du sujet
Boehm 1989 (417)	Test des concepts de base Boehm r�vis� (Boehm-R)	Cinquante items v�rifiant la connaissance du lexique relatif aux concepts de temps, d'espace et de quantit�.	5 � 7 ans	�talonnage sur 1.053 enfants en grande section maternelle (GSM), 1.416 enfants en cours pr�paratoire (CP), 1.381 enfants en cours �l�mentaire premi�re ann�e (CE1) Fin d'ann�e : 921 enfants en GSM, 1.087 enfants en CP, 961 enfants en CE1.
Dubus (418)	Outil d'�valuation des comp�tences langagi�res (ECLA)	Comp�tences langagi�res dans trois domaines distincts : communication, compr�hension orale et expression verbale	2 ans et 3 mois � 6 ans et 3 mois	�talonnage sur une population de 539 enfants dans 26 �coles du d�partement du nord de la France.

Tableau 4.3 Outils francophones de diagnostic destin s au rep rage d'un retard probable de parole et de langage oral chez l'enfant  g  entre 8 mois et 6 ans

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom de l'�preuve	Domaines � explorer	�ge d'application	Validit�
Khomsi 1987 (279)	�valuation des strat�gies de compr�hension en situation orale (O 52)	Passation : Utilisation : l'�preuve d'�valuation des Strat�gies de Compr�hension en situation orale permet au praticien de d�celer chez les enfants les troubles de la compr�hension du langage et de d�crire des profils qui tiennent compte des strat�gies utilis�es. Ainsi, le but de cette �preuve est d'explorer les strat�gies de compr�hension utilis�es par des enfants jeunes en situation orale. Elle ne concerne pas les strat�gies de compr�hension de l'�nonc� mises en jeu dans le cadre de la lecture : il s'agit donc d'explorer, pour l'essentiel, l'utilisation des strat�gies lexicales et morpho-syntaxiques, m�me si quelques �nonc�s permettent d'explorer des strat�gies plus complexes : narratives et m�ta-discursives en particulier. Elle comporte 52 �nonc�s. L'enfant doit d�signer, parmi 4 images, celle qui correspond � l'�nonc� �tant de complexit� variable. La premi�re pr�sentation fournit un r�sultat de « compr�hension imm�diate », la deuxi�me, tenant compte des corrections apport�es apr�s chaque d�signation annonc�e, permet d'obtenir un r�sultat de « compr�hension globale ». Cette approche permet de d�finir des profils d�ficitaires (ou non) en fonction de l'�ge. Pour aider le praticien � analyser les profils, le manuel pr�sente 6 �tudes de cas choisis pour leur int�r�t p�dagogique.	3 � 7 ans	521 enfants, r�partis en tranche de 6 mois entre 3 et 7 ans.
Deltour 1980 (419)	Test de Vocabulaire Actif et Passif (TVAP 3-5)	30 planches avec, sur chacune d'elles, 6 repr�sentations de mots.	3 � 5 ans	245 enfants (125 gar�ons et 120 filles �g�s de 3 � 5 ans)
Deltour 1980 (419)	Test de Vocabulaire Actif et Passif (TVAP 5-8)	Le TVAP explore explore la connaissance de 30 mots concrets ou d'actions suivant deux modalit�s : d�finition et d�signation. Son but est d'appr�cier la connaissance active et passive de ce que l'on appelle le vocabulaire de base de la langue. Dans ce sens, il r�alise une �valuation conjointe de ce que l'enfant est capable de d�finir verbalement – et g�n�ralement d'utiliser –, et de ce qu'il comprend et peut identifier sans toujours pouvoir l'exprimer.	5 � 8 ans	300 enfants (161 gar�ons et 139 filles �g�s de 5 � 9 ans)

Tableau 4.4. Principaux instruments d'�valuation de la langue des signes				
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom du test	Domaines explor�s	�ge d'application	Validation
Anderson 2002 (260)	ASL-CDI adapt� (version anglaise du CDI) �valuer l'�mergence du lexique et de la grammaire	Production du lexique	8-36 mois, 69 enfants sourds �tudes transversales	Corr�lation test-retest .91 validit� bonne validit� externe �talonnage crit�rion-r�f�rence
Maller 1999 (420)	ASL-PA �valuation globale, facile � utiliser, analyse psychom�trique robuste, les items sont fond�s sur la langue des signes am�ricaine.	- �nonc�s de un � deux signes - Pointage - R�f�rences - Verbes de mouvement - Aspect & nombre, - Accord de verbes - Assemblage Noms+Verbes	6-12 ans n = 80 enfants sourds	Coefficient de fiabilit� (81) Bonne fiabilit� intercodeur Profil en ASL Analyse par item
Supalla 2009 (421)	Batterie en langue des signes am�ricaine Objectif de recherche avec des applications cliniques	Tests sp�cifiques linguistiques de la langue des signes am�ricaine avec une composante morphologique & syntaxique ; 12 �preuves, versant compr�hension et production	3-75 ans, 100 personnes sourdes signant	Pas d'�talonnage
Ferhrmann 1995 (422,423)	�valuation des comp�tences fondamentales en langue des signes allemande (ATG)	9 �preuves qui mesurent (1) la production spontan�e des signes, (2) le lexique passif, (3) la d�signation sur le plan morphologique et syntaxique, (4) & (5) la d�nomination et la narration, (6) la compr�hension de textes, (7) & (8) l'imitation d'�nonc�s en langue des signes et (9) la reproduction de textes.	100 personnes sourdes et 5 entendants	Pas d'�talonnage
Hermann 1999 (424)	�valuation de la langue des signes anglaise britannique Aspects d�veloppementaux	(1) checklist du vocabulaire, (2) compr�hension de la langue des signes anglaises : morphologie & syntaxe, (3) description d'images, (4) production narrative Versant Compr�hension et Production	3-13 ans, 135 �tudiants sourds	<u>I. �preuves r�ceptives</u> : (1) fiabilit� test-retest (2) coefficient : de .90, (3) normes de r�f�rence (4) fiabilit� interjuge <u>II. �preuves d'expression</u> : (1) fiabilit� test-retest (2) fiabilit� interjuge, (3) �preuve de rappel d'une histoire : analyse par items discrimine les populations obtenant de bons scores des populations obtenant de mauvais scores (4) pas d'effet d'�ge pour la production narrative
Mounty 1993 (425) 1994 (426)	Checklist �valuant le d�veloppement de la langue des signes	(1) langage dans son aspect global, (2) et par composantes linguistiques e.g. phonologie, syntaxe etc., (3) emploi cr�atif du langage	Enfants d'�ge pr�scolaire	Pas d'�talonnage

Tableau 4.5. Outils d'�valuation de la langue �crite de l'enfant entendant			
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom du test	Domaines explor�s	�ge d'application �talonnage et validation
Chevrie-Muller 1997 (303)	Langage oral, langage �crit, m�moire, attention (L2MA) La batterie L2MA est destin�e au bilan des aptitudes et des d�ficits d'enfants consultant � l'�ge scolaire, pour des difficult�s d'apprentissage, susceptibles d'entra�ner une d�t�rioration des m�canismes linguistiques	La batterie s'organise autour de quatre axes : Langage oral, Langage �crit, M�moire, Attention. L'�ventail d'�preuves propos�, le souci de ne pas se limiter � des aspects purement quantitatifs (tels que le langage �crit, les strat�gies de lecture et la compr�hension de la lecture) et enfin la possibilit� de comparer au niveau du profil les performances orales et �crites, font de la batterie un instrument qui doit permettre de d�terminer les modalit�s de prise en charge p�dagogique et orthophonique les mieux adapt�es.	8 � 11 ans �talonnage
George 2006 (427)	Batterie d'�valuation de la Lecture et de l'Orthographe (B) (BELO)	Comp�tences m�taphonologiques Uniquement le subtest : - Conscience phonologique (d�couplage phonologique, jugement de rimes, inversion syllabique, identification du phon�me initial, d�coupage phon�mique, cr�ation de rimes, suppression phon�mique, inversion phon�mique)	Population 1 ^{re} et 2 ^e primaire (1 ^{re} primaire : �talonnage 1 ^{er} , 2e, 3e trimestre) (CP, CE1) �chantillonnage : CP : n = 100 (1 ^{er} trim.), 69 (2 ^e trim.), 100 (3 ^e trim.) CE1 : n= 102
Mousty 1994 (285)	Batterie d'�valuation du Langage �crit (C) (BELEC)	Comp�tences m�taphonologiques Uniquement les subtests : - Inversion syllabique et phon�mique, soustraction syllabique et phon�mique - Acronymes auditifs - Empan de pseudo-mots	Population 2 ^e et 4 ^e primaire �chantillonnage n = 217 (90 gar�ons/127 filles)
Lobrot 1998 (428)	ORthographe et LECTure (ORLEC)	Comp�tences en lecture et orthographe Cette batterie offre l'int�r�t d'�tre centr�e sur tous les aspects de la lecture et de l'orthographe et cela d'une mani�re analytique. Chaque test permet de mesurer un aspect particulier de ces activit�s. Chacune des deux mesures se subdivise en 4 sous-tests. En orthographe, d�passant la classification traditionnelle, qui distinguait les fautes d'usage et les fautes d'accord, et d�pla�ant le point de vue, non plus centr� sur les fautes mais sur la normalit�, il est possible de distinguer trois cat�gories d'orthographe. L'orthographe phon�tique (subtest O1) ou orthographe des mots �crits (traduction de phon�mes phoniques en phon�mes graphiques). L'orthographe lexicale (subtests O2 et O3) telle qu'on la trouve dans le lexique fran�ais. Enfin, la derni�re ou orthographe syntagmatique (subtest O4) est l'orthographe qui convient si on consid�re le contexte du mot, le sens qu'il prend et donne � la phrase.	Enfant 6 � 14 ans Passation : individuelle ou collective

Tableau 4.5. Outils d'�valuation de la langue �crite de l'enfant entendant			
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Nom du test	Domaines explor�	�ge d'application �talonnage et validation
		En lecture, l'id�e �tait de sortir de la tendance des chercheurs fran�ais � ne voir que l'aspect oral de la lecture, sans aucunement consid�rer la lecture silencieuse, et � faire comme si la lecture �tait un d�chiffage de syllabes sans signification, alors qu'elle est la d�couverte d'un sens et d'un contenu. La batterie fait donc la place la plus large aux �preuves de lecture silencieuse et � la mesure de la compr�hension. Ainsi, les subtests L2 (lecture de mots isol�s), L3 (lecture de phrases) et L4 (lecture de textes) sont des �preuves de lecture silencieuse comportant un niveau de difficult� croissant, et L1, qui est une �preuve de lecture orale, comporte n�anmoins un questionnaire de compr�hension. Ce qui est mesur� en d�finitive, ce ne sont ni la correction mat�rielle de la lecture, ni le pouvoir de d�chiffage, mais l'efficience. Il s'agit de l'information int�gr�e en un laps de temps donn�, ou encore de la capacit� � comprendre des mots et des phrases �crites en un minimum de temps.	
Khomsis 1990 (429)	�preuve d'�valuation de la comp�tence en lecture (version collective) (ECPA)	<p>L'�preuve E-20 est compos�e de 20 planches de 4 images et de 20 « �nonc�s » correspondant � des phrases simples ou complexes ou � des suites de phrases ayant une coh�rence narrative. 6 �nonc�s � contenu morpho-syntaxique ou propositionnel (1,2,3,6,9 et 12) : l'identification des relations intra-propositionnelles suffit � choisir l'image correcte. 7 �nonc�s � contenu m�ta-discursif (5,8,11,13,15,18 et 20) : c'est l'identification du cadre discursif qui permet de choisir l'image correcte. 7 �nonc�s (ou micro-r�cits) � contenu narratif (4,7,10,14,16,17 et 19) : le traitement de la successivit� temporelle et causale des « action »" repr�sent�es dans les �nonc�s permet d'aboutir � une image qui en est l'�tat final et qui correspond � la d�signation correcte.</p> <p>L'analyse de l'�preuve E-20 doit �tre faite en distinguant un niveau global de compr�hension en situation de lecture (la note N correspond au total des d�signations correctes et peut �tre calcul�e en additionnant Ig et If) de 4 autres indices qui permettent d'affiner le profil des enfants � risque et de mieux l'interpr�ter : une note Ig, d�signations correctes pour les 12 �nonc�s � contenu imageable ; une note DA, nombre de d�signations aberrantes ; une note If, d�signations correctes pour les 8 �nonc�s impliquant l'utilisation de strat�gies inf�rentielles) ; et une note temps (temps total de passation), indice de la performance des sujets.</p>	Enfants GS maternelle � la 4 ^e Les notes sont ensuite report�es sur des graphiques et les profils analys�s. Pour les classes, il faut calculer les moyennes de chaque note, ainsi que l'�cart-type. On peut ensuite reporter, sous la forme de points, les moyennes et les valeurs correspondant aux moyennes diminu�es de 1 �cart-type et aux moyennes augment�es de 1 �cart-type.
Khomsis 1999 (302)	�preuve d'�valuation de la comp�tence en lecture : lecture de mots et compr�hension	Cet ensemble de deux �preuves est destin� � �valuer, distinctement, deux composantes diff�rentes de la comp�tence en lecture : l'identification des mots et la compr�hension.	Enfant CP � la 6 ^e

1^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Variables Analyse	Résultats	Commentaires
Cemka-Eval 2008 (310) France	Enquête quantitative dans le cadre du programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité Connaître la satisfaction des parents auxquels un dépistage de la surdité a été proposé en maternité	Groupe 1 (G1) : questionnaire remis en maternité quand test de dépistage négatif n = 172 réponses Groupe 2 (G2) : questionnaire remis en CDOS quand test réalisé en maternité nécessite une confirmation diagnostique n = 75 réponses	Opinion concernant : - la présentation du test en maternité - la réalisation du test et l'annonce des résultats - le dépistage	Taux de participation à l'enquête : - 66 % si test négatif en maternité - 75 % si confirmation nécessaire en CDOS* S'estiment suffisamment informé sur le test : G1 : 77 % ; G2 : 67 % Remise du livret : G1 : 77 % ; G2 : 57 % Possibilité de poser les questions préoccupantes : G1 : 72 % ; G2 : 73 % Demande d'accord avant le test : Oui : 65 % G1 ; 52 % : G2 Non, mais présent pendant le test alors que souhaité : G1 : 60 % ; G2 : 55 % Rassuré ou plutôt rassuré après les résultats du test : G1 : 94 % ; G2 : 64 % Inquiété : G1 : 1 % ; G2 : 30 % (niveau d'anxiété G2 au moment de la visite en CDOS : EVA** médiane 3/10)	Enquête réalisée dans 2 maternités (1 publique, 1 privée) de chacun des 6 sites d'expérimentation du programme de dépistage néonatal de la surdité (soit 12 maternités sur 33 participant à l'expérimentation) et dans les 10 CDOS expérimentateurs. Programme débuté en 2005 jusqu'au 30 juin 2007 150.212 naissances ont eu un 1 ^{er} test de dépistage 259 refus soit 1,7 pour mille 1.701 consultations en CDOS ; délai médian [min-max] entre dépistage et consultation : 21 jours [0-432] pour les enfants non transférés à la naissance, et 40 jours [0-409] pour les enfants transférés 191 surdité bilatérale diagnostiquée : 1,26 pour mille
Lo 2007 (311) France	Enquête quantitative par questionnaire et qualitative par entretien pour un échantillon Connaître la satisfaction des parents dont le dossier de leur enfant est passé en CDES** en 2004-2005 => non spécifique de la surdité	n = 2600 dont n = 63 (enquête qualitative)	Taux de satisfaction des parents sur les modes de prise en charge médicale, sociale et éducative préconisés par les CDES Orientation effective par rapport aux orientations préconisées Satisfaction expliquée par des modèles logistiques	4 % des enfants sont suivis en établissements médico-sociaux pour enfants présentant un handicap sensoriel 88 % de leurs parents se déclarent satisfaits de la prise en charge en établissement médico-social 81 % des parents sont satisfaits de la prise en charge médicale (toutes déficiences confondues) 7 % des orientations préconisées n'ont pu aboutir	Les caractéristiques individuelles et familiales ont une influence sur l'appréciation des prises en charge scolaires, en hôpital et en établissement médico-social. Le taux de satisfaction élevé ne tient pas compte des difficultés qu'ont pu rencontrer les parents pour trouver l'établissement proposant la prise en charge. Les principales raisons d'insatisfaction sont le manque d'information ou de communication et une décision CDES en désaccord avec le souhait des parents.

* CDOS : centre de diagnostic et d'organisation de la prise en charge de la surdité ** EVA : échelle visuelle analogique *** CDES : commission départementale d'éducation spécialisée

Tableau 5.2 Besoins d'information - Enqu tes aupr s de familles d'enfants sourds dans le cadre de programme de d pistage, r alis es   l' tranger

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Arnold 2006 (316) �tats-Unis	Enqu�te qualitative r�alis�e � partir d'interviews individuels (n = 23) et de focus groupes	n = 164 participants (parents d'enfants entendants, parents d'enfants sourds, professionnels de la petite enfance, professionnels sp�cialis�s dans le suivi d'enfants sourds)	Connaissance du d�pistage Communication d�livr�e � l'occasion du d�pistage Communication souhait�e (contenu et modalit�s) � l'occasion du d�pistage Communication d�livr�e lors de tests de d�pistage non conclusifs Analyse qualitative par cat�gorisation	Connaissance du d�pistage Les parents souhaitent �tre inform�s au cours du 3 ^e trimestre de grossesse et non le jour du test. Les seules informations attendues sont : que faire si le test ne confirme pas un seuil auditif normal ? quels sont les rep�res d'acquisition du langage chez l'enfant ? Les professionnels sont majoritairement d'accord avec une information pr�natale. Information si le test ne confirme pas un seuil auditif normal Pas de consensus parmi les parents d'une part ni parmi les professionnels d'autre part concernant la mani�re d'annoncer un test de d�pistage ne confirmant pas une audition normale. Inform�er � plusieurs reprises les parents de la n�cessit� de r�aliser un test diagnostique de confirmation.	Limites : recrutement non repr�sentatif de la population g�n�rale. Deux exemples de brochures, l'une pour le d�pistage, l'autre pour le diagnostic de confirmation, sont disponibles et r�pondent aux questions suivantes : - pourquoi mon enfant b�n�ficiera-t-il d'un d�pistage de la surdit� ? - que dois-je savoir pour le test ? - pourquoi certains enfants ont-ils besoin d'un autre test ? - un enfant peut-il avoir une surdit� alors que le test de d�pistage �tait normal ? - pourquoi mon enfant a-t-il besoin d'un autre test ? - pourquoi est-il important de r�aliser ce test rapidement ? - comment se passera ce nouveau test ?
Park 2006 (315) �tats-Unis	Enqu�te quantitative par questionnaire D�crire les exp�riences v�cues par les parents � l'issue d'un programme de d�pistage n�onatal universel	n = 389 familles enqu�t�es inclusion : tout enfant pr�sentant une surdit� de perception diagnostiqu�e entre 2000 et 2004 n = 108 r�ponses exploitables	R�sultat du test de d�pistage Information des parents concernant le diagnostic de confirmation Information transmise au m�decin traitant Âge � la confirmation diagnostique et port d'appareils auditifs M�decin apportant l'aide la plus appropri�e Traitement propos�	Taux de r�ponses : 29 % - R�sultats du test de d�pistage : Positif : 61 % ; n�gatif : 23 % ; inconnu : 13 % ; 3 % d�pistage non r�alis� - Nombre de parents inform�s qu'un test de confirmation doit avoir lieu apr�s un d�pistage positif : 85 % - 22 % des m�decins traitants ne sont pas inform�s d'une possible surdit� de l'enfant, 12 % acceptent difficilement de r�f�rer l'enfant vers un service d'audiophonologie pour poursuivre les tests - Âge moyen au diagnostic : 7,1 mois si d�pistage positif, 26 mois si d�pistage n�gatif, 42 mois si r�sultats du d�pistage inconnus (p<0,05)	�tude r�alis�e � partir du seul centre hospitalier sp�cialis� en p�diatrie en Utah, �tat dans lequel est mis en �uvre un d�pistage universel n�onatal de la surdit� (d�pistage en 1 ou plusieurs tests par oto-�missions acoustiques selon les sites). Les autres interventions pr�coces, en particulier en regard de l'apprentissage de la langue des signes ne sont pas abord�es dans cet article. Ce pourrait �tre une des cons�quences d'un biais de recrutement dans la mesure o� l'enqu�te est r�alis�e � partir d'un centre hospitalier sp�cialis� � recrutement national. Les auteurs remarquent que : - 62 % des familles avaient des difficult�s � obtenir des appareils et 58 % des familles ont not� des difficult�s � obtenir un implant cochl�aire

Tableau 5.2 Besoins d'information - Enqu tes aupr s de familles d'enfants sourds dans le cadre de programme de d pistage, r alis es   l' tranger

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
				<p>- L'audiophonologiste est celui qui a donn� les informations les plus pertinentes d'apr�s 63 % des familles, suivi de l'ORL (25 % des familles). Le m�decin traitant n'a �t� le plus aidant que pour 3 % des familles.</p> <p>- Traitement propos� :</p> <p>Audioproth�se : 66 % des enfants (� 11 mois en moyenne si d�pistage positif, � 36 mois si d�pistage n�gatif, � 59 mois si r�sultats du d�pistage inconnus).</p> <p>Implant cochl�aire : 28 % des enfants.</p>	<p>- Les familles ont rapport� des obstacles multiples pour acc�der � un diagnostic et � un traitement. Les oto-rhino-laryngologistes devront �tre plus impliqu�s dans l'�valuation et le traitement des enfants sourds.</p>

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
Fitzpatrick 2008 (323) Canada	Enqu�te qualitative par entretien semi-dirig� Identifier les besoins des parents apr�s l'annonce du diagnostic de surdit� pour leur enfant	n = 17 interviews aupr�s de 21 parents d'enfants sourds de moins de 5 ans, int�gr�s dans un programme d'intervention visant � d�velopper la communication orale Âge du diagnostic : < 12 mois : 9 enfants dont 7 via d�pistage universel > 12 mois : 8 S�v�rit� de la surdit� : L�g�re : 1 Mod�r�e : 5 S�v�re : 6 Profonde : 5	Besoin des parents vis-�-vis des services professionnels, de l'information, de la coordination entre services et du soutien par d'autres parents Analyse cat�gorielle apr�s retranscription des entretiens	Besoin d'information : Information sur la surdit�, sur le pronostic du d�veloppement de la communication orale de l'enfant, sur les diff�rentes options th�rapeutiques, le lieu de centralisation de l'information mise � disposition des parents. Services professionnels attendus : Audiologie, services th�rapeutiques (amplification et th�rapie orale ou auditivo-verbale), service social, pour certains enfants, p�diatre permettant une meilleure prise en compte du d�veloppement global de l'enfant. Coordination des services : Insatisfaction des parents, consid�rant le manque de coordination entre les diff�rents professionnels (lieu unique o� les diff�rents professionnels sont pr�sents ou objectifs partag�s entre les diff�rents professionnels) Soutien par d'autres parents : Ce soutien est essentiel et doit faire partie du suivi propos� � chaque parent ; il doit reposer sur des parents volontaires.	M�thodologie ne permettant pas l'extrapolation des donn�es � une population plus large, mais permettant de mieux appr�hender les besoins exprim�s par les parents que ne pourrait le faire une enqu�te quantitative.
Porter 2007 (321) Australie	Enqu�te par questionnaire sur Internet, apr�s information sur le projet de 229 organisations. Identifier les informations recherch�es sur Internet par les parents d'enfants sourds.	n = 306 parents d'enfants sourds	Donn�es socio-d�mographiques des parents Âge et mode de communication des enfants Type d'information recherch�e Type d'information souhait�e	Taux de r�ponse : 54,2 % (n=166 r�ponses exploitables) 6 % ont un enfant de moins de un an, 38 % un enfant entre 1 et 5 ans, 56 % un enfant entre 5 et 18 ans 65 % ont une communication orale exclusive, 7 % manuelle, 28 % utilisent les 2 modes de communication Les informations recherch�es concernent : - les associations de parents : 55 % - les options �ducatives : 54 %	82 parents ont compl�t� le questionnaire de commentaires libres � la question : que souhaiteriez-vous voir sur les sites sp�cifiques � la surdit� ? Informations bas�es sur les preuves scientifiques pour faire des choix �clair�s quant aux options �ducatives. Informations concernant les r�les des diff�rents professionnels et la fa�on dont ils �valuent l'efficacit� de

Tableau 5.3 Besoins d'information - Enqu�tes aupr�s de familles d'enfants sourds, r�alis�es � l'�tranger					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Variables Analyse	R�sultats	Commentaires
				<ul style="list-style-type: none"> - la nature de la perte auditive : 40 % - l'organismes qui pourraient les aider : 39 % - les proth�ses auditives : 35 % - les modes de communication : 30 % - l'implant cochl�aire : 28 % - l'intervention pr�coce : 17 % - la sant� mentale : 8 % - les traitements alternatifs : 6 % 	<p>leurs pratiques.</p> <p>Informations concernant les aides techniques.</p> <p>Histoires vraies d'enfants sourds depuis les interventions pr�coces jusqu'� la scolarisation et les carri�res possibles.</p> <p>Informations concernant l'enfant avec une surdit� unilat�rale ou faible degr� de surdit�, car les informations disponibles concernent surtout l'enfant sourd profond.</p> <p>Informations m�dicales (�tiologie g�n�tique, physiopathologie, etc.).</p>

Tableau 5.4 Recommandations de bonne pratique.

1 ^{er} auteur , ann�e, r�f�rence, pays	Titre M�thode	Recherche syst�matique de la litt�rature	Th�me principal	Niveaux de preuve	Groupe d'experts pluridisciplinaire	Relecture (R) –Validation externe (V)
Agence Nationale d'�valuation et d'accr�ditation en sant� 2000 (328) France	Information des patients Recommandations destin�es aux m�decins M�thode fond�e sur une analyse syst�matique de la litt�rature et un avis de professionnels	Oui De 1997 � 1999 : uniquement litt�rature fran�aise	Information des patients	Consensus professionnel	Oui Professions m�dicales et juridiques	R : oui V : oui
American Academy of Pediatrics 2007 (91) �tats-Unis	Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. M�thode non d�crite	Non d�crit	D�pistage de la surdit� Confirmation diagnostique et �valuation m�dicale Interventions pr�coces aupr�s de l'enfant sourd Information	Consensus professionnel	Non d�crit, mais recommandations endoss�es par plusieurs soci�t�s savantes de disciplines diff�rentes	R : non d�crit V : non d�crit
Agence de sant� publique du Canada 2005 7 2005 (59) Canada	D�veloppement pr�coce de l'audition et de la communication.	Non	D�pistage de la surdit� Confirmation diagnostique et �valuation m�dicale Mesures pr�ventives Interventions pr�coces aupr�s de l'enfant sourd	non d�crit	Oui Professionnels de sant� et repr�sentants de parents d'enfants sourds	R : oui V : non d�crit

Tableau 6.1. Associations entre l'implication des parents et les performances langagi res des enfants

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Aram 2006 (342) Isra�l	�tude transversale Identifier les associations entre le d�veloppement du langage �crit pr�coce et l'implication des m�res au cours de la lecture d'histoires et d'activit�s conjointes d'�criture	n = 30 enfants sourds et leur m�re, entendante Âge des enfants compris entre 62 et 84 mois, tous scolaris�s en derni�re ann�e de maternelle Seuil d'audition : < 40 dB : n = 1 40-70 dB : n = 13 70-90 dB : n = 4 > 90 dB : n = 12 Pas de trouble associ�	Interactions m�res-enfants au domicile dans un contexte d'histoire racont�e � partir d'un livre d'images et d'�criture. Les variables suivantes sont observ�es � partir d'une analyse vid�o : lecture interactive, recherche du dialogue, questions commen�ant par qui, que quoi, etc. (activit� lecture), aide grapho-phon�mique, autonomie laiss�e � l'enfant pour �crire, degr� de pr�cision demand� (activit� �criture). Capacit�s de lecture et d'�criture de l'enfant (�criture de mots, reconnaissance de mots, de lettres) Comp�tences langagi�res (oral) : reconnaissance de similitude phonologique entre deux mots, vocabulaire compris (Peabody test), connaissance g�n�rale (Wechsler test) Analyse de r�gression hi�rarchique pas � pas	Facteurs pr�dictifs significatifs sur : Comp�tences � l'�crit <i>�criture de mots</i> : pourcentage de variance expliqu� par - �ge et s�v�rit� de surdit� : 29 % - aide de la m�re � l'�crit : 15 % - lecture d'histoires : 3 % <i>Reconnaissance de mots</i> : pourcentage de variance expliqu� par - �ge et s�v�rit� de surdit� : 30 % - aide de la m�re � l'�crit : 31 % - lecture d'histoires : 0 % <i>Connaissance de lettres</i> : pourcentage de variance expliqu� par - �ge et s�v�rit� de surdit� : 27 % - aide de la m�re � l'�crit : 36 % - lecture d'histoires : 2 % Comp�tences vis-vis de la langue <i>Association phonologique entre 2 mots</i> : pourcentage de variance expliqu� par - �ge et s�v�rit� de surdit� : 1 % - aide de la m�re � l'�crit : 1 % - lecture d'histoires : 22 % <i>Connaissances g�n�rales</i> : pourcentage de variance expliqu� par - �ge et s�v�rit� de surdit� : 23 % - aide de la m�re � l'�crit : 5 % - lecture d'histoire : 23 % <i>Vocabulaire compris</i> : pourcentage de variance expliqu� par - �ge et s�v�rit� de surdit� : 16 % (NS) - aide de la m�re � l'�crit : 0 % - lecture d'histoires : 18 %	Recrutement de tous les enfants vivant au centre d'Isra�l, sans trouble associ�, et ayant un seuil d'audition > 40 dB Seule la langue orale est prise en consid�ration La m�re a pour consigne de lire l'histoire et d'aider � la t�che d'�criture comme elle le fait habituellement avec son enfant. Le d�veloppement pr�coce de la lecture et de l'�criture est significativement corr�l� avec plusieurs modes d'interactions m�re-enfant observ�es au cours des activit�s de lecture d'histoires ou d'�criture. Ces deux activit�s n'ont pas les m�mes effets. Pour chacune des variables expliqu�es, moins de 50 % de la variance est expliqu� par le mod�le.

Tableau 6.1. Associations entre l'implication des parents et les performances langagi res des enfants

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Calderon 2000 (341) �tats-Unis	�tude transversale Identifier si l'investissement parental dans son �ducation est un facteur pr�dictif des comp�tences langagi�res de l'enfant sourd	n = 28 enfants sourds et leurs parents entendants Âge des enfants compris entre 45 et 88 mois Seuil d'audition : > 55 dB Pas de trouble associ�	Investissement parental � l'�cole (questionnaire rempli par les enseignants) Interaction m�re-enfant (<i>Language proficiency Profile-Parent version</i>) Langage de l'enfant (<i>Preschool langage scale-3 ; test of early reading ability - Deaf/hard of hearing</i>), test pass� dans la langue pr�f�rentielle de l'enfant (langue des signes, oral pur ou oral+anglais sign�) Comportement de l'enfant � l'�cole (<i>Social emotional assessment inventory preschool version</i> et <i>Teacher rating form of child behavior checklist</i>) Analyse de r�gression multiple	Facteurs pr�dictifs significatifs sur : Score de langage (<i>Preschool langage scale-3</i>), pourcentage de variance expliqu� par - s�v�rit� de surdit� : 38 % - interaction m�re-enfant : 15,7 % Score de lecture (<i>test of early reading ability - Deaf/hard of hearing</i>) pourcentage de variance expliqu� par : - s�v�rit� de surdit� : 4 % (NS) - investissement parental � l'�cole : 27 % - interaction m�re-enfant : 10 % Comportement de l'enfant � l'�cole Pas de corr�lation significative entre le score <i>Social emotional assessment inventory preschool version</i> et la s�v�rit� de la surdit� ou les interactions m�re-enfant. Comportement de l'enfant mesur� par les enseignants (<i>Teacher rating form of child behavior checklist</i>) ; pourcentage de variance expliqu� par : - s�v�rit� de surdit� : 1 % (NS) - utilisation de services compl�mentaires (ex. suivi psychologique) : 37 % (l'utilisation de ces services par la m�re est associ�e positivement avec de plus grandes difficult�s de l'enfant) - interaction m�re-enfant : 17 % (association n�gative entre ces variables : moins les interactions m�re-enfants sont d�velopp�es, plus l'enfant a des difficult�s de comportement � l'�cole).	Recrutement des enfants ayant quitt� le programme d'intervention pr�coce bas� � l'h�pital de Seattle, ayant une approche de communication totale (langue orale et anglais sign�) : parmi les 44 enfants concern�s, 30 familles ont accept� de participer. L'investissement parental � l'�cole n'est un facteur pr�dictif des capacit�s de l'enfant que sur l'acquisition de la lecture. Les capacit�s de communication de la m�re avec son enfant sont un facteur pr�dictif des r�sultats de l'enfant aux scores de langage, de lecture et de comportement adapt� � l'�cole.

Tableau 6.2. Facteurs facilitant l'exp�rience de la parentalit� avec un enfant sourd - Revue syst�matique de la litt�rature					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence	Recherche documentaire	Crit�res de s�lection des articles (A) Population (P)	Intervention (I) Contr�le (C)	Cat�gorisations retenues	R�sultats et signification
National Deaf Children's Society (340) Royaume-Uni	Base : <i>Medline, PsychInfo, ERIC, BIDS (Bath information data services)</i> Date : 1980 - avril 2001 Mots-cl�s : <i>Parenting + Child</i>	A : litt�rature m�dicale, psychosociale ou associative P : enfants sourds ou malentendants de parents entendants	Non pr�cis�	Comp�tences et savoir-faire Identit� et caract�ristiques familiales, diversit� R�le parental Services	Analyse qualitative de la litt�rature psychosociale (cf. texte)

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Zaidman-Zait 2007 (345) Canada	Enqu�te qualitative par questionnaire suivi d'un entretien libre Identifier les �v�nements ayant aid� les parents � exercer pleinement leur parentalit� avec leur enfant sourd, ayant un implant cochl�aire	n = 28 p�res et m�res n = 15 enfants ; �ge moyen : 3,5 ans ; �ge au diagnostic : 1 an ; �ge � l'implantation : 2,2 ans Mode de communication : 60 % bilingue 13 % oral et quelques signes 27 % uniquement oral	�v�nements jug� importants par le parent, l'ayant aid� � �lever son enfant, � r�pondre � ses besoins sp�cifiques. Enregistrement des interviews, extraction des �v�nements facilitateurs, r�sum� transmis aux parents pour d�bat contradictoire puis par m�thode inductive, classements des �v�nements en cat�gories	R�sultats par cat�gorie : pourcentage des parents ayant rapport� un ou plusieurs �v�nements dans cette cat�gorie : - 100 % : identifier les progr�s de l'enfant dans son �coute et communication orale - 92 % : �changes avec d'autres parents d'enfants sourds et soutien des professionnels - 75 % : aide des familles et amis - 70 % : services (orthophonie, cours de langue des signes � domicile, etc.) - 56 % : envisager la surdit� comme source de nouvelles perspectives - 55 % : appartenir � une communaut� impliqu�e dans les interventions pr�coces - 48 % : utiliser la langue des signes - 44 % : rencontrer d'autres enfants ayant un implant cochl�aire - 37 % : int�grer l'�ducation auditive dans les activit�s quotidiennes	M�thodologie rigoureuse d'enqu�te qualitative Modalit�s de recrutement des familles non pr�cis�es
Lavigne 2006 (313) France	Enqu�te qualitative psychosociologique Identifier les repr�sentations de la surdit� � travers les discours de parents concernant leurs relations avec les professionnels	n = 10 (7 m�res, 3 p�res) entendants ayant fait un choix d'�ducation bilingue pour leur enfant) caract�ristiques des enfants impr�cises (enfants en fin de primaire scolaris�s en �tablissements ou classes sp�cialis�s)	Interactions parents-professionnels M�thode d'analyse des discours non pr�cis�e	Les points positifs : - professionnels qui ont des contacts r�guliers avec des adultes sourds signants - professionnels qui organisent des �changes entre professionnels et parents (sourds ou entendants) - professionnels qui favorisent l'acquisition de la langue des signes adapt�e � l'enfant et leur proposent d'autres outils de communication (LPC, �ducation auditive etc.) Les points n�gatifs : - professionnels qui, par leur comportement, culpabilisent les parents, s�parent parents et enfants plut�t que les relie, ne respectent pas le secret professionnel.	Mode de recrutement des parents non pr�cis�
Desjardin 2005 (344)	�tude transversale � partir d'un �chantillon tir� au hasard �valuer la confiance en soi et la perception des parents vis-�-vis	n = 100 m�res ayant un enfant sourd appareill�	Questionnaire de confiance en soi et d'investissement parental (<i>scale of parental</i>	54 % de participation (30 m�res ayant un enfant avec implant, 24 m�res ayant un enfant avec proth�se auditive) Langue orale : 96 % des parents, 70 % des	Validit� du questionnaire non d�crite Biais de confusion possible avec la dur�e de suivi du

Tableau 6.3 Exp�rience de la parentalit� avec un enfant sourd – Le point de vue des parents					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
�tats-Unis	de leur investissement dans le suivi de l'enfant	(50 avec proth�se auditive, 50 avec implant cochl�aire)	<i>involvement and maternal self efficacy – SPISE</i>	enfants si implants ; 54 % si proth�se auditive Langue des signes : 4 % des parents, 30 % des enfants si implants, 46 % si proth�se auditive 3 heures mensuelles en moyenne d'interventions pr�coces en groupes pour les parents - confiance pour d�velopper le langage de l'enfant corr�l�e avec l'�ge au d�but de l'intervention pr�coce, uniquement si implant ($r = - 0,4, p < 0,05$) - confiance pour aider l'enfant � utiliser ses aides auditives corr�l�e uniquement avec l'�ge du d�but de l'amplification ($r = - 0,4, p < 0,05$) et l'�ge au d�but de l'intervention pr�coce ($r = - 0,36, p < 0,05$), uniquement si proth�se auditive	programme d'intervention pr�coce
Duquette 2002 (346) Canada	Enqu�te qualitative par questionnaire et focus groupe aupr�s de parents d'adolescents sourds ayant suivi une �ducation audio-verbale au sein d'�coles ordinaires Identifier le r�le des parents pour faciliter l'accompagnement de leur enfant	n = 41 familles d'enfants sourds �ge de diagnostic de la surdit� : 2,4 ans en moyenne [min : mois ; max : 4 ans et 10 mois] Dur�e du programme audio-verbale pr�-scolaire intensif : 25 mois en moyenne [min : 3 mois ; max : 5 ans]	R�le per�u par les parents Analyse par cat�gorisation apr�s retranscription des �changes r�alis�s en focus groupe	4 r�les per�us : - Parents comme tuteurs – enseignant (faire faire les exercices th�rapeutiques � l'enfant, aide aux devoirs, communication journali�re avec les enseignants via un cahier sp�cifique reprenant les activit�s du jour ou du lendemain) ; - Parents comme militants (d�fendre le droit de l'enfant � obtenir l'intervention d'un enseignant sp�cialis�, l'utilisation d'aides techniques adapt�es, etc., �tre investi dans les associations de parents d'�l�ves aide � ce r�le) - Parents comme participants � des groupes de soutien parental (participer aux associations de parents d'enfants sourds : 31 familles en sont membres, 23 trouvent ce moyen utile pour accompagner leur enfant) ; - Parents provoquant l'int�gration sociale (organiser des rencontres avec d'autres enfants, favoriser les activit�s extra-scolaires, sportives en particulier).	Recrutement � partir des 101 adolescents sourds �g�s de plus de 14 ans, sans trouble associ�, ayant suivi un programme audio-verbale intensif pr�-scolaire dirig� par l'h�pital d'enfants de l'Ontario ; 65 ont peu �t� contact�s, 41 familles ont accept� de participer. 28/41 familles ont �t� oblig�es de modifier leur activit� professionnelle pour suivre le programme.
Mertens 2000 (347) �tats-Unis	Enqu�te qualitative par entretien t�l�phonique semi-structur� Identifier comment les relations	n = 40 familles d'enfants sourds enfants de 7 ou	Interactions entre parents et professionnels concernant la phase de	�couter les parents. Certains retards de diagnostic sont li�s � l'absence de prise en compte par les	Recrutement au hasard � partir de l'�chantillon des 404 parents interrog�s dans

Tableau 6.3 Exp�rience de la parentalit� avec un enfant sourd – Le point de vue des parents					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
	parents-professionnels pourraient �tre am�lior�es	8 ans, 55 % sourds, 43 % mal-entendants 40 % avec trouble associ�	diagnostic, le d�veloppement du langage et de la communication de l'enfant, le d�veloppement social et �motionnel de l'enfant. Conseils propos�s aux professionnels pour am�liorer les interactions parents-professionnels. Analyse par cat�gorisation apr�s retranscription �crite de l'ensemble des interviews.	professionnels des inqui�tudes des parents. Informers les parents pour leur permettre de faire des choix �clair�s, sans �luder les incertitudes pronostiques. Respecter les parents et discuter d'adulte � adulte leurs propositions.	le cadre d'une enqu�te nationale effectu�e en 1997 concernant les interventions pr�coces propos�es aux enfants sourds n�s en 1989 ou 1990. Parents globalement satisfaits des services propos�s par les professionnels.

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Leigh 2004 (348) �tats-Unis	�tude transversale Identifier le type d'attachement m�re-enfant	n = 32 m�res sourdes s'exprimant en langue des signes am�ricaine ou anglais sign� ayant un enfant de 18 mois (34 % sont sourds)	Entretien dirig� � partir du protocole <i>Adult Attachment Interview</i> permettant de classer les modes d'attachement de la m�re en 3 cat�gories Comportement de l'enfant au cours de l'�preuve standardis�e de s�paration (<i>Strange Situation Procedure</i>) Analyse qualitative des vid�os par 2 codeurs ind�pendants	Attachement de la m�re (norme attendue) :: Autonome : 72 % (56 %) D�missionnant : 22 % (27 %) Pr�occup�e : 6 % (6 %) Comportement de l'enfant En s�curit� : 70 % (sourd) ; 60 % (entendant) : 66 % (norme attendue) Comportement d'�vitement : 30 % (sourd) ; 35 % (entendant) ; 20 % (norme attendue) Anxieux : 0 % (sourd) ; 5 % (entendant) ; 14 % (norme attendue)	Pas de diff�rence significative concernant les modes d'attachement des m�res comparativement � ceux d�crits dans la litt�rature pour les m�res entendantes. Pas de diff�rence significative concernant la concordance des comportements entre m�res et enfants comparativement � ceux d�crits dans la litt�rature pour les m�res entendantes.

Tableau 6.4 Attachement mère-enfant lors de l'accueil d'un enfant sourd					
1 ^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires
Pressman 2000 (349) États-Unis	Étude longitudinale Mesurer les interactions mère-enfant et identifier si ces dernières sont associées au développement du langage de l'enfant	n = 42 dyades mère-enfant G1 (n = 21) dyades mère-enfant sourd âge moyen à l'inclusion : 23 mois [min : 20 ; max : 27 mois] âge moyen au diagnostic : 9 mois [min : 0 ; max : 23 mois] Seuil d'audition : < 40 dB : n = 2 41 à 70 dB : n = 10 71 à 90 dB : n = 1 > 90 dB : 8 Mode de communication : oral uniquement : 10 Utilisation de signes : 9 Oral puis signes : 2 G2 (n = 21) dyades mère-enfant entendant, appariée avec les enfants de G1 sur le niveau d'expression du langage expressif âge moyen à l'inclusion : 16 mois	Interactions affectives mère-enfant (<i>Emotional Availability Scale</i>) - sensibilité maternelle : capacité de la mère (a) à décoder les messages de son enfant et à y répondre, (b) à résoudre les conflits, (c) à tolérer une vaste palette de réactions de l'enfant en gardant une interaction positive (échelle de 1 : moindre capacité, à 9 : capacité maximale) ; - structuration par la mère : capacité de la mère à proposer un cadre favorisant l'apprentissage et évitant les structures rigides, infantilisantes ou intrusives (échelle de 1 : moindre capacité à 5 optimum et 7 trop élevée) - réponse de l'enfant : degré de réponse de l'enfant aux sollicitations de la mère (échelle de 1 (aucune) à 7) - investissement de l'enfant : degré avec lequel l'enfant sollicite sa mère au cours du jeu (échelle de 1 (non impliqué) à 7 (très investi)) Langage expressif (<i>MacArthur Communicative Development Inventory</i>) Mesures effectuées en 2 temps, à l'inclusion (T1) puis à un an d'intervalle (T2), à partir de 15 min d'enregistrement vidéo au cours d'un jeu spontané à domicile, codé par 2 chercheurs. Analyse descriptive (seule exploitée ici) et modèle de régression entre les deux critères de jugement.	Interactions affectives mère-enfant (score moyen ± écart-type à T1, T2 non mesuré) : Sensibilité maternelle : G1 : 5,8 ± 2,0 G2 : 6,1 ± 1,4 Structuration par la mère G1 : 5,7 ± 1,1 G2 : 5,2 ± 1,2 Réponse de l'enfant G1 : 4,8 ± 1,3 G2 : 4,6 ± 1,0 Investissement de l'enfant G1 : 4,9 ± 1,4 G2 : 5,0 ± 0,9 Pas de différence intergroupe (la puissance de l'étude aurait pu mettre en évidence un effet important de 0,3). Langage expressif (score moyen ± écart-type à T1/T2) G1 : 54,6 ± 80 / 218,4 ± 199 G2 : 55,2 ± 79 / 484,5 ± 158 Différence intergroupe significative à T2 (p < 0,001) alors que groupes appariés sur ce critère à T1.	Chaque famille participe à un programme d'intervention précoce proposé par l'État du Colorado, au cours duquel des professionnels accompagnent la famille en vue de favoriser l'acquisition du langage oral ou signé, au choix des familles. G1 : inclusion dans l'étude proposée à chaque famille suivant ce programme ; G2 : inclusion dans l'étude à partir des dossiers issus d'une cohorte plus large concernant le développement du langage en population générale. L'âge des enfants de G2 est plus bas du fait de l'appariement des deux groupes sur le niveau d'expression et du retard d'acquisition du langage oral chez les enfants sourds.

1^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires
Cemka 2007 (310) France	Enquête quantitative dans le cadre du programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité Connaître la satisfaction des parents auxquels un dépistage de la surdité a été proposé en maternité	Groupe 1 (G1) : questionnaire remis en maternité quand test de dépistage négatif n = 172 réponses Groupe 2 (G2) : questionnaire remis en CDOS quand test réalisé en maternité nécessite une confirmation diagnostique n = 75 réponses	Nombre de parents rassurés ou inquiétés par les résultats aux tests de dépistage Pour G2 : niveau d'inquiétude ressenti entre le résultat positif du dépistage et la consultation en CDOS (échelle numérique de 0 = minimum à 10 = maximum)	Taux de participation à l'enquête : - 66 % si test négatif en maternité - 75 % si confirmation nécessaire en CDOS* Proportion de parents qui s'estiment avoir été : Rassurés ou plutôt rassurés après les résultats du test : G1 : 94 % G2 : 64 % Inquiétés : G1 : 1 % ; G2 : 30 % Ne savent pas : G1 : 2 % G2 : 8 % Niveau d'anxiété (G2 uniquement) : score médian : 3/10	Enquête réalisée dans 2 maternités (1 publique, 1 privée) de chacun des 6 sites d'expérimentation du programme de dépistage néonatal de la surdité (soit 12 maternités sur 33 participant à l'expérimentation) et dans les 10 CDOS expérimentateurs. Parmi les 12 parents déclarant un trouble de l'audition diagnostiqué chez leur enfant, aucun ne dit avoir eu de proposition de soutien psychologique, mais aucun n'indique non plus en avoir ressenti le besoin.
Young 2007 (352) Royaume-Uni	Enquête qualitative Évaluer du point de vue des parents l'impact du dépistage universel de la surdité et ses conséquences	n = 27 familles Inclusion : toutes les familles pour lesquelles un diagnostic de surdité a été établi chez leur nourrisson à la suite du dépistage universel de la surdité	Analyse qualitative à partir d'enregistrements audio d'interviews libres	29,7 % de participation (91 familles éligibles) 21 des 27 familles pensent sans équivoque qu'il a été positif de connaître précocement le diagnostic de surdité, même si cela n'enlève rien de la difficulté à apprendre ce diagnostic. Savoir que l'on peut s'adapter tôt aux particularités de l'enfant et répondre rapidement à ses besoins spécifiques est rassurant et permet d'agir rapidement. 5 familles ont ressenti initialement un sentiment positif à connaître tôt le diagnostic, mais regrettent ensuite la lenteur de la mise en œuvre d'un soutien familial et de la délivrance des	Interview réalisé dans la langue de préférence des parents en moyenne 6 mois après la confirmation diagnostique (min : 2 à max : 13 mois).

Tableau 6.5. Attitudes et anxi� parentales apr�s d�pistage n�onatal de la surdit� – Enqu�te par auto-questionnaire					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
				audioproth�ses. 2 m�res auraient pr�f�r� d�couvrir plus tard la surdit� de leur enfant, consid�rant que cette annonce pr�coce les a emp�ch�es de profiter pleinement de leur relation � l'enfant.	
Danhauer 2006 (351) �tats-Unis	Enqu�te r�trospective par autoquestionnaire Conna�tre le point de vue des parents concernant leur v�cu du processus de d�pistage de l'enfant	n = 36 Inclusion : toutes les familles adress�es vers un centre de diagnostic � la suite d'un test positif lors du d�pistage universel de la surdit� entre mars 2000 et f�vrier 2003	Qualit� de l'information re�ue Compr�hension du processus de d�pistage Cons�quences sur l'attachement m�re-enfant Analyse descriptive uniquement	34 % de participation (106 familles �ligibles) « Pensez-vous que le programme de d�pistage a affect� votre capacit� � vous attacher � votre b�b� ? » Oui : 13,9 % Non : 77,8 % Sans r�ponse : 8,3 %	L'�ge de l'enfant au moment de l'enqu�te n'est pas pr�cis� (enfants n�s en mars 2000 et f�vrier 2003).

Tableau 6.5. Attitudes et anxi t  parentales apr s d pistage n onatal de la surdit  – Enqu te par auto-questionnaire

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Weichbold 2001 (103) Autriche	Enqu�te prospective par autoquestionnaire anonyme �valuer la pr�valence et le niveau d'anxi�t� des m�res li�s � un r�sultat positif lors du d�pistage universel de la surdit�	n = 85 Inclusion : toute m�re dont l'enfant, n� entre ao�t 1999 et ao�t 2000, a un test positif au cours du programme de d�pistage universel � l'h�pital universitaire d'Innsbr�ck (hors enfants transf�r�s en unit� de soins intensifs). G1 : premier test de d�pistage positif (n = 85), questionnaire donn� au moment de l'information du r�sultat. G2 : deux tests de d�pistage positif et enfant adress� dans le mois qui suit vers un centre de confirmation diagnostique (n = 43), questionnaire donn� juste avant la consultation de confirmation diagnostique.	Nombre de m�res ayant re�u une information concernant le faible taux de surdit� malgr� un test de d�pistage positif Nombre de m�res inqui�t�es par le r�sultat du test Importance de l'anxi�t� de la m�re	G1 : 89 % de participation (95 enfants ont eu un premier test de d�pistage positif) G2 : 100 % de participation (43 enfants ont �t� r�f�r�s vers un centre de diagnostic) De quelle mani�re avez-vous �t� inqui�t�e par l'annonce d'un test positif de d�pistage (G1) ? Pas du tout : 59 % Un peu : 27 % Consid�rablement : 8 % Tr�s inqui�t�e : 6 % Pas de diff�rence significative selon la pr�sence ou non de la m�re au cours du test. De quelle mani�re avez-vous �t� inqui�t�e dans les derni�res semaines du fait que votre enfant doit passer un bilan de son audition (G2) ? Pas du tout : 42 % Un peu : 37 % Consid�rablement : 5 % Tr�s inqui�t�e : 16 %	Questionnaire d�livr� au plus pr�s des tests de d�pistage, afin d'�viter au mieux le biais de rappel mn�sique. Lors d'un premier test positif, les r�sultats sont annonc�s par un audiologiste qui informe les parents de la n�cessit� d'un second test, et les r�assurent, en particulier en indiquant le faible taux de surdit� apr�s un d�pistage positif. Les r�sultats pour le groupe G1 n'ont concern� que les 51 m�res ayant eu connaissance du r�sultat du premier test. Les 34 autres n'ont pas eu connaissance du fait que leur enfant avait �t� test� et ne peuvent donc avoir �t� inqui�t�es par le test.

Tableau 6.5. Attitudes et anxi� parentales apr�s d�pistage n�onatal de la surdit� – Enqu�te par auto-questionnaire					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Hergils 2000 (107) Su�de	Enqu�te par autoquestionnaire (questions ouvertes) Conna�tre le point de vue des parents concernant leur v�cu du processus de d�pistage de l'enfant	n = 83 familles dont l'enfant a b�n�fici� du d�pistage n�onatal de la surdit� Inclusion : tout enfant consultant � 5-6 mois pour une visite r�guli�re dans 3 cliniques ayant instaur� depuis moins d'un an un d�pistage universel de la surdit�	Satisfaction vis-�-vis du processus de d�pistage Attitude positive ou n�gative vis-�-vis du d�pistage Qualit� de l'information d�livr�e	Taux de participation : 95 % (87 enfants �ligibles) 76 parents sont satisfaits du processus de d�pistage 79 parents ont une attitude positive vis-�-vis du d�pistage, 3 une attitude n�gative et 1 une attitude ambivalente. 10 parents ont exprim� avoir �t� inqui�t�s par le test, 6 sur les 10 du fait de la n�cessit� d'un second test, mais, malgr� cette anxi�t�, 7 sur les 10 restent positif quant au programme de d�pistage.	Le nombre d'enfants n�s dans ces 3 cliniques et ayant eu un d�pistage n'est pas pr�cis�.

Tableau 6.6 Stress parental apr s d pistage n onatal de la surdit  –  tudes avec entretien aupr s d'un professionnel

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Van der Ploeg 2008 (359) Pays-Bas	�tude prospective longitudinale de type cas-t�moin �valuer l'impact psychique d'un r�sultat faux-positif lors de la strat�gie de d�pistage n�onatal 6 mois apr�s le d�pistage	n = 442 G1 : 154 cas (r�sultats positifs au d�pistage) G2 : 288 t�moins (r�sultats n�gatifs au d�pistage) Exclusion : enfant sourd ou enfant n'ayant pas eu de confirmation diagnostique normalit� de l'audition	Anxi�t� parentale (<i>State-Trait Anxiety Inventory</i> , auto-questionnaire en 6 items/18 points ; 0 = pas d'anxi�t� du tout) Perception de l'�tat de sant� de leur enfant (questionnaire non valid� � partir d'�chelle visuelle num�rique ou r�ponse oui-non concernant des difficult�s rencontr�es pour l'alimentation, le sommeil ou le contact avec l'enfant, et question ouverte pour diagnostic associ� class� par 2 p�diatres ind�pendants de mineur � s�v�re). Attention port�e � l'audition de l'enfant (fr�quence � laquelle les parents testent l'audition de l'enfant en murmurant, par ex, et � laquelle ils se demandent si leur enfant entend bien). Analyse statistique apr�s ajustement sur les biais de confusion possible (�ge au d�pistage, pr�sence d'un diagnostic associ�, lieu du d�pistage, constitution familiale, niveau d'�tudes des 2 parents, m�re ou p�re).	Participation : 80 % (cas) � 88 % (t�moin) Anxi�t� parentale (score m�dian [min, max] / �cart entre 25 ^e et 75 ^e percentile) : G1 : 3 [0-14] / [1-6] si 2 tests de d�pistage, [1-5] si 3 tests de d�pistage G2 : 3 [0-15] / [1-6] Diff�rence intergroupe non significative Perception de l'�tat de sant� de leur enfant (Pourcentage par groupe G1 vs G2) Probl�mes de sant� - aucun : 79 % vs 82 % - mineur : 14 % vs 15 % - s�v�re : 7 % vs 3 % Diff�rence intergroupe non significative Difficult�s concernant - l'alimentation : 7 % vs 3 % - le sommeil : 6 % vs 4 % - le contact avec l'enfant : 1 % vs 1 % - pleurs : 3 % vs 1 % Diff�rence intergroupe non significative Attention port�e � l'audition de l'enfant �tes-vous inquiet concernant l'audition de votre enfant (jamais/parfois/souvent ou tr�s souvent) G1 : 88 % / 8,6 % / 3,3 % G2 : 96 % / 4 % / 0 % Pas de diff�rence intergroupe significative apr�s ajustement sur les diff�rents facteurs de confusion possible.	Constitution des cas (r�sultats faux-positifs au d�pistage) : tout parent dont l'enfant, ayant une audition normale, a eu au moins un test positif au moment du d�pistage n�onatal (r�alis� en maternit� � J4 ou � domicile avant J30) ; tout enfant ayant 3 tests positifs successifs est adress� vers une structure effectuant des investigations diagnostiques compl�mentaires en vue de confirmer ou non le diagnostic de surdit�. Constitution des t�moins : allocation al�atoire chaque mois parmi les enfants de la m�me r�gion ayant eu un test n�gatif de d�pistage dans une proportion de 1,5 t�moin pour un cas. 217 questionnaires adress�s aux cas, et 335 aux t�moins, 461 re�us. 19 questionnaires exclus/ 461 re�us car les enfants avaient une surdit� neurosensorielle (n=14) ou n'avaient pas r�alis� les investigations diagnostiques (surdit� possible, n=5).

Tableau 6.6 Stress parental apr s d pistage n onatal de la surdit  –  tudes avec entretien aupr s d'un professionnel

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Vohr 2008 (354) �tats-Unis	�tude prospective longitudinale de type cas-t�moin	n = 127 m�res ayant 145 nourrissons sourds G1 (n = 33) : enfants sourds (y compris handicap associ� et population ne parlant pas anglais) G2 (n = 42) : enfant entendant ayant eu un test positif de d�pistage (faux-positif) G3 (n = 70) : enfant entendant ayant eu un test n�gatif de d�pistage (groupe contr�le)	Stress parental (<i>Parenting Stress Index</i>) Soutien social (<i>Family Support Scale</i>) Ressources familiales en temps et argent (<i>Family Resource Scale</i>) Impact de l'�tat de sant� de l'enfant sur la famille (<i>Impact on Family-adapted version G scale</i>) Mesures effectu�es � domicile � 3 temps diff�rents : T1 : entre 6 et 10 mois T2 : entre 12 et 16 mois T3 : entre 18 et 24 mois Analyse descriptive et comparative intergroupe Mod�le de r�gression multivari�e cherchant � expliquer les variables associ�es au stress parental	Stress parental (score total moyen G1/G2/G3) : � T1: 66/68/67 � T2 : 65/66/68 � T3 : 66/67/68 Pas de diff�rence intergroupe significative, score stable dans le temps Impact sur la famille (score total moyen G1/G2/G3) : � T1: 26/25/25 � T2 : 26/25/24 � T3 : 26/24/24 Diff�rence intergroupe significative � T2 et T3 en particulier du fait des diff�rences observ�es plus �lev�es pour G1 sur l'impact financier et la charge de travail pour les personnes s'occupant de l'enfant. Soutien social et ressources familiales : pas de diff�rence intergroupe significative, en dehors du sous-score concernant le soutien octroy� par des professionnels, plus �lev� dans le groupe d'enfants sourds � partir de 18 mois.	Constitution du G1 : 64 enfants sourds ont �t� identifi�s par le programme de d�pistage de l'�tat de Rhode Island r�alis� aupr�s de 31.129 nouveau-n�s entre le 15 octobre 2002 et le 31 janvier 2005 (31 refus de participation) Constitution de G2 et G3 : les groupes G2 et G3 ont �t� appari�s, par sollicitation par courriel, � partir des cas inclus en G1 selon les variables suivantes : sexe, date de naissance, h�pital de naissance, passage en unit� de soins intensifs, niveau d'�tudes de la m�re, origine ethnique, type d'assurance maladie. 94 % des enfants sourds suivent un programme d'intervention pr�coce (diff�rence intergroupe significative : G2 = 36 %, G3 = 24 % ; p = 0,001) Puissance de l'�tude : peut mettre en �vidence une diff�rence de 9 points sur l'�chelle de stress parental L'analyse de r�gression cherchant � expliquer le stress parental montre que ce dernier n'est pas associ� avec un r�sultat faux-positif ($\beta = 0,27$; p = 0,94), le niveau de stress parental est alors plus �lev� si l'enfant a �t� hospitalis� en soins intensifs, ($\beta = 9,09$; p = 0,002), si les ressources familiales sont plus faibles ($\beta = -0,52$; p < 0,001) ou si la m�re est plus jeune ($\beta = -0,68$) ; p = 0,004), toutes choses �gales par ailleurs.
Kolski 2007 (355)	�tude prospective transversale comparative	n = 143 dyades m�res-enfants G1 (n =58) : enfants ayant eu un d�pistage de la surdit� � la	Entretien psychologique semi-dirig� apr�s l'annonce des r�sultats du d�pistage (T1) et juste avant la consultation de confirmation diagnostique (T2) pour les enfants r�f�r�s apr�s tests de d�pistage positifs	Anxi�t� et d�pression Pas de r�sultats bruts publi�s, ni de comparaison intergroupe G1 vs G2 vs G3 Pas de diff�rence significative entre les enfants ayant eu un r�sultat n�gatif (G1 : n = 43 ; G2 : n = 25) et les contr�les (G3) => pas d'impact	Constitution de G1 : s�lection non d�crite de 58 enfants parmi les 3.065 nouveau-n�s sains ayant b�n�fici� du programme de d�pistage n�onatal (J3) organis� � Amiens dans plusieurs maternit�s simultan�ment du 15 septembre au 15 mars (ann�e non

Tableau 6.6 Stress parental apr s d pistage n onatal de la surdit  –  tudes avec entretien aupr s d'un professionnel

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		naissance G2 (n =57) : enfants ayant eu un d�pistage de la surdit� � 2 mois G3 (n =28) : enfants n'ayant pas eu de d�pistage de la surdit� Crit�res d'inclusion : grossesse normale, enfants n�s � terme par voie naturelle, sans pathologie diagnostiqu�e ni facteurs de risque de surdit� connus et non hospitalis�s apr�s la naissance.	D�pression post-partum (<i>MADRS Scale</i>) Anxi�t� (Certains items des scores Edinburgh post-natal depression scale et Kennerley self-administered questionnaire) Interaction m�re-enfant (domaines visuels, physiques, psychiques et sociaux), �chelle non d�crite	n�gatif du d�pistage lui-m�me sur le stress parental. Les autres r�sultats propos�s ne concernent que les comparaisons statistiques entre tests positifs et tests n�gatifs sans r�sultats bruts explicites selon les groupes G1 et G2 (cf. article Le Driant 2006 (356) pour le d�tail pr�cis des r�sultats de G2 et G3)	pr�cis�e). Constitution de G2 : s�lection non d�crite de 57 enfants parmi les 1.661 nouveau-n�s sains ayant b�n�fici� du programme de d�pistage effectu� au moment des 2 mois de l'enfant organis� du 15 septembre au 15 mars de l'ann�e suivante (rendez-vous donn� � la sortie de maternit�). Constiution de G3 : non pr�cis�e Un biais d'information est possible concernant l'�valuation des �changes m�re-enfant du fait de l'absence d'�valuation en aveugle (pas de double �valuation sur vid�o) et sans �chelle pr�cis�ment d�crite.
Le Driant 2006 (356)	�tude prospective transversale comparative	n = 119 dyades m�res-enfants G1 (n =51) : enfants ayant eu un d�pistage de la surdit� � la naissance dont 15 tests positifs unilat�raux (G1 ⁺ U) et 21 tests positifs bilat�raux (G1 ⁺ B) G2 (n =58) : enfants ayant eu un d�pistage de la surdit� � 2 mois (15 tests positifs unilat�raux (G2 ⁺ U)), 24 tests positifs bilat�raux (G2 ⁺ B) Crit�res d'inclusion :	Entretien psychologique semi-dirig� juste apr�s l'annonce des r�sultats du d�pistage (T1) et quelques semaines plus tard, juste avant la consultation de contr�le (T2) D�pression post-partum (<i>MADRS Scale</i>) Anxi�t� (Certains items des scores Edinburgh post-natal depression scale et Kennerley self-administered questionnaire) Interaction m�re-enfant (domaines visuels, physiques, psychiques et sociaux), �chelle	Score moyen de d�pression Pas de diff�rence intergroupe G1 vs G2 - d�pistage n�onatal (G1) G1 ⁻ : 0,96 G1 ⁺ U : 7,53 G1 ⁺ B : 7,14 Diff�rence significative G1 ⁻ vs G1 ⁺ - d�pistage � 2 mois (G2) G2 ⁻ : 3,21 G2 ⁺ U : 3,4 G2 ⁺ B : 5,64 Pas de diff�rence G2 ⁻ vs G2 ⁺ Score moyen d'anxi�t� Pas de diff�rence intergroupe G1 vs G2 - d�pistage n�onatal (G1) G1 ⁻ : 0,64 G1 ⁺ U : 4,13	M�me �quipe et m�me cohorte que l'�tude publi�e par Kolski 2007 (355), sans comparaison avec le groupe contr�le. Biais d'information possible (psychologue inform� du r�sultat du test de d�pistage qui conna�t la strat�gie de d�pistage, n�onatale ou � 2 mois). La s�lection des 119 enfants n'est pas pr�cis�e, et la proportion des tests positifs est nettement plus �lev�e dans cet �chantillon ayant eu un entretien avec psychologue (75 tests positifs unilat�ral ou bilat�ral/119 enfants, soit 63 %) que dans le programme complet de d�pistage (364 tests positifs unilat�ral ou bilat�ral/4.726 enfants, soit 7 % (cf. (355)). Il pourrait s'agir d'une �tude type cas-t�moin appari�e sur le nombre de tests positifs et n�gatifs, au vu de la

Tableau 6.6 Stress parental apr s d pistage n onatal de la surdit  –  tudes avec entretien aupr s d'un professionnel

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		grossesse normale, enfants n�s � terme par voie naturelle, sans pathologie diagnostiqu�e ni facteurs de risque de surdit� connus et non hospitalis�s apr�s la naissance.	en 15 items non d�crits, validit� non pr�cis�e	<p>G1⁺ B : 8,15 Diff�rence significative G1⁻ vs G1⁺ - d�pistage � 2 mois (G2) G2⁻ : 3,57 G2⁺ U : 4,93 G2⁺ B : 4,87 Pas de diff�rence G2⁻ vs G2⁺</p> <p>Score moyen d'interaction m�re-enfant Diff�rence intergroupe G1 vs G2 significative (interaction de moindre qualit� � la naissance qu'� 2 mois, tous r�sultats confondus, p < 0,001) - d�pistage n�onatal (G1) G1⁻ : 31,64 G1⁺ U : 25,53 G1⁺ B : 25,8 Diff�rence significative G1⁻ vs G1⁺ - d�pistage � 2 mois (G2) G2⁻ : 34,15 G2⁺ U : 33 G2⁺ B : 31,84 Pas de diff�rence G2⁻ vs G2⁺</p>	<p>population incluse. En l'absence de m�thodologie explicite, un biais de recrutement peut exister.</p> <p>Les r�sultats donn�s ne pr�cisent pas s'il s'agit des r�sultats � T1 ou � T2. Aucun r�sultat comparatif chiffr� ne permet de mesurer l'�volution des crit�res de jugement dans le temps.</p> <p>La proportion de femmes ayant un score d'anxi�t� ou de d�pression �lev� pouvant �voquer une situation pathologique n'est pas pr�cis�e.</p>
Stuart 2000 (353) �tats-Unis	�tude transversale prospective par entretien t�l�phonique (G1) ou en face � face (G2) 1 mois apr�s la sortie de maternit�, � partir d'un questionnaire standardis�	<p>n = 40 G1 (n = 20) : m�res dont l'enfant a un r�sultat n�gatif au d�pistage de la surdit� G2 (n = 20) : m�res dont l'enfant a un r�sultat positif au d�pistage de la surdit� (enfant r�f�r� vers un centre de diagnostic) Inclusion par</p>	<p>Stress parental (<i>Parenting Stress Index</i>) Nombre de parents ayant des scores pouvant faire craindre un risque de dysfonctionnement de la dyade m�re-enfant :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Score inf�rieur au 10^{�me} percentile inf�rieur des scores norm�s (risque de d�sint�ressement) : G1 : n = 3 et G2 : n = 0 - Score sup�rieur au 90^e percentile sup�rieur des scores norm�s (niveau de stress 	<p>Pas de diff�rence intergroupe significative, ni sur le score total de stress, ni sur les domaines particulier li�s � l'enfant et aux parents (les r�sultats bruts par domaine sont donn�s sous forme graphique uniquement).</p>	<p>Les m�res dont l'enfant a un r�sultat positif au d�pistage de la surdit� sont inform�es uniquement du fait que « des examens compl�mentaires sont n�cessaires ».</p> <p>Aucun argument en faveur d'un risque plus important de dysfonctionnement de l'attachement m�re-enfant lors d'un test positif de d�pistage de la surdit�.</p>

Tableau 6.6 Stress parental apr�s d�pistage n�onatal de la surdit� – �tudes avec entretien aupr�s d'un professionnel					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		allocation al�atoire parmi l'ensemble des enfants n�s � terme, sans diagnostic particulier, ayant particip� au programme de d�pistage universel	�lev�) : G1 : n = 4 et G2 : n = 3		

1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Magnuson 2000 (357) Su�de	Enqu�te par entretien semi-structur� D�crire le v�cu des parents lors du diagnostic tardif de la surdit�	n = 10 parents ayant 8 enfants sourds dont le diagnostic de surdit� a �t� �tabli entre 2 et 5 ans (diagnostic tardif)	�tapes jusqu'au diagnostic Sentiments per�us apr�s le diagnostic Analyse qualitative sur enregistrement audio	<ul style="list-style-type: none"> - p�riode sereine (non conscient de la surdit�) - p�riode de suspicion li�e au comportement inhabituel de l'enfant : retard de langage, timidit�, difficult� � contr�ler l'enfant (p�riode d'anxi�t� et de frustration) - p�riode de diagnostic (sentiment de soulagement, culpabilit� pour les mois perdus avant de comprendre ce qui se passait, inqui�tude pour l'avenir) - p�riode d'accompagnement sp�cifique de l'enfant avec appareillage et apprentissage de la langue des signes (enfant plus calme, meilleure compr�hension mutuelle) 	

1^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires
Burger 2006 (362) Allemagne	Étude prospective longitudinale	<p>n = 123 parents</p> <p>G1 (n = 68 pour 36 enfants) : ayant un enfant consultant pour la première fois pour pose d'implant cochléaire ; âge moyen 45 mois ; surdité profonde : 92 %, sévère : 8 %</p> <p>G2 (n = 36 pour 21 enfants) : ayant un enfant porteur d'audioprothèse ; âge moyen 36 mois ; surdité profonde : 33 %, sévère : 48 %</p> <p>G3 (n = 19 parents pour 10 enfants) ayant un enfant pour lequel un changement de traitement est intervenu au cours de l'étude (initialement audioprothèse puis finalement implant cochléaire) ; âge moyen 17 mois ; surdité profonde : 80 %, sévère : 20 %</p>	<p>Stress parental (<i>Symptom Checklist</i> SCL-90-R, version allemande, validée et normée)</p> <p>Qualité de vie (Everyday Life Questionnaire EDLQ)</p> <p>Compréhension et expression orale de l'enfant (Scales of Geers and Moog)</p> <p>Mesures prises au moment du diagnostic, puis à 6 mois et 1 an après celui-ci.</p>	<p>72 % de taux de participation</p> <p>Stress parental :</p> <p>Score moyen non significativement différent de la moyenne de la population générale (résultats bruts donnés sous forme graphique), sauf pour G3 à T2 (moment de la décision d'implantation, $p < 0,001$)</p> <p>Score de stress stable dans le temps, sauf pour G1 qui a un score de stress qui diminue significativement à T2 ($p = 0,02$)</p> <p>Pour G1, score de stress associé aux capacités de compréhension et expression orale : plus les capacités de langage sont élevées, plus le stress parental est important ($p = 0,003$)</p> <p>Qualité de vie :</p> <p>Score moyen à T1</p> <ul style="list-style-type: none"> - en population générale : 172 - G1 : 160 - G2 : 160 - G3 : 148 <p>Qualité de vie inférieure à la population générale, différence significative ($p < 0,01$) pour chacun des groupes comparativement à population générale</p> <p>Amélioration dans le temps pour G1, dégradation dans le temps pour G3</p>	<p>Inclusion de tous les parents pour lesquels un diagnostic de surdité a été établi à la clinique universitaire de Freiburg pendant une période consécutive de 18 mois.</p> <p>Nombreux perdus de vue entre T1 et T3 concernant les questionnaires parents (G1 : 24 % ; G2 : 45 % ; G3 : 48 %) nécessitant d'interpréter ces résultats avec grande prudence concernant l'évolution dans le temps.</p>
Hintermair 2004 (361) Allemagne	Enquête transversale Vérifier la validité d'un modèle expliquant les capacités de faire face des parents d'enfants sourds, intégrant le	<p>n = 235 mères d'enfants sourds</p> <p>âge moyen des enfants : 8 ans [min : 1 ; max 13 ans]</p> <p>trouble associé : 19,5 %</p> <p>seuil auditif : <70 dB : 30 %</p>	<p>Stress parental (SOEBEK : questionnaire allemand validé concernant le stress lié à l'éducation d'un enfant handicapé)</p> <p>Sens de la cohérence</p> <p>Satisfaction personnelle</p>	<p>Stress parental (score moyen \pm écart-type) : $35,8 \pm 10,1$, soit un score moyen qui correspond à un stress de faible intensité (15^e percentile de la distribution en population générale). Le stress n'est pas corrélé à l'âge de l'enfant.</p>	<p>Recrutement auprès des enfants sourds de 10 écoles maternelles et primaires de Westphalie (1.395 questionnaires distribués, 330 retournés, 283 exploitables dont 235 mères et 48 pères)</p> <p>Voir l'article pour les résultats autres que ceux relatifs au stress parental.</p>

Tableau 6.8 Stress parental au cours de l'enfance d'un enfant sourd					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
	concept de « sens de la coh�rence »	71 � 90 dB : 33 % >90 dB : 37 % Langue des signes utilis�e par les parents : 20 %			
Lederberg 2002 (364) �tats-Unis	�tude longitudinale de type cas-t�moin Mesurer l'�volution du stress parental ayant un enfant sourd aux 22 mois, 3 ans et 4 ans de l'enfant	n = 46 m�res entendantes G1 (n = 23) : ayant un enfant pr�sentant une surdit� s�v�re ou profonde ; �ge moyen [min-max] : - � l'identification de la surdit� : 9 mois [1-21], - au d�but de l'intervention pr�coce : 12 mois [3-22] ; 15 m�res ont suivi des cours d'anglais sign� ; 1 des cours de LPC ; 3 ont une approche auditivo-verbale ; 5 ont une approche uniquement verbale, mais ont pris des cours d'anglais sign� apr�s les 3 ans de l'enfant G2 (n = 23) : ayant un enfant entendant	Stress parental mesur� par : - <i>Questionnaire on resources and stress short form</i> (QRS-F) � 22 mois ; score de 0 (aucune r�ponse n'indique une situation de stress) � 1 (les r�ponses de la m�re indiquent une situation de stress � toutes les questions) - <i>Parenting stress index (PSI)</i> � 3 ans et � 4 ans (si le niveau de stress atteint le 90 ^e percentile des scores obtenu en population g�n�rale, les parents sont orient�s vers une prise en charge par un professionnel) Soutien par le r�seau social mesur� par : - <i>Social support questionnaire</i>	� 22 mois (score moyen du QRS-F : G1/G2) : Stress en relation avec la communication et le comportement de l'enfant (15 items) : 0,3 / 0,14 (p < 0,001) Pessimisme en relation avec la capacit� actuelle et future de l'enfant � �tre autonome (11 items) : 0,23 / 0,0 (p < 0,001) Stress li� aux relations au sein de la famille (20 items) : 0,16, 0,11 (non significatif) Stress li� aux capacit�s physiques de l'enfant (6 items) : 0,32 / 0,34 (non significatif) � 3 ans (score moyen total du PSI : G1/G2) : 221 / 213 Pas de diff�rence intergroupe, score m�dian norm� en population g�n�rale : 221 � 4 ans (score moyen total du PSI : G1/G2) : 214 / 211 Pas de diff�rence intergroupe, score m�dian norm� en population g�n�rale : 221	Les t�moins sont recrut�s afin d'�tre aussi proches que possible des cas en fonction de leur �ge, situation conjugale, ann�es d'�ducation, sexe de l'enfant et origine ethnique (recrutement entre 1985 et 1993). Cette enqu�te fait partie d'une �tude longitudinale plus large qui avait initialement inclus 30 enfants sourds (7 perdus de vue). Les programmes d'intervention pr�coce sont r�alis�s par l'interm�diaire d'un professionnel se rendant de mani�re hebdomadaire au domicile des parents. Tous les enfants ont �t� scolaris�s � partir de 3 ans en structure sp�cialis�e, 20 en programme utilisant oral et anglais sign� et 3 en programme auditivo-verbal � 22 mois, seulement 15 % des �nonc�s exprim�s par les m�res ayant suivi des cours d'anglais sign� contiennent des signes, seulement 30 % des �nonc�s � 3 ans. Comparaison impossible entre 22 mois et 3 ou 4 ans, car utilisation d'un test diff�rent. Support social plus d�velopp� chez les m�res d'enfants entendantes et support professionnel plus d�velopp� chez les m�res d'enfants sourds. Pas de diff�rence significative concernant la satisfaction de la vie.
Hintermair	Enqu�te par	n = 827 familles	(1) Index de stress (Parenting	Taux de r�ponse : 38.3 % (n = 317)	Les variables « contacts avec les

Tableau 6.8 Stress parental au cours de l'enfance d'un enfant sourd					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
2000 (360) Allemagne	courrier Identifier les variables associ�es avec le stress parental	d'enfants sourds accueillis dans toutes en institutions pr�scolaires ou scolaires de Bavi�re �ge moyen des enfants : 6 ans [1-12 ans]	stress Index) (2) degr� de surdit� de l'enfant, (3) modes de communication et (4) r�seau social : fr�quence de contacts avec (a) d'autres parents d'enfants sourds ou (b) des adultes sourds Analyse de variances examinant l'indicateur du stress des parents par rapport aux trois domaines explor�s	41 % des parents n'ont aucun ou de rares contacts avec d'autres parents d'enfants sourds. 77 % des parents n'ont aucun ou de rares contacts avec des adultes sourds. Effets significatifs positifs du r�seau social sur l'acceptabilit� (b), l'assurance (a et b), les comp�tences des parents (b), l'attachement (a).	parents d'enfants sourds » et « contacts avec des personnes sourdes » ont des effets ind�pendants, alors que les variables « s�v�rit� », « modes de communication » et « contact avec les personnes sourdes » sont associ�es entre elles (plus grande fr�quence de contact avec des personnes sourdes si la surdit� de l'enfant de l'enfant est > 90 dB).
Pipp-Siegel 2002 (363) �tats-Unis	Enqu�te transversale Mesurer le stress maternel et identifier les variables associ�es � ce dernier	n = 184 m�res entendantes d'enfants sourds �ge moyen des enfants : 26 mois [min : 6 ; max : 67 mois] trouble associ� : 34 % seuil d'audition : < 40 dB : 18,5 % 41 � 70 dB : 36,5 % 71 � 90 dB : 16,3 % > 90 dB : 28,7 % Mode de communication : Oral uniquement : 38 % Comprenant des signes : 62 %	Stress parental (PSI : Parenting Stress Index-Short form : 36 items et Parenting daily hassles scale : 20 items) Soutien social (Family support scale : 18 items) Langage expressif (Minnesota Child Development Inventory-Expressive Language Scale) : un r�sultat sup�rieur � 100 indique que l'enfant a un score sup�rieur au score moyen pour son �ge Analyse descriptive et mod�le de r�gression par bloc (carat�ristiques d�mographiques et sociales : �ge, sexe de l'enfant, trouble associ�, origine ethnique, niveau d'�tudes de la m�re et revenus de la famille ; caract�ristiques li�es � la surdit� : �ge au diagnostic, dur�e �coul�e depuis le diagnostic, mode de communication, expression orale ou sign�e ; perception de la m�re : difficult�s quotidiennes, qualit� du soutien social).	Stress parental (score moyen du PSI) 13 % des m�res ont un score sup�rieur au 90 ^e percentile de l'�chantillon en population g�n�rale, seuil consid�r� � risque pathologique. Stress relatif au domaine parental : 2,06 (diff�rence significative avec le score moyen en population g�n�rale qui est de 2,2, p = 0,002 ; m�res d'enfants sourds moins stress�es que les m�res d'enfants entendants) Le mod�le explique 27 % de la variance du stress li� aux caract�ristiques parentales, associ� significativement, toutes choses �gales par ailleurs, au revenu ($\beta = -0,17$, plus le revenu est faible, plus le stress est �lev�), au soutien social ($\beta = -0,18$, plus le soutien est faible, plus le stress est �lev�) et aux difficult�s quotidiennes ($\beta = 0,29$, plus les difficult�s sont importantes, plus le stress est �lev�). Stress li� aux interactions m�re-enfant : 1,63 (diff�rence non significative avec le score moyen en population g�n�rale qui est de 1,56, p = 0,08) Le mod�le explique 26 % de la variance du stress li� aux interactions m�re-enfant, associ� significativement, toutes choses �gales par ailleurs, � la pr�sence de troubles associ�s ($\beta = 0,18$, le stress est	Recrutement � partir d'une �tude de cohorte men�e par le service public d'intervention pr�coce du Colorado. �valuation effectu�e en moyenne � 13 mois de la confirmation diagnostique. 90 % des familles suivent un programme public d'intervention pr�coce (une heure d'intervention � domicile par semaine), les autres enfants ayant un suivi en lib�ral. Concernant le langage expressif, les parents devaient r�pondre, que le langage de l'enfant soit exprim� oralement ou de mani�re sign�e. Les donn�es normatives en population g�n�rale ont �t� �tablies � partir d'un �chantillon de 800 enfants entendants d'�ge moyen de 43 mois [min : 10 ; max : 84 mois], soit l�g�rement sup�rieur � la moyenne d'�ge de cette �tude.

Tableau 6.8 Stress parental au cours de l'enfance d'un enfant sourd

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
				<p>plus �lev� s'il y a un trouble associ� � la surdit�), au degr� de surdit� ($\beta = -0,16$, moins le seuil auditif est �lev�, plus le stress est �lev�), au soutien social ($\beta = -0,18$, moins le soutien est important, plus le stress est �lev�) et aux difficult�s quotidiennes ($\beta = 0,23$, plus les difficult�s sont importantes, plus le stress est �lev�).</p> <p>Stress relatif au domaine de l'enfant : 2,12 (diff�rence non significative avec le score moyen en population g�n�rale qui est de 2,17, $p = 0,37$).</p> <p>Le mod�le expliquant 30 % de la variance ne retrouve qu'un facteur pr�dictif significatif : l'importance des difficult�s quotidiennes ($\beta = 0,28$, plus les difficult�s sont importantes, plus le stress est �lev�).</p>	

Tableau 6.9 Communication entre parents et enfants					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Swanwick 2007 (367) Royaume-Uni	�tude observationnelle Identifier les diff�rences entre les dyades m�re-enfant utilisant la langue des signes et celles utilisant l'anglais	n = 12 dyades m�re-enfants ; 6 utilisent la langue des signes britannique (BSL) et 6 autres familles utilisent le langage oral. Âge des enfants : ≤ 4 ans 10/12 enfants ont une surdit� profonde, une surdit� s�v�re (anglais), une surdit� moyenne (BSL)	Analyse qualitative de vid�os au cours de la lecture d'un livre selon trois crit�res : - installation physique de la m�re et de l'enfant - interaction m�re-enfant - utilisation symbolique du langage	L'installation physique est c�te � c�te quelles que soient les dyades, avec un espace plus important entre la m�re et l'enfant si utilisation de la BSL, afin d'avoir un espace pour signer. L'enfant est seulement une fois sur 6 sur les genoux si BSL. Le regard est plus fr�quemment dirig� vers le livre, et la lecture reste tr�s pr�s du texte chez les parents utilisant l'anglais, alors que les familles utilisant la BSL racontent l'histoire sans se r�f�rer litt�ralement au texte.	R�sultats qualitatifs uniquement
Harris 2005 (369) Royaume-Uni	�tude observationnelle Identifier les diff�rences entre les dyades m�re-enfant sourd ou entendant	n = 26 dyades m�re-enfant �ge moyen des enfants < 18 mois si surdit�, seuil auditif > 90 dB G1 : enfant sourd-m�re sourde G2 : enfant sourd-m�re entendant G3 : enfant entendant m�re sourde G4 : enfant entendant-m�re entendant	Analyse qualitative de vid�os au cours de 10 min de jeu selon deux crit�res : - nombre de regards de l'enfant vers la m�re - localisation du regard de l'enfant (visage, mains, corps de la m�re ou objet)	Nombre de regards vers la m�re (moyenne ± �cart-type ; pourcentage de regards orient�s vers le visage de la m�re) : G1 : 59 ± 25 ; 43 % G2 : 80 ± 21 ; 40 % G3 : 83 ± 17 ; 46 % G4 : 43 ± 8 % ; 50 % Diff�rence intergroupe significative (Anova ; p = 0,001), entre les dyades entendants-entendants et les groupes G2 et G3 (dyades au statut auditif diff�rent). Il n'y a pas de diff�rence significative entre G1 et G4.	Les m�res sourdes utilisent toutes la langue des signes � domicile, 2 m�res entendants avec enfant sourd connaissaient la langue des signes avant la naissance de l'enfant, les autres utilisent quelques signes, mais ne pratiquent pas la langue des signes couramment.

Tableau 6.9 Communication entre parents et enfants					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Loots 2005 (368) Belgique	�tude comparative transversale multicentrique D�crire les interactions avec �changes intersubjectifs entre parents et enfants sourds selon les modes de communication et le statut auditif des parents	n = 31 parents G1 : 17 parents entendants s'exprimant oralement (auditivo-oral) G2 : 6 parents entendants utilisant le n�erlandais sign� (communication totale) G3 : 8 parents sourds utilisant la langue des signes n�erlandaise 16 enfants sourds �g�s de 18 � 24 mois seuil auditif >40 dB 88 % > � 70 dB 1 enfant avec h�mipl�gie associ�e	Interaction parents-enfants sourds au cours de 5 min de jeu libre (enregistrement de 24 min dont 8 min contraintes avec le m�me type de jouets pour tous) : - nombre d'interactions avec �change intersubjectif (une interaction avec �change = 4 s�quences cons�cutives ou plus de communication parent - enfant) - dur�e d'interaction - type d'interactions (symbolique avec �change par le langage oral ou sign� ; non symbolique, ex. interaction physique avec le jouet). Analyse par mod�le de r�gression pas � pas des interactions symboliques parent-enfant en fonction : - du nombre d'interactions parent-enfant, - des strat�gies de communication visuo-tactiles, - des modes de communication, et - du sexe des parents.	Nombre d'interactions (G1 / G2 / G3) : - m�res : 3,1 / 6,6 / 5,2 - p�res : 3,1 / 5,3 / 6,2 diff�rence significative : G1 vs G3 (diff�rence significative pour les p�res et pour les m�res) Dur�e d'interaction : 6 sec (pas de diff�rence intergroupe) Nombre d'interactions symboliques (G1 / G2 / G3) : - m�res : 0,44 / 1,3 / 3,5 - p�res : 0,6 / 1,6 / 4,7 diff�rence significative : G1 vs G3 (diff�rence significative pour les p�res et pour les m�res) et G2 vs G3 (pour les m�res uniquement). Proportion de strat�gies de communication visuo-tactiles suivies d'interactions (symboliques/physiques/aucune interaction) G1 : 3 % / 13 % / 84 % G2 : 11 % / 28 % / 61 % G3 : 33 % / 11 % / 56 % Diff�rence intergroupe significative. Proportion d'interactions pr�c�d�es ou accompagn�es d'une strat�gie de communication visuo-tactile : G1 : 48 % vs G3 : 84 % (diff�rence significative). Pas de corr�lation entre l'utilisation d'une strat�gie de communication visuo-tactile et le nombre d'interactions symboliques, quel que soit le mode de communication utilis� par les parents.	Biais de confusion possible : diff�rence d'�ge de diagnostic de la surdit� selon le statut auditif des parents (3 mois si parents sourds, 9 mois si parents entendants, p < 0,05) ; la diff�rence observ�e au niveau du nombre d'�changes symboliques pourrait �tre li�e � la prise en compte de la surdit� plus pr�coce (langue des signes offerte d�s la naissance par les parents sourds et interventions pr�coces d�but�es � 7 mois si parents sourds, 11 mois si parents entendants).
Harrigan, 2002 (430) Royaume-Uni	�tude prospective comparant les capacit�s de communication des parents d'enfants sourds implant�s avant	17 parents de 11 enfants implant�s (16 r�valu�s � 1 an)	Hypoth�se : �volution du comportement du parent dans les �changes avec son enfant avec passage d'une	�change � l'initiative du parent (moyenne, avant <i>versus</i> apr�s formation) : 13,3 vs 7 (p = 0,01)	Formation de trois jours comportant des jeux de r�le, des discussions en groupe et des s�quences vid�o. Encourager les parents � :

Tableau 6.9 Communication entre parents et enfants					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
	<p>et apr�s avoir re�u une formation aux �changes avec leurs enfants</p> <p>�valuer l'efficacit� d'une formation aux �changes de parents d'enfants sourds implant�s sur leur habilit� � communiquer avec leurs enfants (<i>the Hanen Program</i>)</p> <p>La formation avait pour but d'aider les parents � �tre moins directifs dans leurs �changes avec leurs enfants et � faciliter le d�veloppement du langage parl�.</p>	<p>Caract�ristiques des enfants :</p> <p>�ge chronologique : 2 � 6 ans</p> <p>Dur�e de la surdit� : 0,9 � 5 ans</p> <p>Surdit� cong�nitale : 8</p> <p>Surdit� acquise : 3</p> <p>Dur�e de l'implantation : 2 � 23 mois</p> <p>Communication totale : 11/11</p> <p>Langue parl�e : anglais</p> <p>Langue des signes et gestes comme support au d�veloppement du langage parl� selon le principe de la communication totale d�fini dans les <i>Royal National Institute for Deaf People's Educational Guidelines</i></p>	<p>pr�dominance d'initiatives � une pr�dominance de r�ponses</p> <p>Nombre de comportements du parent de type r�ponse</p>	<p>�change en r�ponse � l'initiative de l'enfant (moyenne, avant <i>versus</i> apr�s formation) : 7,6 vs 13,5 (p < 0,01)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - �tre des interlocuteurs plus attentifs en observant, attendant et �coulant les attentes de leurs enfants avant de r�pondre de fa�on adapt�e ; - adapter leur langage parl� en utilisant des techniques de facilitation (simplification, reformulation, d�veloppement et addition). <p>Pour cette �tude, films des �changes parents-enfants. Transcription orthographique des films.</p> <p>Comportement des parents dans les �changes class�s en 2 cat�gories :</p> <ul style="list-style-type: none"> - initiation de la conversation ou introduction d'un nouveau sujet - r�ponse � son enfant <p>Films r�alis�s 2 semaines � 2 mois avant la formation, 2 semaines � 1 mois apr�s et 1 an apr�s.</p> <p>Film des parents � domicile durant une activit� qu'eux-m�mes et leurs enfants pr�f�rent.</p> <p>Cette �tude donne uniquement des r�sultats sur le comportement des parents dans les �changes avec leurs enfants � la suite de la formation. Elle ne donne pas de r�sultats sur l'�volution du langage parl� des enfants.</p>
<p>Harris 2001 (372) Royaume-Uni</p>	<p>�tude comparative transversale</p> <p>Comparer l'utilisation des signes entre parents sourds (langue des signes) vs entendants (anglais sign�)</p>	<p>n = 14 m�res et leurs enfants sourds de 18 mois</p> <p>seuil d'audition > 90 dB</p> <p>G1 : 7 m�res entendants utilisant l'anglais sign�</p>	<p>Analyse vid�o des signes utilis�s au cours d'une s�ance de jeu libre</p> <p>Nombre d'�nonc�s sign�s</p> <p>Nombre de signes situ�s dans le champ visuel de l'enfant (central ou p�riph�rique)</p>	<p>Nombre moyen [min-max] d'�nonc�s sign�s (G1 / G2) :</p> <p>G1 : 23 [2 ; 47]</p> <p>G2 : 35 [4 ; 84]</p> <p>1 signe : en moyenne 75 % / 69 % des �nonc�s</p> <p>2 signes : en moyenne 19 % / 14 % des</p>	<p>Mode de recrutement des parents non pr�cis�.</p> <p>Variabilit� beaucoup plus importante parmi les m�res entendants que parmi les m�res sourdes. Cependant, certaines</p>

Tableau 6.9 Communication entre parents et enfants					
1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
		G2 : 7 m�res sourdes utilisant la langue des signes britannique ou australienne	Nombre de signes en rapport avec le contexte Nombre d'�nonc�s parl�s	�nonc�s 3 signes ou plus : en moyenne 6 % / 10 % des �nonc�s sign�s Diff�rence intergroupe non significative Proportion moyenne [min-max] de signes situ�s dans le champ visuel de l'enfant / Proportion moyenne [min-max] de signes visibles et en rapport avec le contexte : G1 : 61 [0 ; 96] / 56 [0 ; 96] G2 : 90 [75 ; 100] / 89 [74 ; 100] Diff�rence intergroupe significative (p=0,05) Nombre moyen [min-max] d'�nonc�s parl�s utilis�s : G1 : 67 [42 ; 110] G2 : 39 [0 ; 105] 1 mot : en moyenne 25 % / 57 % des �nonc�s 2 mots : en moyenne 24 % / 26 % des �nonc�s 3 mots ou plus : en moyenne 51 % / 16 % des �nonc�s oraux Diff�rence intergroupe non significative pour le nombre total d'�nonc�s parl�s utilis�s, mais diff�rence intergroupe significative dans la complexit� du message propos�. Corr�lation forte entre attention visuelle de l'enfant (spontan�e ou sollicit�e par la m�re) et nombre de signes visibles et en rapport avec le contexte : r = 0,72, p = 0,004	m�res entendantes pr�sentent les signes de mani�re visible et en contexte dans une proportion aussi �lev�e que les m�res sourdes. Le lien entre ces capacit�s et le suivi par la m�re d'un programme d'intervention pr�coce n'est pas �tudi�.
Delk 2001 (371) �tats Unis	�tude avant-apr�s multicentrique Mesurer l'impact de la mise en �uvre d'un programme public intitul� « Partager la lecture » Intervention : programme de partage	n = 116 enfants sourds ou mal entendants (106 familles) �ge moyen : 4,6 ans (< 11 ans)	Nombre de livres partag�s par semaine entre parents et enfants Analyse qualitative du programme	Avant le projet : - 35 % des familles ont lu un livre � leur enfant au maximum une ou deux fois ; - 42 % des familles ont lu au moins une fois avec leur enfant dans la semaine pr�c�dant le d�but du projet ; - 70 % des familles signalent des difficult�s � partager un livre (obtenir l'attention de l'enfant, difficult� � comprendre les signes	�valuation d'un programme public mis en �uvre sur 5 nouveaux sites diff�rents. Ces sites sont adoss�s � une �cole sp�cialis�e pour les enfants sourds ou � une association de personnes ou de parents d'enfants sourds. 64 tuteurs recrut�s, tous sourds,

Tableau 6.9 Communication entre parents et enfants					
1^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
	de la lecture entre parents et enfants au domicile avec un tuteur sourd, pr�vu sur une dur�e de 20 semaines			<p>de l'enfant, ne pas conna�tre les signes en rapport avec le livre, ne pas savoir comment tenir le livre et signer en m�me temps).</p> <p>Nombre de s�ances effectu�es avec le tuteur, l'enfant et la famille : 15,4 s�ances en moyenne [min : 1 ; max : 22] Les parents lisaient en moyenne 5,2 fois par semaine un livre � leur enfant.</p> <p>Apr�s le projet :</p> <ul style="list-style-type: none"> - 74 % des familles ont lu au moins une fois avec leur enfant dans la semaine pr�c�dant l'�valuation post-projet ; - les parents disent avoir appris comment obtenir et maintenir l'attention de l'enfant, comment signer des histoires, comment insister sur le sens de l'histoire, comment suivre le d�sir de l'enfant au cours de la lecture. 	<p>utilisant la langue des signes am�ricaine. Ils apportent chaque semaine des livres diff�rents qu'ils lisent aux enfants en pr�sence des parents et partagent avec eux les moyens de contourner les difficult�s rencontr�es par les parents.</p> <p>Ce projet �tait pour la plupart des familles le premier contact avec un adulte sourd.</p>
Joseph 2000 (373) Afrique du Sud	Enqu�te transversale �valuer la perception des m�res quant � leur capacit� � utiliser une communication gestuelle avec leur enfant	n = 45 m�res ayant un enfant sourd (surdit� profonde ou s�v�re) �g�s de 5 � 13 ans suivant une �ducation en langue des signes	Deux questionnaires 1. Informations sur la famille de l'enfant sourd 2. Exp�rience sur le mode de communication gestuel des m�res (taille du vocabulaire en signes, type des signes utilis�s et niveau de comp�tence en langage des signes)	<p>Langue orale : 42 % des enfants et 49 % des m�res utilisent toujours la langue orale pour communiquer entre eux ; seulement 31 % des m�res qui utilisent la langue orale avec leur enfant consid�rent que leur message est syst�matiquement compris par l'enfant.</p> <p>Communication sign�e : 53 % des enfants et 40 % des m�res utilisent toujours une communication sign�e pour communiquer entre eux ; celle-ci n'est pas fr�quemment une langue structur�e : seulement 8 % des m�res utilisent la langue des signes, 58 % utilisent des signes cr�s au sein de la famille, 38 % utilisent l'alphabet sign�, 15 % utilisent l'anglais sign�.</p> <p>85 % des m�res ont un vocabulaire en signes inf�rieur � 50 signes.</p>	<p>Inad�quation entre les niveaux de langue utilis�s par les enfants et par les m�res.</p> <p>Cat�gories socioprofessionnelles d�favoris�es probablement sur-repr�sent�es (39 % des m�res vivent seules et 28 % ne connaissent pas l'anglais, langue officielle utilis�e � l'�cole).</p>

Tableau 7.1 Prévalence des troubles psychiques ou relationnels de l'enfant sourd ou de l'adolescent sourd

1 ^{er} auteur, année, référence, pays	Type d'étude Objectifs	Population	Critères de jugement Analyse	Résultats	Commentaires
<p>Van Gent 2007 (385) Pays-Bas</p>	<p>Étude transversale Identifier la prévalence des psychopathologies et leurs facteurs associés auprès d'une population sourde</p>	<p>n = 70 âge moyen [min-max] : 16,9 ans [13-21] filles : 53 % Seuil auditif : 73 à 95 dB : 19 % > 96 dB : 81 % QI : 80 à 100 : 20 % ; 101 à 140 : 80 % - Établissement scolaire Ordinaire : 26 %, école spécialisée 74 % ; 40 % des enfants sont en internat - Mode de communication oral : 53 %, signé : 47 % trouble associé : 37 %</p>	<p>Troubles émotionnels et comportementaux reportés : - par les parents via un questionnaire standardisé rempli au cours d'un entretien (<i>Child behavior checklist : CBCL</i>) - par les enseignants (<i>Teacher's report form</i>) - par un psychologue via un entretien clinique semi-structuré (<i>Semi-structured clinical interview for children and adolescent</i>) et via le dossier médical</p> <p>Fonctions cognitives (<i>Wechsler test</i>)</p> <p>Analyse par modèle de régression multivariée (variables intégrées dans le modèle : âge, sexe, type de surdité, pathologies organiques présentes et antécédents, domicile, statut socio-économique de la famille, statut immigré, mode de communication de l'adolescent, type d'établissement scolaire, constitution de la famille).</p>	<p>Proportion d'adolescents ayant un score total de troubles reportés situé à la limite ou dans le secteur pathologique : <i>Child behavior checklist</i> : 28 % (vs 16 % en population générale reportée dans la littérature, $p < 0,05$) <i>Teacher's report form</i> : 32 % (vs 17 % en population générale reportée dans la littérature, $p < 0,001$) <i>Semi-structured clinical interview for children and adolescents</i> : - cas limite : 49-63 % (pas de comparaison en population générale) Dossier médical : - cas pathologiques : 49 % (pas de comparaison en population générale) - DSM-classification : 46 % (27 % troubles émotionnels, 11 % troubles du comportement, 7 % autres troubles).</p> <p>Facteurs associés aux pathologies identifiées selon le DSM (Odd-ratio et intervalle de confiance à 95 %) : Troubles émotionnels associés aux pathologies organiques (plus de troubles émotionnels lors d'antécédents comprenant plus de 3 pathologies organiques vs pas d'antécédents OR : 7,2 [2,1 ; 23,7]). Troubles du comportement associés au mode de communication (moins de troubles du comportement quand communication orale vs signée : OR : 0,1 [0,01 ; 0,89]).</p>	<p>Entretien effectué avec un interprète lorsque l'enfant s'exprime en langue des signes.</p> <p>Concordance meilleure si l'évaluation est effectuée sur dossier et par un questionnaire comparativement à une évaluation menée par 2 questionnaires séparément.</p> <p>Seulement 3 des 32 adolescents, pour lesquels une pathologie psychiatrique a été identifiée selon la classification DSM, avaient été adressés à un psychiatre.</p>

Tableau 7.1 Pr valence des troubles psychiques ou relationnels de l'enfant sourd ou de l'adolescent sourd

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Wake 2004 (379) Australie	�tude transversale �valuer les �tats de sant� et comp�tences linguistiques de l'ensemble des enfants de 7-8 ans ayant une surdit� cong�nitale isol�e et les comparer � la moyenne de la cohorte nationale du m�me �ge	n = 86 �ge : 7-8 ans temps moyen [min-max] �coule depuis diagnostic : 6,1 ans [3,5-8,1] diagnostic avant 6 mois : n = 11 ; avant un an : n = 29 seuil d'audition moyen : 64 dB [20-120] 89 % des enfants ont b�n�fici� d'un programme d'intervention pr�coce o� ils sont entr�s en moyenne � 24 mois [1-60] 47 % des enfants suivent leur scolarit� en �cole ou classe sp�cialis�e pour enfants sourds. 91 % des enfants suivant leur scolarit� en milieu ordinaire ont parall�lement un suivi individuel par un enseignant sp�cialis�.	Qualit� de vie : scores physique et psychosocial (<i>Children health questionnaire, 28-items parent proxy-report</i>) Capacit�s d'adaptation : activit�s de la vie quotidienne (<i>Vineland adaptative behaviour scales</i>) Troubles du comportement : difficult�s �motionnelles, de conduite, g�n�rales (<i>revised Rutter parent and teacher scale</i>) Pr�occupations parentales (<i>parents's evaluation of developmental status</i>) Fonctionnement � l'�cole (<i>School functioning questionnaire</i>) Langage : r�ception, expression et langage total (<i>Clinical evaluation of langage fundamentals, score minimum</i>) Vocabulaire (<i>peabody picture vocabulary test</i>) Articulation (<i>Goldman-Fristoe test of articulation</i>) Intelligence non verbale (<i>Wechsler intelligence scale for children</i>)	Taux de r�ponse : 67 % (132 enfants �ligibles) QI moyen [min-max] non verbal : 105 [65-150] La seule mesure pour laquelle il n'y a pas de diff�rence significative entre le groupe ayant une surdit� et la population g�n�rale est la qualit� de vie dans ses composantes physiques. Pour toutes les autres mesures dont une norme est �tablie en population g�n�rale, les enfants ayant une surdit� rencontrent plus de difficult�s que la population g�n�rale (r�sultats donn�s sous forme de taille de l'effet : diff�rence des moyennes entre les groupes divis�e par l'�cart-type de la population g�n�rale ; un effet de 0,5 est consid�r� mod�r�, un effet de 0,8 est consid�r� important). Qualit� de vie psychosociale : 0,5 Capacit�s d'adaptation : 0,45 Langage : r�ceptif : 1,3 ; expressif : 1,7 ; vocabulaire : 1,5 Autres r�sultats (proportion d'enfants concern�s, enfants sourds/population g�n�rale) : Troubles significatifs du comportement : 47 % / 12 % d'apr�s les parents (p< 0,001) ; 20 % / 8 % d'apr�s les enseignants (p=0,05) ; Pr�occupations majeures des parents : 82 % / 34 % (p < 0,001).	�tude men�e avant mise en place du d�pistage universel de la surdit� de l'enfant. Les enfants sourds ont �t� contact�s � partir du fichier du service centralis� national de d�livrance des aides auditives de l'�tat de Victoria ; au cours de l'enqu�te, 45 enfants suppl�mentaires non identifi�s par ce fichier auraient pu �tre �ligibles (pas de diff�rences significatives sur les donn�es d�mographiques, �conomiques, et s�v�rit� ou �ge de diagnostic de la surdit� entre les enfants ayant particip� � l'�tude, ceux n'ayant pas r�pondu et ceux identifi�s par un autre biais que le fichier national). Un interpr�te en langue des signes a �t� sollicit� pour 6 enfants. Des diff�rences significatives sont observ�es entre les scores obtenus par les enfants selon leur seuil auditif uniquement concernant le langage. Le seuil auditif n'est pas associ� aux capacit�s d'adaptation, � la qualit� de vie physique ou psychosociale, aux r�sultats scolaires ou aux troubles du comportement. Cependant, les auteurs notent que les difficult�s de comportement sont les plus importantes dans le groupe d'enfants (n = 19) ayant un seuil auditif < 40 dB.

Tableau 7.1 Pr valence des troubles psychiques ou relationnels de l'enfant sourd ou de l'adolescent sourd

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
van Eldik 2004 (386) Pays-Bas	<p>�tude transversale propos�e � l'ensemble des �coles sp�cialis�es pour enfants sourds (n = 5, communication totale) ou malentendants (n = 40 ; langue orale avec utilisation de signes)</p> <p>Comparer la pr�valence des troubles �motionnels ou comportementaux entre une population d'enfants et adolescents sourds et la population g�n�rale.</p>	<p>G1 : n = 238 jeunes sourds sans trouble associ�</p> <p>�ge moyen [min-max] : 11,2 ans [4-18]</p> <p>seuil auditif : > 90 dB</p> <p>Statut socio-�conomique des parents : 34 % haut, 33 % moyen, 32 % bas, 1 % non pr�cis�</p> <p>G2 : n = 2.068</p>	<p>Troubles �motionnels et comportementaux report�s par les parents via un questionnaire standardis� rempli au cours d'un entretien (<i>Child behavior checklist</i> : CBCL). Le score, consid�r� comme limite ou pathologique d'apr�s l'�tude de validation du questionnaire, a �t� utilis� pour d�finir la pr�sence ou non de troubles �motionnels ou comportementaux.</p> <p>Niveau de compr�hension mutuelle parents-enfants (quelle que soit la langue utilis�e : orale, �crite ou sign�e) � partir d'une �chelle de Likert � 5 points.</p>	<p>Taux de participation : 1 �cole sur 5 (enfants sourds) et 20 �coles sur 40 (enfants malentendants), repr�sentant environ 25 % de la population sourde et 42 % de la population malentendante de 4 � 18 ans aux Pays-bas.</p> <p>Pr�valence des troubles �motionnels et comportementaux (proportion de jeunes au sein de chaque groupe, G1 / G2 ; * : diff�rence intergroupe significative p < 0,01)</p> <p>tous troubles confondus * : 41 % / 17 % (OR = 2,6) ; corr�lation avec le niveau de compr�hension mutuelle (r = -1,7)</p> <p>Probl�mes sociaux * : 21 % / 5 %</p> <p>Comportement agressif * : 19 % / 5 %</p> <p>Anxi�t�/d�pression * : 13 % / 6 %</p> <p>Troubles de l'attention * : 13 % / 6 %</p> <p>Troubles de la pens�e * : 13 % / 4 %</p> <p>Repli sur soi * : 11 % / 5 %</p> <p>Comportement d�linquant * : 13 % / 6 %</p> <p>Plaintes somatiques (pas de diff�rence significative) : 6 % / 6 %</p>	<p>Certaines associations ont �t� retrouv�es entre les troubles observ�s et d'autres variables :</p> <ul style="list-style-type: none"> - plus le niveau de communication mutuelle est satisfaisant (quelle que soit la langue utilis�e), moins fr�quents sont les troubles �motionnels ou comportementaux de l'enfant ou de l'adolescent. Les modes de communication des enfants et des parents ne sont pas pr�cis�s ; - la pr�valence des troubles anxieux et d�pressifs ainsi que probl�mes sociaux augmentent avec l'�ge. <p>Pas d'association entre troubles observ�s et sexe, seuil auditif (mais seuil tr�s homog�ne au sein de l'�chantillon), niveau socio-�conomique de la famille, environnement scolaire.</p> <p>�tude non g�n�ralisable � l'ensemble des jeunes sourds : seuil auditif tr�s �lev�, pas de trouble associ�.</p>

Tableau 7.1 Pr valence des troubles psychiques ou relationnels de l'enfant sourd ou de l'adolescent sourd

1 ^{er} auteur, ann�e, r�f�rence, pays	Type d'�tude Objectifs	Population	Crit�res de jugement Analyse	R�sultats	Commentaires
Wallis 2004 (387) Canada	<p>�tude transversale � partir d'une population d'adolescents sourds suivie longitudinalement depuis l'enfance par les �tablissements sp�cialis�s pour l'�ducation des jeunes sourds de l'�tat de l'Ontario</p> <p>Identifier les relations entre le fonctionnement psychique � l'adolescence et l'utilisation d'une langue commune depuis l'enfance ou de deux langues diff�rentes entre parents entendants et jeunes sourds.</p>	<p>n = 65 jeunes sourds (68 % filles) �ge moyen 15 ans � 1 an seuil auditif > 70 dB (voir seuil auditif moyen non appareill� selon les groupes)</p> <p>G1 (n = 15) : communication audio-orale et parents entendants ; 92 dB</p> <p>G2 (n = 15) : communication sign�e avant l'�ge de 5 ans et sign�e au sein de la famille, parents entendants ; 110 dB</p> <p>G3 (n = 27) : communication sign�e apr�s l'�ge de 5 ans ou ayant des parents qui ne signent pas, parent entendant ; 100 dB</p> <p>G4 (n = 7) : communication non pr�cis�e et parent sourd ; 101 dB</p>	<p>Fonctionnement psychique mesur� par le questionnaire <i>Achenbach Youth Self Report</i> adapt� de mani�re � �valuer les relations avec les personnes communiquant oralement ou par langue des signes.</p> <p>L'adolescent reporte lui-m�me son comportement au cours d'un entretien r�alis� dans le mode de communication habituel du jeune.</p>	<p>Taux de participation : 42 % (153 enfants �ligibles). Taux de participation sup�rieur chez les filles.</p> <p>Score total / score des troubles internalis�s / score des troubles externalis�s (plus le score est faible, plus l'�tat de sant� mentale est satisfaisant) :</p> <p>G1 : 56/55/53 G2 : 59/56/55 G3 : 63/59/60 G4 : 54/52/54</p> <p>Diff�rence intergroupe significative pour le score total (p = 0,01) et le score des troubles externalis�s (p = 0,009) ; les diff�rences observ�es concernent : G1 vs G3 et (G1+G2) vs G3 en particulier concernant les comportements agressifs et les comportements d�linquants ; pas de diff�rence G1 vs G3 ; pas de comparaison avec G4 (groupe pas assez nombreux).</p> <p>Pourcentage de jeunes pr�sentant un score total consid�r� normal (score > 60) / limite / pathologique :</p> <p>G1 : 73,3 % / 13,3 % / 13,3 % G2 : 46,7 % / 20 % / 33,3 % G3 : 29,6 % / 11,1 % / 59,3 % G4 : 73,3 % / 13,3 % / 13,3 %</p>	<p>Pas de diff�rence socio-�conomique entre les groupes.</p> <p>Diff�rences intergroupes significatives selon le seuil auditif sans et avec appareillage :</p> <p>Sans appareillage : G1 et G3 vs G2 Avec appareillage : G1 vs G2 et vs G3</p> <p>Le mode de communication de la m�re avec l'enfant a �t� �tabli � partir de vid�es prises au cours de l'enfance et de l'adolescence et non sur une information report�e par les parents.</p> <p>Validation du questionnaire adapt� (correlation test-retest : r = 0,87).</p> <p>Ces r�sultats confirment que :</p> <ul style="list-style-type: none"> - il n'y a pas de diff�rence significative concernant la sant� mentale des adolescents sourds de parents entendants selon leur mode de communication orale ou sign�e, dans la mesure o� la langue est partag�e entre parents et enfants avant l'�ge de 5 ans ; - l'utilisation d'une langue commune entre m�re et enfant, quelle soit orale (G1) ou sign�e avant l'�ge de 5 ans (G2 et G4) est associ�e � une meilleure sant� mentale � l'adolescence. Les adolescents sourds ayant le meilleur score psychique sont ceux ayant des parents sourds.

Annexe 2. Conditions favorables pour une communication de qualit  avec une personne sourde : recommandations aux professionnels de sant 

D'apr s Barnett 2002 (337)

► Communication avec une personne sourde ou entendant difficilement et s'exprimant oralement

- Accueil
 - Demander   la personne comment communiquer au mieux avec elle.
- Environnement
 - S'assurer que le visage du professionnel est bien  clair  ;
 - R duire le bruit de fond (pour personne entendant difficilement).
- Expression d'un message
 - S'assurer que le contact visuel est  tabli avant de parler ;
 - S'assurer que la bouche n'est pas masqu e (par les mains, stylo, dossiers, etc.) ;
 - Ajuster l'intensit  de la voix si cela aide (pour personne entendant difficilement) ;
 - Expliciter clairement les changements de sujet ;
 - R p ter l'information qui n'est pas comprise ; la reformuler si elle n'est toujours pas comprise ;
 - Utiliser les aides techniques si cela aide (pour personne entendant difficilement) ;
 -  crire peut  tre utile ;
 - Demander   la personne r guli rement si la communication est satisfaisante ;
 - Demander   la personne de r sumer ce qui s'est dit pour s'assurer de sa compr hension du message.
- R ception d'un message
 - R sumer ce que la personne a exprim  afin de s'assurer de la pertinence du message re u ;
 - Quand le professionnel est incertain de sa compr hension, demander   la personne de r p ter ou clarifier (pour personne sourde) ;
 - R p ter les dires du patient pour s'assurer de la bonne compr hension du message ;
 - Si le message n'est toujours pas clair, l' crit peut  tre utile.

► Communication avec une personne sourde s'exprimant en langue des signes avec un praticien ne connaissant pas cette langue

- Accueil
 - Accueillir le patient avec un signe de bienvenue (ou demander   la personne de vous en apprendre un) ;
 - Demander   la personne comment communiquer au mieux avec elle.
- Environnement
 - S'assurer que la pi ce est bien  clair e et que la personne n'est pas  blouie ;
 - S'assurer que la personne peut voir simultan ment le praticien et l'interpr te.
- Expression d'un message
 - Travailler avec un interpr te qualifi  ;
 - Parler au patient et non   l'interpr te ;
 - Expliciter clairement le changement de sujet ;
 - Passer par l' crit et utiliser les supports  crits peut avoir un int r t limit  ;
 - Demander   la personne r guli rement si la communication est satisfaisante ;
 - Demander   la personne de r sumer ce qui s'est dit pour s'assurer de sa compr hension du message.
- R ception d'un message
 - Regarder le patient pendant que l'interpr te vous parle ;
 - R sumer ce que la personne a exprim  afin de s'assurer de la pertinence du message re u ;
 - Quand le professionnel est incertain de sa compr hension, demander   la personne et non   l'interpr te, de clarifier son message

R f rences bibliographiques

1. D l gation G n rale   la langue fran aise et aux langues de France, Eysseric V. Le corpus juridique des langues de France. Paris: DGLFLF; 2005.
2. Loi n 2005-102 du 11 f vrier 2005 pour l' galit  des droits et des chances, la participation et la citoyennet  des personnes handicap es. Journal Officiel 2005;(36):2353.
3. Haute Autorit  de Sant . Traitement de la surdit  par pose d'implants cochl aires ou d'implants du tronc c r bral. Argumentaire. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.
4. Haute Autorit  de Sant , Collignon C. Appareils  lectroniques correcteurs de surdit . Saint-Denis La Plaine: HAS; 2008.
5. Bureau international d'audiophonologie. Les recommandations. Li ge: BIAP; 2003.
6. Loi n 2004-806 du 9 ao t 2004 relative   la politique de sant  publique. Journal Officiel 2004;185:14277.
7. Acad mie nationale de m decine, Hamard H. Handicaps sensoriels de l'enfant. Paris: ANM; 2007.
8. Lane H. Quand l'esprit entend : Histoire des sourds-muets. Paris: Odile Jacob; 1996.
9. Minist re de la Sant  et des Sports. Arr t  du 2 mars 2009 relatif   l'inscription de syst mes d'implants cochl aires et du tronc c r bral au chapitre 3 du titre II et au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables pr vue   l'article L. 165-1 du Code de la s curit  sociale. Journal Officiel 2009;(55):4264.
10. Minist re de la Sant  et des Sports. Arr t  du 7 mai 2009 modifiant l'arr t  du 2 mars 2009 relatif   l'inscription des implants cochl aires au chapitre 3 du titre II et au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables pr vue   l'article L. 165-1 du Code de la s curit  sociale. Journal Officiel 2009;(110):8014.
11. Loi n 75-534 du 30 juin 1975 d'orientation en faveur des personnes handicap es. Journal Officiel 1975;6596.
12. Minist re du Travail. D cret n 76-389 du 15 avril 1976 compl tant le d cret du 9 mars 1956 modifi  fixant les conditions techniques d'agr ment des  tablissements priv s de cure et de pr vention pour les soins aux assur s sociaux par l'annexe XXIV *bis* concernant les conditions techniques d'agr ment des centres d'action m dico-sociale pr coce. Journal Officiel 1976 ; 2683-84.
13. Arr t  du 18 janvier 1977 : Certificat d'aptitude   l'enseignement des sourds-muets. Journal Officiel 1977;969.
14. Minist re des Affaires sociales et de l'Emploi. D cret n 86-1151 du 27 octobre 1986 instituant un dipl me d'Etat intitul  Certificat d'aptitude au professorat de l'enseignement des jeunes sourds. Journal Officiel 1986;13008.
15. Minist re de la Solidarit , de la Sant  et de la Protection sociale. D cret n 89-798 du 27 octobre 1989 rempla ant les annexes XXIV, XXIV *bis*, XXIV *ter* au d cret du 9 mars 1956 modifi  fixant les conditions techniques d'agr ment des  tablissements priv s de cure et de pr vention pour les soins aux assur s sociaux par trois annexes concernant, pour la premi re, les conditions techniques d'autorisation des  tablissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents pr sentant des d ficiences intellectuelles ou inadapt s, pour la deuxi me, les conditions techniques d'autorisation et des services prenant en charge des enfants ou adolescents pr sentant une d ficience motrice, et pour la troisi me, les conditions techniques d'autorisation et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicap s. Journal Officiel 1989;13583-91.
16. Loi n 91-73 du 18 janvier 1991 portant dispositions relatives   la sant  publique et aux assurances sociales. Journal Officiel 1991;18: 1048.
17. D cret n 92-1132 du 8 octobre 1992 relatif   l' ducation des jeunes sourds et fixant les conditions d'application de l'article 33 de la loi n 91-73 du 18 janvier 1991 portant dispositions relatives   la sant  publique et aux assurances sociales. Journal Officiel 1992; 239.
18. Minist re de la Jeunesse de l' ducation nationale et de la Recherche. D cret n 2004-13 du 5 janvier 2004 cr ant le certificat d'aptitude professionnelle pour les aides sp cialis es, les enseignements adapt s et la scolarisation des  l ves en situation de handicap, et le certificat compl mentaire pour les enseignements adapt s et la scolarisation des  l ves en situation de handicap. Journal Officiel 2004;(5):477.
19. Minist re de l' ducation nationale, de l'Enseignement sup rieur et de la Recherche. D cret n 2006-509 du 3 mai 2006 relatif  

l' ducation et au parcours scolaire des jeunes sourds. Journal Officiel 2006; (105):6674.

20. Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins. Circulaire DHOS/E1 n 2007-163 du 20 avril 2007 relative aux missions,   l'organisation et au fonctionnement des unit s d'accueil et de soins des patients sourds en langue des signes (LS) 2007. <<http://www.adiph.org/circ200407-LS.pdf>> .

21. Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins. Circulaire n DHOS/SDE/E1/2005/497 du 4 novembre 2005 concernant l'impact de la loi du 13 ao t 2004 relative   l'assurance maladie sur la prise en charge des personnes sourdes 2005. <http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/poles_sourds/sourds_etabs/circ497_041105.pdf> .

22. Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins. Organisation et pratiques professionnelles des p les d'accueil et de prise en charge des personnes sourdes et malentendantes depuis leur cr ation 2006. <http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/poles_sourds/sourds_etabs/sourds.htm> .

23. Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins.  tat des lieux de l'activit  en 2006 des unit s d'accueil et de soins des patients sourds en langue des signes (LS) 2007. <http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/poles_sourds/rapport_2007.pdf> .

24. Minist re de l' ducation nationale. Enseignement de la langue des signes fran aise   l' cole primaire. Bulletin Officiel 2008;(33).

25. Minist re de l' ducation nationale. Conditions de mise en  uvre du programme de la langue des signes fran aise   l' cole primaire. Bulletin Officiel 2008;(33).

26. Minist re du Travail, des Relations sociales et de la Solidarit . D cret n 2008-110 du 6 f vrier 2008 relatif au guide d' valuation des besoins de compensation des personnes handicap es et modifiant le code de l'action sociale et des familles (partie r glementaire). Journal Officiel 2008;(33):2379.

27. Minist re du Travail, des Relations sociales et de la Solidarit . Arr t  du 6 f vrier 2008 relatif aux r f rences et nomenclatures applicables au guide d' valuation des besoins de compensation des personnes handicap es pr vu   l'article R. 146-28 du Code de l'action sociale et des familles. Journal Officiel 2008;(106):7489.

28. Minist re de l' ducation nationale. Circulaire n 2009-087 du 17-7-2009. Scolarisation des  l ves handicap s   l' cole primaire ;

actualisation de l'organisation des classes pour l'inclusion scolaire (CLIS). Bulletin Officiel 2009;(31).

29. Conseil de l'Europe. Recommandation 1598 (2003). Protection des langues des signes dans les  tats membres du Conseil de l'Europe 2003. <<http://assembly.coe.int/MainF.asp?link=/Documents/AdoptedText/ta03/FREC1598.htm>> .

30. Conseil de l'Europe. Le statut des langues des signes en Europe. Strasbourg :  ditions du Conseil de l'Europe; 2005.

31. Circulaire n 93-201 du 25 mars 1993. Modes de communication reconnus dans l' ducation des jeunes sourds. Bulletin Officiel 1993; 16.

32. Conseil d' tat. Conseil d' tat statuant au contentieux n 143449-149907 1994. <[33. Manteau E. R ducation ou conservation du langage oral et de la parole dans les surdit s appareill es ou non, y compris en cas d'implantation cochl aire. In : Rousseau T, ed. Les approches th rapeutiques en orthophonie. Isbergues: Ortho  dition; 2004. p. 29-79.](http://www.legifrance.gouv.fr/affichJuriAdmin.do?oldAction=rechJuriAdmin&idTexte=CETATEXT00007825981&fastReqId=491435334&fastPos=1#> .</p></div><div data-bbox=)

34. Bertin F. Enseigner et apprendre en LSF : vers une  ducation bilingue. La nouvelle revue de l' AIS 2005;(Hors-s rie).

35. Grosjean F. Le bilinguisme et le biculturalisme. Essai de d finition. In: Gorouben A, ed. Le bilinguisme. Aujourd'hui et demain. Paris : CTNERHI; 2004. pp.18-50.

36. Grosjean F. Bilinguisme, biculturalisme et surdit . In : Gorouben A, ed. Le bilinguisme. Aujourd'hui et demain. Paris: CTNERHI ; 2004. pp. 51-70.

37. Virole B, Gorouben A. Le bilinguisme pr coce chez l'enfant sourd. D finitions, fondements th oriques et perspectives de recherches. In: Gorouben A, ed. Le bilinguisme. Aujourd'hui et demain. Paris: CTNERHI; 2004. pp. 83-100.

38. Grosjean F. Le droit de l'enfant sourd   grandir bilingue 1999. <<http://www2.unine.ch/webdav/site/ltlp/shared/documents/francais.pdf>> .

39. Arr t  du 24 avril 2002 relatif aux conditions d'attribution des six cat gories de compl ment d'allocation d' ducation sp ciale. Journal Officiel 2002; (102): 7945-49.

40. Delaporte Y. Les sourds c'est comme  a.

Paris :  ditions de la Maison des sciences de l'homme; 2002.

41. Buton F. L' tat et ses cat gories comme objets d'analyse socio-historique. Principes, modalit s et limites de la production  tatique des « handicap s sensoriels » au XIX^e si cle. In: Laborier P, Trom D, ed. Historicit s de l'action publique. Paris: PUF; 2003. pp. 59-78.

42. Buton F. Le congr s de Milan, entre mythe et r alit . *Surdit s* 2001;(4):pp.45-62.

43. Poizat M. La surdit  de l'histoire. *Surdit s* 2001;(4):107-19.

44. Blume SS. Histories of cochlear implantation. *Soc Sci Med* 1999;49(9):1257-68.

45. Lane H. Ethnicity, Ethics, and the Deaf-World. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2005;10(3):291-320.

46. Austen S, Coleman E. Controversy in deafness : Animal Farm meets Brave New World. In : Austen S, Crocker S, ed. Deafness in Mind. Working Psychologically with Deaf People Across the Lifespan. Londres: Whurr Publishers; 2004. p.

47. Organisation mondiale de la sant . Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la sant  pour les enfants et les jeunes. Gen ve: OMS; 2007.

48. Hugounenq H. Le statut politique de la langue des signes.  l ments de r flexion sur la perception du bilinguisme en France. *Marges Linguistiques* 2005;(10).

49. Gillot D. Le Droit des sourds : 115 propositions : rapport au Premier ministre. Paris : La Documentation fran aise; 1998.

50. Minist re des Affaires  trang res, Mission de l'adoption internationale 2003. Convention internationale des droits de l'enfant. Convention des Nations unies du 20 novembre 1989. Paris: minist re des Affaires  trang res; 2003.

51. Comit  Consultatif National d' thique pour les Sciences de la Vie et de la Sant . Avis sur l'implant cochl aire chez l'enfant sourd pr -lingual 1994. <<http://www.ccne-ethique.fr/docs/fr/avis044.pdf>> .

52. Comit  Consultatif National d' thique pour les Sciences de la Vie et de la Sant .  thique et surdit  de l'enfant :  l ments de r flexion   propos de l'information sur le d pistage syst matique n onatal et la prise en charge des enfants sourds. Avis n 103 2008. <http://www.ccne-ethique.fr/docs/CCNE-Ethique_et_surdite.pdf> .

53. Institut national de pr vention et d' ducation pour la sant . La surdit  de l'enfant. Guide pratique   l'usage des parents. Saint-Denis : INPES; 2005.

54. Action Connaissance Formation pour la Surdit . Livre blanc de la surdit  de l'enfant. Paris: Acfos; 2006.

55. British Association of Teachers of the Deaf. Speech and Language Therapy Guidelines. Guidelines for Co-operation between Teachers of the Deaf and Speech and Language Therapists 1997.

<<http://www.batod.org.uk/index.php?id=/articles/guidelines/speechandlang.htm>> .

56. Mitchell RE, Karchmer MA. Chasing the Mythical Ten Percent: Parental Hearing Status of Deaf and Hard of Hearing Students in the United States. *Sign Language Studies* 2004;4(2):138-63.

57. Morgon A, Imbert D. Prise en charge de l'enfant et de l'adolescent sourd en milieu m dico-social de Rh ne-Alpes. *Connaissances Surdit s* 2003;5:6-12.

58. Virole B. Psychologie de la surdit . Bruxelles : De Boeck; 2006.

59. Agence de sant  publique du Canada. D veloppement pr coce de l'audition et de la communication. Document de r f rence du groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE). Ottawa : ministre des Travaux publics et Services gouvernementaux Canada; 2005.

60. Sander M-S, Lelievre F, Tallec A. Le handicap auditif en France : apports de l'enqu te Handicaps, incapacit s, d pendance, 1998-1999. * tudes et R sultats* 2007;589:1-8.

61. Direction de la recherche des  tudes de l' valuation et des statistiques. Handicap auditif en France. Apports de l'enqu te HID 1998-1999. Observatoire r gional de sant  des Pays-de-la-Loire. Paris: DREES; 2007.

62. Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire P rinatal. Rapport annuel 2005. RHEOP Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire P rinatal. Grenoble: RHEOP; 2005.

63. Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire P rinatal. Rapport de 12 ans d'enregistrement. RHEOP Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire P rinatal. Grenoble: RHEOP; 2000.

64. Petit-Carri  S, Salamon M, Tison SM, Poisot C, Bouzigon E, Stessin C. Les bilans de sant  des enfants de 3-4 ans : r sultats des d pistages

r alis s en 1999 par les m decins du service de protection maternelle et infantile de Gironde. Arch Pediatr 2001;8(6):588-97.

65. Institut national de la sant  et de la recherche m dicale. Recueil des donn es lors des examens de sant  et activit s de d pistage. In: Institut national de la sant  et de la recherche m dicale, ed. Sant  de l'enfant. Propositions pour un meilleur suivi. Expertise op rationnelle. Paris: INSERM; 2009. p.177-195.

66. Institut national de la sant  et de la recherche m dicale. D ficits auditifs, Recherches  mergentes et applications chez l'enfant. Paris : Inserm; 2006.

67. Ancel PY. Handicap neuro-sensoriel grave de l'enfant grand pr matur . J Gynecol Obstet Biol Reprod 2004; 33(6 Pt 1): 461-74.

68. Hille ET, van Straaten HI, Verkerk PH, Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. Acta Paediatr 2007; 96(8):1155-8.

69. McCormack J, Worrall LE. The ICF Body Functions and Structures related to speech-language pathology. Int J Speech Lang Pathol 2008;10(1-2):9-17.

70. Mitchell RE, Karchmer MA. When Parents Are Deaf Versus Hard-of-Hearing: Patterns of Sign Use and School Placement of Deaf and Hard-of-Hearing Children. J Deaf Stud Deaf Educ 2004; 9(2):133-52.

71. Fortnum HM, Marshall DH, Bamford JM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the UK: education setting and communication approach. Deafness and Education International 2002;4(3):123-41.

72. Dauman R, Daubech Q, Gavilan I, Colmet L, Delaroche M, Michas N, *et al.* Long-term outcome of childhood hearing deficiency. Acta Otolaryngol 2000;120(2):205-8.

73. Sabria R. Sociolinguistiques de la langue des signes fran aise 2006. <http://www.univ-rouen.fr/dyalang/glottopol/telecharger/numero_7/gpl7_01sabria.pdf> .

74. Antia SD, Jones PB, Reed S, Kreimeyer KH. Academic status and progress of deaf and hard-of-hearing students in general education classrooms. J Deaf Stud Deaf Educ 2009; 14(3): 293-311.

75. Karchmer MA, Mitchell RE. Demographic and achievement characteristics of deaf and hard of hearing students. In: Marschark M, ed. Oxford

handbook of deaf studies, language and education. New-York: Oxford University Press; 2003. p.31-37.

76. Li Y, Bain L, Steinberg AG. Parental decision making and the choice of communication modality for the child who is deaf. Arch Pediatr Adolesc Med 2003;157(2):162-8.

77. Steinberg A, Bain L, Li Y, Delgado G, Ruperto V. Decisions Hispanic Families Make after the Identification of Deafness. J Deaf Stud Deaf Educ 2003;8(3):291-314.

78. Steinberg A, Brainsky A, Bain L, Montoya L, Indenbaum M, Potsic W. Parental values in the decision about cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;55(2):99-107.

79. Kluwin TN, Stewart DA. Cochlear Implants for Younger Children: A Preliminary Description of the Parental Decision Process and Outcomes. Am Ann Deaf 2000;145(1):26-32.

80. Fruchard M-L. Le jeune enfant sourd : consensus et controverses. Parents entendants, les raisons d'un non-choix pour leur enfant sourd. Paris: GERS; 2007.

81. Institut national de la sant  et de la recherche m dicale. D ficiences ou handicaps d'origine p rinatale. D pistage et prise en charge. Paris: Inserm. Expertise collective;2004.

82. Agence europ enne pour le d veloppement de l' ducation des personnes. Intervention pr coce aupr s de la petite enfance. Analyse des situations en Europe. Aspects fondamentaux et recommandations. Rapport de Synth se. Odense: Agence Europ enne pour le D veloppement de l'Education des Personnes ayant des Besoins Particuliers; 2005.

83. Agence europ enne pour le d veloppement de l' ducation des personnes. Les besoins  ducatifs particuliers en Europe. Middelfart: Agence Europ enne pour le D veloppement de l' ducation des Personnes ayant des Besoins Particuliers; 2003.

84. Committee on Children With Disabilities. Role of the pediatrician in family-centered early intervention services. Pediatrics 2001;107(5):1155-7.

85. Wilson K. Beyond early intervention: providing support to public school personnel. Volta Rev 2006;106(3):419-31.

86. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, Bradley M, Cacace A, *et al.* The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss

identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear* 2000;21(2):118-30.

87. Draussin C, Richard G, Centre Technique National d' tudes et de recherches sur les handicaps et les inadaptations. Enqu te sur l'accompagnement des enfants sourds par les CAMSP et les SAFEP. Centre Technique National d' tudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations; 2008.

88. Bubbico L, Di Castelbianco FB, Tangucci M, Salvinelli F. Early hearing detection and intervention in children with prelingual deafness, effects on language development. *Minerva Pediatr* 2007;59(4):307-13.

89. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S, *et al.* Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med* 2006;354(20):2131-41.

90. US Preventive Services. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics* 2008;122(1):143-8.

91. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007;120(4):898-921.

92. Royal College of Speech & Language Therapists. Royal College of Speech & Language Therapists Clinical Guidelines. Oxon: RCSLT; 2005.

93. Institute for Quality and Efficiency in Health Care. Neonatal screening for early detection of hearing impairment. Final report. Cologne: IQWiG; 2007.

94. US Preventive Services. Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 U.S. Preventive Services Task Force Recommendation. Evidence Synthesis N 2. Rockville: AHRQ; 2008.

95. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey SC, Rickards FW. Hearing impairment: A population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child* 2005;90(3):238-44.

96. Calderon R. Further Support for the Benefits of Early Identification and Intervention for Children with Hearing Loss. *Volta Rev* 2000;(100):53-84.

97. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000;106(3):E43.

98. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol* 2001;6(6):521-9.

99. Mayne AM, Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Carey A. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Volta Rev* 2000;100(5):1-28.

100. Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. *Pediatrics* 2006;117(5):e887-e893.

101. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002;109(1):E7.

102. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998;352:1957-64.

103. Weichbold V, Welzl-Mueller K. Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2001;108(5):1111-6.

104. Poulakis Z, Barker M, Wake M. Six months impact of false positives in an Australian infant hearing screening. *Arch Dis Child* 2003;88(1):20-4.

105. Crockett R, Wright AJ, Uus K, Bamford J, Marteau TM. Maternal anxiety following newborn hearing screening: the moderating role of knowledge. *J Med Screen* 2006;13(1):20-5.

106. Vohr BR, Letourneau KS, McDermott C. Maternal worry about neonatal hearing screening. *J Perinatol* 2001;21(1):15-20.

107. Hergils L, Hergils A. Universal neonatal hearing screening: parental attitudes and concern. *Br J Audiol* 2000;34(6):321-7.

108. Russ SA, Kuo AA, Poulakis Z, Barker M, Rickards F, Saunders K, *et al.* Qualitative analysis of parents' experience with early detection of hearing loss. *Arch Dis Child* 2004;89(4):353-8.

109. Reefhuis J, Honein MA, Whitney CG, Chamany S, Mann EA, Biernath KR, *et al.* Risk of Bacterial Meningitis in Children with Cochlear Implants. *N Engl J Med* 2003;349(5):435-45.

110. Biernath KR, Reefhuis J, Whitney CG, Mann

- EA, Costa P, Eichwald J, *et al.* Bacterial meningitis among children with cochlear implants beyond 24 months after implantation. *Pediatrics* 2006;117(2):284-9.
111. Bhatia K, Gibbin KP, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Surgical complications and their management in a series of 300 consecutive pediatric cochlear implantations. *Otol Neurotol* 2004;25(5):730-9.
112. Waltzman S, Roland JT. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics* 2005;116(4):487-93.
113. Miyamoto RT, Houston DM, Bergeson T. Cochlear implantation in deaf infants. *Laryngoscope* 2005;115(8):1376-80.
114. Hehar SS, Nikolopoulos TP, Gibbin KP, O'Donoghue GM. Surgery and Functional Outcomes in Deaf Children Receiving Cochlear Implants Before Age 2 Years. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;(128):11-4.
115. Agence franaise de s curit  sanitaire des produits de sant . Rappel des implants cochl aires Clarion avec positionneur fabriqu s par la soci t  Advanced Bionics suite   des cas de m ningites 2002. <<http://afssaps.sante.fr/html/alertes/filalert/clarion2.pdf>> .
116. Horga D, Liker M. Voice and pronunciation of cochlear implant speakers. *Clin Linguist Phon* 2006;20(2-3):211-7.
117. Mildner V, Sindija B, Zrinski KV. Speech perception of children with cochlear implants and children with traditional hearing aids. *Clin Linguist Phon* 2006;20(2-3):219-29.
118. James D, Rajput K, Brown T, Sirimanna T, Brinton J, Goswami U. Phonological Awareness in Deaf Children Who Use Cochlear Implants. *J Speech Lang Hear Res* 2005;48(6):1511-28.
119. Van Lierde KM, Vinck BM, Baudonck N, De Vel E, Dhooge I. Comparison of the overall intelligibility, articulation, resonance, and voice characteristics between children using cochlear implants and those using bilateral hearing aids: a pilot study. *Int J Audiol* 2005;44(8):452-65.
120. Meyer TA, Svirsky MA. Speech perception by children with the Clarion (CIs) or nucleus 22 (SPEAK) cochlear implant or hearing aids. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;185:49-51.
121. Tharpe AM, Ashmead DH, Rothpletz AM. Visual attention in children with normal hearing, children with hearing aids, and children with cochlear implants. *J Speech Lang Hear Res* 2002;45(2):403-13.
122. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102(5):1161-71.
123. Verhaert N, Willems M, Van Kerschaver E, Desloovere C. Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO) in Flanders, Belgium. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72(5):599-608.
124. Fitzpatrick E, Durieux-Smith A, Eriks-Brophy A, Olds J, Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. *J Med Screen* 2007;14(3):123-31.
125. Profant M, Kabatova Z, Simkova L. From hearing screening to cochlear implantation: cochlear implants in children under 3 years of age. *Acta Otolaryngol* 2008;128(4):369-72.
126. McCann DC, Worsfold S, Law CM, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, *et al.* Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child* 2009;94(4):293-7.
127. Plaisance E, Bouve C, Grospron MF, Schneider C. Petite enfance et handicap. La prise en charge des enfants handicap s dans les  quipements collectifs de la petite enfance. Dossier d' tudes-CAF 2005;(66).
128. Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear* 2003;24(1):89-95.
129. Yoshinaga-Itano C. From Screening to Early Identification and Intervention: Discovering Predictors to Successful Outcomes for Children with Significant Hearing Loss. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003;8(1):11-30.
130. Martineau G, Lamarche PA, Marcoux S, Bernard PM. The Effect of Early Intervention on Academic Achievement of Hearing-Impaired Children. *Early Educ Dev* 2001;12(2):275-89.
131. Takala M, Kuusela J, Takala EP. "A Good Future for Deaf Children": A Five-Year Sign Language Intervention Project. *Am Ann Deaf* 2000;145(4):366-74.
132. Kargin T. Effectiveness of a Family-Focused Early Intervention Program in the Education of Children with Hearing Impairments Living in Rural Areas. *Int J Dis Dev Educ* 2004;51(4):401-18.
133. Hoffmeister RJ. A piece of the puzzle: ASL

and reading comprehension in deaf children. In: Chamberlain C, Morford JP, Mayberry RI, ed. *Language acquisition by eye*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Publishers; 2000. p. 143-164.

134. Nicholas JG, Geers AE. Hearing Status, Language Modality, and Young Children's Communicative and Linguistic Behavior. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003;8(4):422-37.

135. Boudreault P, Mayberry RI. Grammatical Processing in American Sign Language: Age of First-Language Acquisition Effects in Relation to Syntactic Structure. *Lang Cogn Process* 2006;21(5):608-35.

136. Singleton JL, Morgan D, DiGello E, Wiles J, Rivers R. Vocabulary Use by Low, Moderate, and High ASL-Proficient Writers Compared to Hearing ESL and Monolingual Speakers. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2004;9(1):86-103.

137. Mayberry RI, Lock E, Kazmi H. Linguistic ability and early language exposure. *Nature* 2002;417(6884):38.

138. Mayberry RI, Lock E. Age constraints on first versus second language acquisition: evidence for linguistic plasticity and epigenesis. *Brain Lang* 2003;87(3):369-84.

139. Hermans D, Knoors H, Ormel E, Verhoeven L. The relationship between the reading and signing skills of deaf children in bilingual education programs. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2008;13(4):518-30.

140. Padden C, Ramsey C. La langue des signes am ricaine (ASL) et l'aptitude des enfants sourds   la lecture. In: Translert C, Leybaert J, Gombert JE, ed. *L'acquisition du langage par l'enfant sourd: les signes, l'oral et l' crit*. Marseille:  ditions Solal; 2005. p. 291-315.

141. Strong M, Prinz P. Is american sign language skill related to english literacy? In: Chamberlain C, Morford JP, Mayberry RI, ed. *Language acquisition by eye*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Publishers; 2000. p. 131-41.

142. Padden C, Ramsey C. American sign language and reading ability in deaf children. In: Chamberlain C, Morford JP, Mayberry RI, ed. *Language acquisition by eye*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Publishers; 2000. p. 165-89.

143. Geers A, Tobey E, Moog J, Brenner C. Long-term outcomes of cochlear implantation in the preschool years: from elementary grades to high school. *Int J Audiol* 2008;47 Suppl 2:S21-S30.

144. Schauwers K, Gillis S, Daemers K, De Beukelaer C, Govaerts PJ. Cochlear implantation

between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol* 2004;25(3):263-70.

145. Eisenberg LS, Kirk KI, Martinez AS, Ying EA, Miyamoto RT. Communication abilities of children with aided residual hearing: comparison with cochlear implant users. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130(5):563-9.

146. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM. Does cause of deafness influence outcome after cochlear implantation in children? *Pediatrics* 2006;118(4):1350-6.

147. Haute Autorit  de Sant .  valuation du d pistage n onatal syst matique de la surdit  permanente bilat rale.  valuation m dico- conomique et sant  publique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.

148. Dagron J. La m decine   l' preuve. Cahier du Comit  consultatif national d' thique 2008;(55):24-5.

149. Ruben RJ. A time frame of critical/sensitive periods of language development. *Acta Otolaryngol* 1997;117(2):202-5.

150. Sharma A, Dorman MF, Kral A. The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hear Res* 2005;203(1-2):134-43.

151. Cullington H, Hodges AV, Butts SL, Dolan-Ash S, Balkany TJ. Comparison of language ability in children with cochlear implants placed in oral and total communication educational settings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;185:121-3.

152. British Society of Audiology, British Academy of Audiology. *Guidance on the use of real ear measurement to verify the fitting of digital signal processing hearing aids*. Reading: BSA; 2007.

153. Reeves DJ, Alborz A, Hickson FS, Bamford JM. Community provision of hearing aids and related audiology services. *Health Technol Assess* 2000;4(4).

154. Palmer CV, Grimes AM. Effectiveness of signal processing strategies for the pediatric population: a systematic review of the evidence. *J Am Acad Audiol* 2005;16(7):505-14.

155. Agence d' valuation des technologies et des modes d'intervention en sant . *Les aides de correction auditive   ancrage osseux*. Rapport pr par  par Fran ois Bergeron. Montr al: AETMIS; 2006.

156. National Deaf Children's Society. *Bone*

anchored hearing aids for children and young people: a guide for parents and families. Londres: NDCS; 2005.

157. National Deaf Children's Society. Hearing Aids. Information for families. Londres: NDCS; 2006.

158. National Deaf Children's Society. Hearing Aids. A guide. Londres: NDCS; 2003.

159. McCracken W, Young A, Tattersall H. Universal newborn hearing screening: parental reflections on very early audiological management. *Ear Hear* 2008;29(1):54-64.

160. Sjoblad S, Harrison M, Roush J, McWilliam RA. Parents' reactions and recommendations after diagnosis and hearing aid fitting. *Am J Audiol* 2001;10(1):24-31.

161. Flynn MC, Davis PB, Pogash R. Multiple-channel non-linear power hearing instruments for children with severe hearing impairment: long-term follow-up. *Int J Audiol* 2004;43(8):479-85.

162. Seemann R, Liu R, Di TJ. Results of pediatric bone-anchored hearing aid implantation. *J Otolaryngol* 2004;33(2):71-4.

163. Priwin C, Granstrom G. The bone-anchored hearing aid in children: a surgical and questionnaire follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;132(4):559-65.

164. Gabbard SA, Schryer J. Early amplification options. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003;9(4):236-42.

165. European consensus statement on cochlear implant failures and explantations. *Otol Neurotol* 2005;26(6):1097-9.

166. Offeciers E, Morera C, M ller J, Huarte A, Shallop J, Cavalle L. International consensus on bilateral cochlear implants and bimodal stimulation. Second meeting consensus on auditory implants, 19-21 february 2004, Valencia, Spain. *Acta Otolaryngol* 2005;125(9):918-9.

167. Comit  d' valuation et de Diffusion des Innovations Technologiques. Pose des implants auditifs cochl aires (IC) et du tronc c r bral (ITC). Tome 2. Paris: CEDIT; 2001.

168. Comit  d' valuation et de Diffusion des Innovations Technologiques. Pose des implants auditifs cochl aires (IC) et du tronc c r bral (ITC). Tome 1. Paris: CEDIT; 2001.

169. Swedish Council on Technology Assessment in Health Care. Bilateral cochlear implantation (CI) in children 2006.

<http://www.sbu.se/upload/Publikationer/Content0/3/Bilateral_Cochlear_Implantation_CI_Children_200601.pdf> [consult  le 22-3-2006].

170. National Institute for Health and Clinical Excellence. Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness. Londres: NICE; 2009.

171. Haute Autorit  de Sant . Traitement de la surdit  par pose d'implants cochl aires ou d'implants du tronc c r bral. Synth se. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.

172. Haute Autorit  de Sant . Le traitement de la surdit  par implants cochl aires ou du tronc c r bral. Bon usage des technologies m dicales. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.

173. Mylanus EA, Rotteveel LJ, Leeuw RL. Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004;25(3):308-17.

174. Allum JH, Greisiger R, Straubhaar S, Carpenter MG. Auditory perception and speech identification in children with cochlear implants tested with the EARS protocol. *Br J Audiol* 2000;34(5):293-303.

175. Kiefer J, von Ilberg C, Gall V, Diller G, Spelsberg A, Neumann K. Results from 88 prelingually deaf children with cochlear implants: an analysis of predictive factors. *Adv Otorhinolaryngol* 2000;57:202-8.

176. Sainz M, Skarzynski H, Allum JH, Helms J, Rivas A, Martin J, *et al.* Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003;65(2):91-6.

177. Anderson I, Weichbold V, D'Haese PS, Szuchnik J, Quevedo MS, Martin J, *et al.* Cochlear implantation in children under the age of two. What do the outcomes show us? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(4):425-31.

178. Franz DC. Pediatric performance with the Med-EI Combi 40+ cochlear implant system. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:66-8.

179. Hassanzadeh S, Farhadi M, Daneshi A, Emamdjomeh H. The effects of age on auditory speech perception development in cochlear-implanted prelingually deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(5):524-7.

180. Kirk KI, Miyamoto RT, Lento CL, Ying E, Neill T, Fears B. Effects of age at implantation in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:69-73.

181. Lee KY, van Hasselt CA. Spoken word recognition in children with cochlear implants: a five-year study on speakers of a tonal language. *Ear Hear* 2005;26(4):30S-7S.
182. Papsin BC, Gysin C, Picton N, Nedzelski J, Harrison RV. Speech perception outcome measures in prelingually deaf children up to four years after cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;185:38-42.
183. Staller S, Parkinson A, Arcaroli J, Arndt P. Pediatric outcomes with the nucleus 24 contour: North American clinical trial. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;189:56-61.
184. Sarant JZ, Blamey PJ, Dowell RC, Clark GM, Gibson WP. Variation in speech perception scores among children with cochlear implants. *Ear Hear* 2001;22(1):18-28.
185. Lee DJ, Lustig L, Sampson M, Chinnici J, Niparko JK. Effects of cytomegalovirus (CMV) related deafness on pediatric cochlear implant outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133(6):900-5.
186. Uziel AS, Sillon M, Vieu A, Arti eres F, Piron JP, Daures JP, *et al.* Ten-year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants. *Otol Neurotol* 2007;28(5):615-28.
187. Nikolopoulos TP, Gibbin KP, Dyar D. Predicting speech perception outcomes following cochlear implantation using Nottingham children's implant profile (NCHIP). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(2):137-41.
188. Manrique M, Huarte A, Morera C, Caballe L, Ramos A, Castillo C, *et al.* Speech perception with the ACE and the SPEAK speech coding strategies for children implanted with the Nucleus cochlear implant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(12):1667-74.
189. Uchanski RM, Geers AE. Acoustic characteristics of the speech of young cochlear implant users: a comparison with normal-hearing age-mates. *Ear Hear* 2003;24(1):90S-105S.
190. Waltzman SB, Roland JT, Jr., Cohen NL. Delayed implantation in congenitally deaf children and adults. *Otol Neurotol* 2002;23(3):333-40.
191. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: the importance of early implantation. *Acta Otolaryngol* 2004;(552):55-63.
192. Cheng AK, Grant GD, Niparko JK. Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;177:124-8.
193. El-Hakim H, Levasseur J, Papsin BC, Panesar J, Mount RJ, Stevens D, *et al.* Assessment of vocabulary development in children after cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127(9):1053-9.
194. Tait M. Use of the telephone in prelingually deaf children with a multichannel cochlear implant. *Otol Neurotol* 2001;22:47-52.
195. Roman S, Silhol C, Durochas A, Guarela MD, Sarabian A, Triglia JM. L'implantation cochl aire chez l'adulte et l'enfant. R sultats de l'exp rience marseillaise entre 1991 et 1999. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 2000;121(3):193-8.
196. Lin FR, Niparko JK. Measuring health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70(10):1695-706.
197. Sanchez J, Medina V, Senp r  M, Bounot A, Le Normand M-T, Virole B. Suivi longitudinal sur 10 ans d'enfants sourds pr -linguaux implant s et appareill s. Premier rapport global   5 ans. Paris: CNERTHI; 2006.
198. Miyamoto RT, Hay-McCutcheon MJ, Kirk KI, Houston DM, Bergeson-Dana T. Language skills of profoundly deaf children who received cochlear implants under 12 months of age: a preliminary study. *Acta Otolaryngol* 2008;128(4):373-7.
199. Hayes H, Geers AE, Treiman R, Moog JS. Receptive vocabulary development in deaf children with cochlear implants: achievement in an intensive auditory-oral educational setting. *Ear Hear* 2009;30(1):128-35.
200. Colletti L. Long-term follow-up of infants (4-11 months) fitted with cochlear implants. *Acta Otolaryngol* 2009;129(4):361-6.
201. Holt RF, Svirsky MA. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best? *Ear Hear* 2008;29(4):492-511.
202. Virole B, Bounot A, Sanchez J. Influence des implantations cochl aires sur le d veloppement socio-affectif de l'enfant sourd. *Handicap* 2003;(99):45-60.
203. Raine CH, Summerfield Q, Strachan DR, Martin JM, Totten C. The cost and analysis of nonuse of cochlear implants. *Otol Neurotol* 2008;29(2):221-4.
204. Jessop M, Kritzinger A, Venter N. Parental perceptions of characteristics and outcomes of children and families in the Pretoria Cochlear Implant Programme. *S Afr J Commun Disord*

2007;54:47-58.

205. Weisel A, Most T, Michael R. Mothers' Stress and Expectations as a Function of Time since Child's Cochlear Implantation. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007;12(1):55-64.

206. Nikolopoulos TP, Lloyd H, Archbold S, O'Donoghue GM. Pediatric cochlear implantation: the parents' perspective. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127(4):363-7.

207. Watson LM, Hardie T, Archbold S, Wheeler A. Parents' Views on Changing Communication After Cochlear Implantation. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2008;13(1):104-16.

208. Incesulu A, Vural M, Erkam U. Children with cochlear implants: parental perspective. *Otol Neurotol* 2003;24(4):605-11.

209. Stallings LM, Kirk KI, Chin SB, Gao S. Parent Word Familiarity and the Language Development of Pediatric Cochlear Implant Users. *Volta Rev* 2000;102(4):237-58.

210. Sanchez J, Senp r  M, Medina V, Ansel V. La famille et le d veloppement des enfants sourds implant s. Paris: Expansion Scientifique Fran aise; 2005.

211. Wheeler A, Archbold S, Gregory S, Skipp A. Cochlear Implants: The Young People's Perspective. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007;12(3):303-16.

212. Preisler G, Tvingstedt A-L. Interviews with Deaf Children about Their Experiences Using Cochlear Implants. *Am Ann Deaf* 2005;150(3):260-7.

213. Russell S. Total communication. In: Schwartz S, ed. *Choices in Deafness: A Parents' Guide to Communication Options*. Bethesda: Woodbine House; 2007. p. 257-277.

214. Bernard R. L'utilisation du fran ais sign  au CROP de Lyon. *R educ Orthoph* 1996;34(187):295-300.

215. Power D, Hyde M, Leigh G. Learning English from signed English: an impossible task? *Am Ann Deaf* 2008;153(1):37-47.

216. Smith J. Cued Speech. In: Schwartz S, ed. *Choices in Deafness: A Parents' Guide to Communication Options*. Bethesda: Woodbine House; 2007. p. 223-255.

217. Charlier BL, Leybaert J. *The rhyming skills of deaf children educated with phonetically augmented speechreading*. *Q J Exp Psychol A* 2000;53(2):349-75.

218. Alegria J, Deltenre P, Leybaert J, Lopez Krahe J. Surdit  et langage : proth ses, LPC et implants cochl aires. Saint-Denis: Presses universitaires de Vincennes; 2007.

219. Leybaert J, Colin C. Le r le des informations visuelles dans le d veloppement du langage de l'enfant sourd muni d'un implant cochl aire. *Enfance* 2007;59(3):245-53.

220. Leybaert J. Phonology Acquired through the Eyes and Spelling in Deaf Children. *J Exp Child Psychol* 2000;75(4):291-318.

221. Descourtieux C. Seize ans d'exp rience pratique   CODALI :  valuation- volutions. Actes des journ es d' tudes (Nantes 2003). *Liaisons LPC* 2003;(40):77-88.

222. Moog JS. The auditory-oral approach. In: Schwartz S, ed. *Choices in Deafness: A Parents' Guide to Communication Options*. Bethesda: Woodbine House; 2007. p. 131-158.

223. Estabrooks W. Auditory-verbal therapy. In: Schwartz S, ed. *Choices in Deafness: A Parents' Guide to Communication Options*. Bethesda: Woodbine House; 2007. p. 159-184.

224. Friedmann N, Szterman R. Syntactic Movement in Orally Trained Children with Hearing Impairment. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2006;11(1):56-75.

225. Diller G, Graser P, Schmalbrock C. Early natural auditory-verbal education of children with profound hearing impairments in the Federal Republic of Germany: results of a 4 year study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;60(3):219-26.

226. Lim SY, Simser J. Auditory-verbal therapy for children with hearing impairment. *Ann Acad Med Singapore* 2005;34(4):307-12.

227. Niederberger N, Prinz P. La connaissance d'une langue des signes peut-elle faciliter l'apprentissage de l' crit chez l'enfant sourd ? *Enfance* 2005;(4):285-97.

228. Cuxac C, Sallandre M-A. Iconicity and arbitrariness in French Sign Language : Highly Iconic Structures, degenerated iconicity and diagrammatic iconicity. In: Pizzuto E, Pietrandrea P, Simone R, ed. *Verbal and Signed Languages : Comparing Structures, Constructs and Methodologies*. Berlin: Mouton de Gruyter; 2007. p. 13-33.

229. Blondel M, Tuller L. Pointing in bimodal, bilingual acquisition: a longitudinal study of LSF-French bilingual child [abstract]. In: Quer J, ed. *Leading Research in Sign Language: Selected*

Papers from TISLR 2004. Seedorf: Signum Verlag; 2006. p.

230. Chamberlain C, Morford JP, Mayberry RI. *Language acquisition by eye*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Publishers; 2000.

231. Puente A, Alvarado JM, Herrera V. *Fingerspelling and Sign Language as Alternative Codes for Reading and Writing Words for Chilean Deaf Signers*. Am Ann Deaf 2006;151(3):299-310.

232. Wauters LN, Knoors HE, Vervloed MP, Aarnoutse CA. Sign Facilitation in Word Recognition. J Spec Educ 2001;35(1):31-40.

233. Courtin C. *The Impact of Sign Language on the Cognitive Development of Deaf Children: The Case of Theories of Mind*. J Deaf Stud Deaf Educ 2000;5(3):266-76.

234. Courtin C, Melot AM. *Metacognitive development of deaf children: lessons from the appearance-reality and false belief tasks*. Dev Sci 2005;8(1):16-25.

235. Leybaert J, Van Cutsem MN. Counting in sign language. J Exp Child Psychol 2002;81(4):482-501.

236. Leybaert J, D'Hondt M. Neurolinguistic development in deaf children: the effect of early language experience. Int J Audiol 2003;42(1):S34-40.

237. Woolfe T, Want SC, Siegal M. Signposts to development: theory of mind in deaf children. Child Dev 2002;73(3):768-78.

238. Want SC, Gattis M. Are "Late-Signing" Deaf Children "Mindblind"? Understanding Goal Directedness in Imitation. Cognitive Development 2005;20(2):159-72.

239. Bandurski M, Galkowski T. The development of analogical reasoning in deaf children and their parents' communication mode. J Deaf Stud Deaf Educ 2004;9(2):153-75.

240. Hage C. De la communication au langage. D veloppement du langage oral chez l'enfant atteint de d fiance auditive profonde. In: Translert C, Leybaert J, Gombert JE, ed. *L'acquisition du langage par l'enfant sourd: les signes, l'oral et l' crit*. Marseille:  ditions Solal; 2005. pp. 121-46.

241. Deleau M, le Maner-Idrissi G. Le d veloppement des habilit s pragmatiques chez les enfants sourds. In: Translert C, Leybaert J, Gombert JE, ed. *L'acquisition du langage par l'enfant sourd: les signes, l'oral et l' crit*. Marseille: Editions Solal; 2005. p. 147-72.

242. Chamberlain C, Mayberry RI. La langue des signes et la lecture: avanc es r centes. In: Translert C, Leybaert J, Gombert JE, ed. *L'acquisition du langage par l'enfant sourd: les signes, l'oral et l' crit*. Marseille:  ditions Solal; 2005. p. 275-89.

243. Ducharme DA, Mayberry RI. L'importance d'une exposition pr coce au langage: la p riode critique s'applique au langage sign  tout comme au langage oral. In: Translert C, Leybaert J, Gombert JE, ed. *L'acquisition du langage par l'enfant sourd: les signes, l'oral et l' crit*. Marseille:  ditions Solal; 2005. p.

244. Meronen A, Ahonen T. Individual differences in sign language abilities in deaf children. Am Ann Deaf 2008;152(5):495-504.

245. Tait M, Nikolopoulos TP, Lutman ME, Wells P. Video analysis of pre-verbal communication behaviours: use and reliability. Deafness and Educ Int 2001;3(1):38-43.

246. Kramer SE, Goverts ST, Dreschler WA, Boymans M, Festen JM. International outcome inventory for hearing aids (IOI-HA): results from the Netherlands. Int J Audiol 2002;41:36-414.

247. Bille M, Parving A. Expectations about hearing aids: demographic and audiological predictors. Int J Audiol 2003;42(8):481-8.

248. Guidetti M, Tourrette C.  valuation de la Communication Sociale Pr coce (ECSP). Paris: EAP; 1993.

249. Guidetti M. Pragmatique et psychologie du d veloppement. Comment communiquent les jeunes enfants. Paris: Belin; 2003.

250. Tait M, Lutman ME, Nikolopoulos TP. Communication development in young deaf children: review of the video analysis method. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001;61(2):105-12.

251. Dumont A. Orthophonie et surdit . Paris: Masson; 2008.

252. Hage C, Charlier BL, Leybaert J. Comp tences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd: pistes d' valuation. Wavre: Mardaga Editions; 2006.

253. Agence nationale d'accr ditation et d' valuation en sant . *L'orthophonie dans les troubles sp cifiques du d veloppement du langage oral chez l'enfant de 3   6 ans. Recommandations pour la pratique clinique*. Paris: ANAES; 2001.

254. Le Normand M-T. Le d veloppement

perturb  du langage: retard ou trouble sp cifique ? La nouvelle revue de l' AIS 2004;27:67-76.

255. Minist re de la Sant  et des Solidarit s. Arr t  du 5 d cembre 2005 relatif   la forme et au mode d'utilisation du carnet de sant . Journal Officiel 2005;(289):19179.

256. Minist re de la Sant  et des Solidarit s. Arr t  du 5 d cembre 2005 relatif aux mod les d'imprim s servant    tablir les premier, deuxi me et troisi me certificats de sant  de l'enfant. Journal Officiel 2005;(289):19179.

257. Soci t  Fran aise de P diatrie, Direction G n rale de la Sant . Les troubles de l' volution du langage chez l'enfant. Paris: SFP; 2007.

258. Kern S. Le compte-rendu parental comme m thode d' valuation du d veloppement langagier pr coce. R ducation orthophonique 2007;231:139-53.

259. Bovet F, Danjou G, Langue J, Moretto M, Tockert E, Kern S. Les inventaires fran ais du d veloppement communicatif (IFDC) : un nouvel outil pour  valuer le d veloppement communicatif du nourrisson. M decine et enfance 2005;25(6):327-32.

260. Anderson D, Reilly J. The MacArthur Communicative Development Inventory: Normative Data for American Sign Language. J Deaf Stud Deaf Educ 2002;7(2):83-106.

261. Le Normand M-T, Parisse C, Cohen H. Lexical diversity and productivity in French preschoolers: Developmental, Gender and Sociocultural factors. Clin Linguist Phon 2008;22(1):47-58.

262. Chevrie-Muller C, Goujard J. Validation d'une m thode de d pistage pr coce des troubles du langage. Approche neuropsychologique des apprentissages chez l'enfant 1990;2(1):30-9.

263. Chevrie-Muller C, Simon AM, Dufouil C, Goujard J. D pistage pr coce des troubles de d veloppement du langage   3 ans et demi: validation de la m thode. Approche neuropsychologique des apprentissages chez l'enfant 1993;5:82-91.

264. Chevrie-Muller C, Plaza M. N-EEL: les Nouvelles  preuves pour l'Examen du Langage. Paris: ECPA; 2001.

265. Chevrie-Muller C, Simon AM, Le Normand M-T, Fournier S. Batterie d' valuation psycholinguistique: I. BEPL A. II BEPL B. Paris: ECPA; 1997.

266. Coquet F, Roustit J, Jeunier B. Batterie EVALO 2-6,  valuation du d veloppement du langage oral et des comportements non verbaux. R ducation orthophonique 2007;(231):203-25.

267. Coquet F, Ferrand P, Roustit J.  valuation du d veloppement du langage oral chez l'enfant de 2 ans et 3 mois   6 ans et 3 mois, (Evalo 2-6). Isbergues: Ortho  dition; 2009.

268. Roy B, Maeder C, Alla F. Epreuves de rep rage des troubles du langage utilisables lors du bilan m dical de l'enfant de 4 ans (E.R.T.L-4). Nancy: Ortho  dition; 1996.

269. Ferrand P. PER 2000, Protocole d' valuation rapide. Isbergues: Ortho  dition; 2000.

270. Zorman M, Jacquier-Roux M. Bilan de sant   valuation du d veloppement pour la scolarit  5-6 ans (BSEDS 5-6 2003). Grenoble: Laboratoire Cognition; 2003.

271. Zorman M, Lequette C, Pouget G. Dyslexies: int r t d'un d pistage et d'une prise en charge pr coce   l' cole.  valuation du BSEDS 5-6. In: Metz-Lutz MN, Demonte E, Seegmuller C, de Agostini M, Bruneau N, ed. D veloppement cognitif et troubles des apprentissages. Marseille:  ditions Solal; 2004. p. 245-270.

272. Loos-Ayav C, Roy B, Blanc J-P, Aptel E, Maeder C. Validation d'un test de rep rage des troubles du langage et des apprentissages pour l'enfant de 6 ans (ERTLA6) : une  tude prospective. Sant  Publique 2005;17(2):179-89.

273. Reynell JK, Grubber CP. Reynell developmental language scale. Los Angeles: Western Psychological Association; 1990.

274. Helloin MC, Thibault MP. EXALANG 3-6. Batterie informatis e pour l'examen du Langage oral [logiciel]. Mont-Saint-Aignan: Orthomotus; 2006.

275. Pierart B. La batterie Isadyle. R ducation orthophonique 2007;231:187-201.

276. de Agostini M, Metz-Lutz MN, Vanhout A, Chavance A, Deloche M. Batterie d' valuation du langage oral de l'enfant aphasique (ELOLA): standardisation fran aise (4-12 ans). Rev Neuropsychol 1998;8(3):319-68.

277. Khomsi A.  valuation du langage oral (ELO). Paris: ECPA; 2001.

278. Lecoq P. Une  preuve de compr hension syntaxico-s mantique. Lille: Presse Universitaire du Septentrion; 1996.

279. Khomsi A.  preuve d' valuation des

stratgies de comprhension en situation orale 0-52. Paris: ECPA; 1987.

280. Weil-Halpern F, Chevrie-Muller C, Simon AM, Guidet C. NSST. Test d' valuation des aptitudes syntaxiques. Paris: EAP; 1983.

281. Weil-Halpern F, Chevrie-Muller C, Simon AM, Guidet C. NSST NorthWestern Syntax Screening. Test traduit en franais:  valuation des aptitudes syntaxiques chez l'enfant. Braine-le-Ch teau: ATM; 1983.

282. Deltour JJ. TCG test de closure grammaticale. Paris: EAP; 1992.

283. Billard C, Gillet P, Galloux A, Piller AG, Livet M-O, Motte J, *et al.* BREV : Une batterie clinique d' valuation des fonctions cognitives. R sultats chez 500 enfants normaux. Archives Franaises de P diatrie 2000;(7):128-30.

284. Sprenger-Charolles L, Col  P, Bechennec D, Kipffer-Piquard A. EVALEC: Batterie d' valuation diagnostique de la Dyslexie. Revue Europ enne de Psychologie Appliqu e 2009.

285. Mousty P, Leybaert J, Alegria J, Content A, Morais J. BELEC : une batterie d' valuation du langage  crit. In: Gr goire J, Pi rart B, ed. Evaluer les troubles du langage : les nouveaux mod les th oriques et leurs implications diagnostiques. Bruxelles: De Boeck; 1994. pp. 127-145.

286. Mousty P, Leybaert J.  valuation des habilit s de lecture et d'orthographe au moyen de la BELEC: donn es longitudinales aupr s d'enfants francophones test s en 2^{ me} et 4^{ me} ann es. Revue Europ enne de Psychologie Appliqu e 1999;325-42.

287. Tallal P. Auditory temporal perception, phonics, and reading disabilities in children. Brain Lang 1980;9(2):182-98.

288. Busquet D, Descourtieux C. T.E.R.M.O. Tests d' valuation de la R ception du Message Oral par l'enfant sourd. Isbergues: Ortho  dition; 2003.

289. Haug T. Review of Sign Language Assessment Instruments. Sign Language and Linguistics 2005;8(1-2):59-96.

290. Haug T, Mann W. Adapting tests of sign language assessment for other sign languages: a review of linguistic, cultural, and psychometric problems. J Deaf Stud Deaf Educ 2008;13(1):138-47.

291. Herman R, Roy P. Evidence from the wider use of the BSL Receptive Skills Test. Deafness

and Education International 2006;8(1):33-47.

292. Daniels M. Sign Language Advantage. Sign Language Studies 2001;2(1):5-19.

293. DeLana M, Gentry MA, Andrews J. The Efficacy of ASL/English Bilingual Education: Considering Public Schools. Am Ann Deaf 2007;152(1):73-87.

294. Blondel M, Miller C, Parisot A-M. Tortoise, hare, children: Evaluation and narrative genre in LSQ. In: Lucas C, ed. Multilingualism and Sign Languages. From the Great Plains to Australia. The sociolinguistics in Deaf Communities. Washington: Gallaudet University Press; 2008. p. 188-251.

295. Mann W, Prinz PM. An investigation of the need for sign language assessment in deaf education. Am Ann Deaf 2006;151(3):356-70.

296. Wilbur RB. The Use of ASL to Support the Development of English and Literacy. J Deaf Stud Deaf Educ 2000;5(1):81-104.

297. Jacob S. L'acquisition du langage par l'enfant sourd. La nouvelle revue de l' AIS 2003;(23):31-42.

298. Baker A, van den Bogaerde B, Woll B. Methods and Procedures in Sign Language Acquisition Studies. Sign Language and Linguistics 2005;8(1-2):7-59.

299. Aubonney M, Dunant-Sauvin C, Niederberger N, Palama G. Le TELSF, un outil pour  valuer les capacit s des enfants sourds en LSF. Actes des Journ es de Toulouse sur la langue des signes. Toulouse: GAR'O SIGNES; 2001.

300. Lefavrais P. Test de lexim trie de l'Alouette. Paris: ECPA; 2006.

301. Kaufman AS, Kaufman NL. Kaufman brief intelligence test. Circle Pines: American Guidance Service; 1990.

302. Khomsi A. LMC-R: Lecture des mots et comprhension. Paris: ECPA; 1999.

303. Chevrie-Muller C, Simon AM, Fournier S. Batterie Langage oral, Langage  crit, M moire, Attention (L2MA). Paris: ECPA; 1997.

304. Valdois S, Jacquier-Roux M, Zorman M. Outils de d pistage des dyslexies (ODEDYS). Grenoble: IUFM; 2002.

305. Alegria J, Lechat J. Phonological processing in deaf children: when lipreading and cues are incongruent. J Deaf Stud Deaf Educ

2005;10(2):122-33.

306. Martinet C, Valdois S. L'apprentissage de l'orthographe d'usage et ses troubles dans la dyslexie d veloppementale de surface. *Ann e Psychologique* 1999;99(4):577-622.

307. Savigny M. Batelem-R. Paris: EAP; 1996.

308. Loi n 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et   la qualit  du syst me de sant . *Journal Officiel* 2002;4118-59.

309. D cret n 2009-378 du 2 avril 2009 relatif   la scolarisation des enfants, des adolescents et des jeunes adultes handicap s et   la coop ration entre les  tablissements mentionn s   l'article L. 351-1 du code de l' ducation et les  tablissements et services m dico-sociaux mentionn s aux 2  et 3  de l'article L. 312-1 du code de l'action sociale et des familles. *Journal Officiel* 2009;(80):5960.

310. Cemka-Eval. Programme exp rimental de d pistage n onatal de la surdit  en maternit . Synth se de l' valuation externe du programme, r alis e par Cemka-Eval au 31 d cembre 2007 (Phase 1 : Faisabilit ). Nanterre: Cemka-Eval; 2008.

311. Lo SH. L'appr ciation des parents sur la prise en charge de leur enfant handicap . * tudes et R sultats* 2007;565.

312. Douet B, Ponserra MC. Prise de conscience de la surdit  et cons quences chez l'enfant: opinion des enfants, des parents et des professionnels. *Handicaps et Inadaptations* 1996;71:1-16.

313. Lavigne C. Parents entendants d'enfants sourds et professionnels de la surdit  : rencontre ou s paration ? *La nouvelle revue de l'AIS* 2006;(34):9-21.

314. Gargam N, Bosc JL, Bruneau R, Chalude J, Bizaguet E, Dumont A, *et al.* Les personnes sourdes : situation actuelle et perspectives. *R adaptation* 2003;497:5-52.

315. Park AH, Warner J, Sturgill N, Alder SC. A survey of parental views regarding their child's hearing loss: a pilot study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134(5):794-800.

316. Arnold CL, Davis TC, Humiston SG, Bocchini JA, Jr., Bass PFI, Bocchini A, *et al.* Infant hearing screening: stakeholder recommendations for parent-centered communication. *Pediatrics* 2006;117(5 Pt 2):S341-S354.

317. Young A, Tattersall H. Parents' of deaf children evaluative accounts of the process and

practice of universal newborn hearing screening. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2005;10(2):134-45.

318. English K, Kooper R, Bratt G. Informing parents of their child's hearing loss: "Breaking bad news" guidelines for audiologists. *Audiol Today* 2004;16(2):10-2.

319. Boyer P. Libres propos sur l'avis 103 du CCNE :  thique et surdit  de l'enfant :  l ments de r flexion   propos de l'information sur le d pistage syst matique n onatal et la prise en charge des enfants sourds. *Cahier du Comit  consultatif national d' thique* 2008;(55):22-3.

320. Dalzell J, Nelson H, Haigh C, Williams A, Monti P, West Cheshire Hearing Advisory and Support Team (HAST). Involving families who have deaf children using a Family Needs Survey: a multi-agency perspective. *Child Care Health Dev* 2007;33(5):576-85.

321. Porter A, Edirippulige S. Parents of Deaf Children Seeking Hearing Loss-Related Information on the Internet: The Australian Experience. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007;12(4):518-29.

322. Zaidman-Zait A, Jamieson JR. Searching for Cochlear Implant Information on the Internet Maze: Implications for Parents and Professionals. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2004;9(4):413-26.

323. Fitzpatrick E, Angus D, Durieux-Smith A, Graham ID, Coyle D. Parents' needs following identification of childhood hearing loss. *Am J Audiol* 2008;17(1):38-49.

324. Freeman B, Dieterich CA, Rak C. The struggle for language: Perspectives and practices of urban parents with children or are deaf or hard of hearing. *Am Ann Deaf* 2002;147(5):37-44.

325. Wathum-Ocama JC, Rose S. Hmong Immigrants' Views on the Education of Their Deaf and Hard of Hearing Children. *Am Ann Deaf* 2002;147(3):44-53.

326. Eleweke CJ, Rodda M. Factors Contributing to Parents' Selection of a Communication Mode To Use with Their Deaf Children. *Am Ann Deaf* 2000;145(4):375-83.

327. Kaimal G, Steinberg AG, Ennis S, Harasink SM, Ewing R, Li Y. Parental narratives about genetic testing for hearing loss: a one year follow up study. *J Genet Couns* 2007;16(6):775-87.

328. Agence nationale d'accr ditation et d' valuation en sant . *Information des patients. Recommandations destin es aux m decins.* Saint-Denis La Plaine: ANAES; 2000.

329. National Deaf Children's Society. Quality standards in bone anchored hearing aids for children and young people. Londres: NDCS; 2003.
330. Acad mie Nationale de M decine, Legent F. Le d pistage de la surdit  dans la p riode n onatale pr coce 2008. <http://www.academie-medecine.fr/UserFiles/File/legent_communiq_1_juillet_2008.doc> .
331. Dauman R. Conna tre pour respecter : l'apr s-avis du Comit  consultatif national d' thique (CCNE) sur le d pistage n onatal des enfants sourds. Cahier du Comit  consultatif national d' thique 2008;(55):26-30.
332. Dauman R. A propos de l'avis du Comit  consultatif national d' thique sur le d pistage n onatal des enfants sourds. Arch Pediatr 2008;15(6):1039-41.
333. Denoyelle F. Pol mique sur le d pistage n onatal de la surdit . Connaissance Surdit s 2008;(23):5-6.
334. Delaroche J-M. Non au diagnostic pr coce de la surdit ! In: Gorouben A, ed. Le jeune enfant sourd. Consensus et controverses. Paris: L'Harmattan; 2008. p. 100-117.
335. Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins, Direction g n rale de la sant , Direction g n rale de l'action sociale. Circulaire cabinet sant , cabinet famille et enfance DHOS/DGS/ DGAS n  2002/239, du 18 avril 2002 relative   l'accompagnement des parents et   l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pr - et postnatale d'une maladie ou d'une malformation. Bulletin Officiel 2002;(2002-18).
336. Farge D. Propos sur le d pistage n onatal de la surdit    l'usage de ceux qui le r cusent. Cahier du Comit  consultatif national d' thique 2008;(55):19-22.
337. Barnett S. Communication with deaf and hard-of-hearing people: a guide for medical education. Acad Med 2002;77(7):694-700.
338. Baker H, Crockett R, Uus K, Bamford J, Marteau T. Why don't health professionals check patient understanding? A questionnaire-based study. Psychol Health Med 2007;12(3):380-5.
339. Direction r gionale des affaires sanitaires et sociales. S minaire sur la prise en charge des enfants d ficients auditifs 2007. <<http://ile-de-france.sante.gouv.fr/img/doc/compte-rendu-seminaire.doc>> .
340. Young A, National Deaf Children's Society. Parenting and deaf children: A psycho-social literature based framework. Londres: NDCS; 2003.
341. Calderon R. Parental Involvement in Deaf Children's Education Programs as a Predictor of Child's Language, Early Reading, and Social-Emotional Development. J Deaf Stud Deaf Educ 2000;5(2):140-55.
342. Aram D, Most T, Mayafit H. Contributions of mother-child storybook telling and joint writing to literacy development in kindergartners with hearing loss. Lang Speech Hear Serv Sch 2006;37(3):209-23.
343. Haute Autorit  de Sant . Pr paration   la naissance et   la parentalit  (PNP). Recommandations professionnelles. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2006.
344. DesJardin JL. Maternal Perceptions of Self-Efficacy and Involvement in the Auditory Development of Young Children with Prelingual Deafness. J Early Interv 2005;27(3):193-209.
345. Zaidman-Zait A. Parenting a child with a cochlear implant: a critical incident study. J Deaf Stud Deaf Educ 2007;12(2):221-41.
346. Duquette C, Durieux-Smith A, Olds J, Fitzpatrick E, Eriks-Brophy A, Whittingham J. Parents' Perspectives on Their Roles in Facilitating the Inclusion of Their Children with Hearing Impairment. Exceptionality Education Canada 2002;12(1):19-36.
347. Mertens DM, Sass-Lehrer M, Scott-Olson K. Sensitivity in the family-professional relationship: parental experiences in families with young deaf and hard of hearing children. In: Spencer PE, Erting CJ, Marschark M, ed. The deaf child in the family and at school. Mahwah, New Jersey: Lawrence Erlbaum Publishers; 2000. p. 133-50.
348. Leigh IW, Brice PJ, Meadow OK. Attachment in Deaf Mothers and Their Children. J Deaf Stud Deaf Educ 2004;9(2):176-88.
349. Pressman L, Pipp-Siegel S, Yoshinaga-Itano C, Kubicek L, Emde RN. Comparison of the links between emotional availability and language gain in young children with and without hearing loss. Volta Rev 2000;100(5):251-77.
350. Danhauer JL, Johnson CE, Finnegan D, Lamb M, Lopez IP, Meuel C, et al. A national survey of pediatric otolaryngologists and early hearing detection and intervention programs. J Am Acad Audiol 2006;17(10):708-21.
351. Danhauer JL, Johnson CE. Parents' perceptions of an emerging community-based newborn hearing screening program: A case

study. *J Am Acad Audiol* 2006;17(3):202-20.

352. Young A, Tattersall H. Universal Newborn Hearing Screening and Early Identification of Deafness: Parents' Responses to Knowing Early and Their Expectations of Child Communication Development. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007;12(2):209-20.

353. Stuart A, Moretz M, Yang EY. An investigation of maternal stress after neonatal hearing screening. *Am J Audiol* 2000;9(2):135-41.

354. Vohr BR, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, Johnson MJ, Topol D, Ahlgren M. Results of newborn screening for hearing loss: effects on the family in the first 2 years of life. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008;162(3):205-11.

355. Kolski C, Le DB, Lorenzo P, Vandromme L, Strunski V. Early hearing screening: what is the best strategy? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71(7):1055-60.

356. Le Driant B, Vandromme L, Kolski C, Strunski V. D pistage de la surdit  n onatale permanente : quelles cons quences sur la mise en place des interactions pr coces m re-b b  ? *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 2006;54(5):315-20.

357. Magnuson M, Hergils L. Late diagnosis of congenital hearing impairment in children: the parents' experiences and opinions. *Patient Educ Couns* 2000;41(3):285-94.

358. Bouvard M, Cottraux J. *Protocole et  chelles d' valuation en Psychiatrie et en Psychologie*. Paris: Masson; 2005.

359. van der Ploeg CP, Lanting CI, Kauffman-de Boer MA, Uilenburg NN, de Ridder-Sluis JG, Verkerk PH. Examination of long-lasting parental concern after false-positive results of neonatal hearing screening. *Arch Dis Child* 2008;93(6):508-11.

360. Hintermair M. Hearing Impairment, Social Networks, and Coping: The Need for Families with Hearing-Impaired Children To Relate to Other Parents and to Hearing-Impaired Adults. *Am Ann Deaf* 2000;145(1):41-53.

361. Hintermair M. Sense of Coherence: A Relevant Resource in the Coping Process of Mothers of Deaf and Hard-of-Hearing Children? *J Deaf Stud Deaf Educ* 2004;9(1):15-26.

362. Burger T, Spahn C, Richter B, Eissele S, Lohle E, Bengel J. Psychic stress and quality of life in parents during decisive phases in the therapy of their hearing-impaired children. *Ear Hear* 2006;27(4):313-20.

363. Pipp-Siegel S, Sedey AL, Yoshinaga-Itano C. Predictors of parental stress in mothers of young children with hearing loss. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2002;7(1):1-17.

364. Lederberg AR, Golbach T. Parenting stress and social support in hearing mothers of deaf and hearing children: a longitudinal study. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2002;7(4):330-45.

365. Meinzen-Derr J, Lim LH, Choo DI, Buyniski S, Wiley S. Pediatric hearing impairment caregiver experience: impact of duration of hearing loss on parental stress. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72(11):1693-703.

366. Spencer PE, Erting CJ, Marschark M. *The deaf child in the family and at school*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Publishers; 2000.

367. Swanwick R, Watson L. Parents sharing books with young deaf children in spoken English and in BSL: The common and diverse features of different language settings. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007;12(3):385-405.

368. Loots G, Devis  I, Jacquet W. The Impact of Visual Communication on the Intersubjective Development of Early Parent-Child Interaction With 18- to 24-Month-Old Deaf Toddlers. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2005;10(4):357-75.

369. Harris M, Chasin J. Visual attention in deaf and hearing infants: the role of auditory cues. *J Child Psychol Psychiatry* 2005;46(10):1116-23.

370. Loots G, Devis  I. The Use of Visual-Tactile Communication Strategies by Deaf and Hearing Fathers and Mothers of Deaf Infants. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003;8(1):31-42.

371. Delk L, Weidekamp L. Shared Reading Project: Evaluating Implementation Processes and Family Outcomes [abstract] 2001. <<http://clerccenter.gallaudet.edu/Products/Sharing-Results/sharedreadingproject/index.html>> .

372. Harris M. It's All a Matter of Timing: Sign Visibility and Sign Reference in Deaf and Hearing Mothers of 18-Month-Old Children. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2001;6(3):177-85.

373. Joseph L, Alant E. Strangers in the house? Communication between mothers and their hearing impaired children who sign. *S Afr J Commun Disord* 2000;47:15-24.

374. Gale E, Schick B. Symbol-infused joint attention and language use in mothers with deaf and hearing toddlers. *Am Ann Deaf* 2009;153(5):484-503.

375. Woolfe T, Want SC, Siegal M. Siblings and theory of mind in deaf native signing children. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003;8(3):340-7.
376. Dalle S. Parcours de familles dans le bilinguisme. *Surdit s* 2000;3:29-45.
377. Barr J, McLeod S, Daniel G. Siblings of Children with Speech Impairment: Cavalry on the Hill. *Lang Speech Hear Serv Sch* 2008;39(1):21-32.
378. Virole B. Description de la population d'enfant du centre exp rimental bilingue pour enfants sourds entre 1989 et 1999. In: Gorouben A, ed. *Le bilinguisme. Aujourd'hui et demain*. Paris: CTNERHI; 2004. p. 191-201.
379. Wake M, Hughes EK, Poulakis Z, Collins C, Rickards FW. Outcomes of children with mild-profound congenital hearing loss at 7 to 8 years: a population study. *Ear Hear* 2004;25(1):1-8.
380. Nicholas JG, Geers AE. Personal, social, and family adjustment in school-aged children with a cochlear implant. *Ear Hear* 2003;24(1):69S-81S.
381. Keilmann A, Limberger A, Mann WJ. Psychological and physical well-being in hearing-impaired children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71(11):1747-52.
382. Hartshorne TS, Nicholas J, Grialou TL, Russ JM. Executive function in CHARGE syndrome. *Child Neuropsychol* 2007;13(4):333-44.
383. Smith IM, Nichols SL, Issekutz K, Blake K, Canadian Paediatric Surveillance Program. Behavioral profiles and symptoms of autism in CHARGE syndrome: preliminary Canadian epidemiological data. *Am J Med Genet* 2005;133(3):248-56.
384. Bernstein V, Denno LS. Repetitive behaviors in CHARGE syndrome: differential diagnosis and treatment options. *Am J Med Genet* 2005;133A(3):232-9.
385. van Gent T, Goedhart AW, Hindley PA, Treffers PD. Prevalence and correlates of psychopathology in a sample of deaf adolescents. *J Child Psychol Psychiatry* 2007;48(9):950-8.
386. van Eldik T, Treffers PD, Veerman JW, Verhulst FC. Mental health problems of deaf Dutch children as indicated by parents' responses to the child behavior checklist. *Am Ann Deaf* 2004;148(5):390-5.
387. Wallis D, Musselman C, MacKay S. Hearing Mothers and Their Deaf Children: The Relationship between Early, Ongoing Mode Match and Subsequent Mental Health Functioning in Adolescence. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2004;9(1):2-14.
388. Brubaker RG, Szakowski A. Parenting Practices and Behavior Problems among Deaf Children. *Child Fam Behav Ther* 2000;22(4):13-28.
389. Mejstad L, Heiling K, Svedin CG. Mental health and self-image among deaf and hard of hearing children. *Am Ann Deaf* 2009;153(5):504-15.
390. Fellingner J, Holzinger D, Beitel C, Laucht M, Goldberg DP. The impact of language skills on mental health in teenagers with hearing impairments. *Acta Psychiatr Scand* 2009;120(2):153-9.
391. Kushalnagar P, Krull K, Hannay J, Mehta P, Caudle S, Oghalai J. Intelligence, Parental Depression, and Behavior Adaptability in Deaf Children Being Considered for Cochlear Implantation. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007;12(3):335-49.
392. Polat F. Factors Affecting Psychosocial Adjustment of Deaf Students. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003;8(3):325-39.
393. Haute Autorit  de Sant . Rapport de la commission d'audition. Audition publique acc s aux soins des personnes en situation de handicap. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2009.
394. Haute Autorit  de Sant . Audition publique : Acc s aux soins des personnes en situation de handicap. Paris, 22-23 octobre 2008. Texte des experts. Tome 1. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2009.
395. Le Duff R, Raynaud P. Les services d' ducation sp ciale et de soins   domicile (SESSAD) : publics et modalit s d'intervention. *Etudes et R sultats* 2007;(574):1-7.
396. Caisse R gionale d'Assurance Maladie d' le-de-France. Les Centres d'Action M dico-Sociale Pr coce d' le-de-France 2002. Paris: CRAMIF; 2002.
397. Service m dical de la r gion du Nord-Est, Caisse R gionale d'Assurance Maladie du Nord-Est. Les Centres d'Action M dico-Sociale Pr coce.  tude de fonctionnement et recommandations. Nancy: CRAM Nord-Est; 2001.
398. Centre R gional d'Aquitaine d' tudes et d'Actions sur les Handicaps et les Inadaptations d'Aquitaine, Marabet B, Hibon L, Decourchelle D. Les jeunes d ficients auditifs en Aquitaine.  tat des lieux en 2004 et analyse des besoins.

Bordeaux: CREAHI d'Aquitaine; 2004.

399. Frontin A. SESSAD, SSEFIS, services de soutien visant   l'int gration scolaire de l'enfant sourd. Place de l'orthophonie [th se]. Lille: Universit  du droit et de la sant ; 2000.

400. Espagnol P, Prouchandy P. La scolarisation des enfants et adolescents handicap s.  tudes et R sultats 2007;564.

401. Barreyre JY, Bouquet C, Fiacre P, Peintre C. Les trajectoires institutionnelles et scolaires des enfants pass s en CDES.  tudes et R sultats 2007;(580):1-8.

402. Vanovermeir S. D ficiences et handicaps des enfants pass s par les CDES.  tudes et R sultats 2006;(467):1-8.

403. Monteil C. Les  tablissements et services pour enfants et adolescents handicap s en 2001.  tudes et R sultats 2004;288.

404. Direction de la recherche des  tudes de l' valuation et des statistiques. Les  tablissements et services m dico-sociaux pour enfants et adolescents handicap s activit , client le et personnel au 31 d cembre 2001. Paris: DREES; 2004.

405. Sous-direction de la qualit  et du fonctionnement des  tablissements de sant . Qualit  de la prise en charge des usagers dans les  tablissements de sant  : prise en charge des patients sourds 2007. <<http://www.sante-sports.gouv.fr/qualite-de-la-prise-en-charge-des-usagers-dans-les-etablissements-de-sante-prise-en-charge-des-patients-sourds.html>> .

406. Minist re de l' ducation nationale de l'Enseignement sup rieur et de la Recherche, Office national d'information sur les enseignements et les professions. Jeunes handicap s auditifs : Annuaire des  tablissements de scolarisation. R adapt tion ed. Paris: Onisep; 2007.

407. Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. Br J Audiol 1986;20(2):165-7.

408. Chmiel R, Sutton L, Jenkins H. Quality of life in children with cochlear implants. Ann Otol Rhinol Laryngol 2000;185:103-5.

409. Wetherby AM, Prizant BM. Communication and Symbolic Behavior Scales Developmental Profile. Baltimore: Brookes Publishing Company; 2002.

410. Rossetti L. The Rossetti Infant-Toddler Language Scale: A Measure of Communication and Interaction. East Moline: LinguiSystems;

1990.

411. Virole B. La langue des signes (LSF). N cessit  du bilinguisme pr coce.  chelles d' valuation de la langue des signes <<http://pagesperso-orange.fr/virole/DA/ECHLSF.htm#eva>> .

412. Nader-Grosbois N. Grille d'analyse des strat gies autor gulatrices et h t ror gulatrices : int r t pour l'intervention aupr s des personnes   d veloppement atypique. In: Gascon H, Poulin J-R, Detraux J-J, Boisvert D, Haelewyck M-C, ed. D ficience intellectuelle : savoirs et perspectives d'action. Tome 2 : Formation, interventions, adaptation et soutien social. Qu bec: Presses Inter Universitaires; 2006. p. 263-278.

413. Bassano D, Labrell F, Champaud C, Lem tayer F, Bonnet P. Le DLPF : un nouvel outil pour l' valuation du d veloppement du langage de production en fran ais. Enfance 2005;(2):171-208.

414. L g  Y, Dague P. Test de Vocabulaire en Images. Paris: ECPA; 1976.

415. Thibault MP, Helloin MC, Croteau B. EXALANG 5-8. Batterie informatis e pour l'examen du langage oral et  crit chez l'enfant de 5   8 ans 2002. <<http://www.orthomotus.com/produits/exalang58e1/exalang.php>> .

416. Ecalle J. THaPho. Test d'habilet s phonologiques. Paris: Mot- -Mot; 2007.

417. Boehm A. Test des concepts de base (r vis ). Manuel d'application. Paris: ECPA; 1989.

418. Dubus M-C, Lemoine M-P, Lesage P. ECLA. Outil d' valuation des Comp tences Langagi res. Isbergues: Ortho  dition; 2008.

419. Deltour JJ, Hupkens D. Test de vocabulaire actif et passif, TVAP. Paris: EAP; 1980.

420. Maller S, Singleton J, Supalla S, Wix T. The development and psychometric properties of the American sign language proficiency assessment (ASL-PA). J Deaf Stud Deaf Educ 1999;4(4):249-69.

421. Supalla T, Newport E, Singleton J, Supalla S, Coulter G, Metlay D. The Test Battery for American Sign Language Morphology and Syntax. San Diego: Dawn Sign Press; 2009.

422. Fehrmann G, Huber W, J ger L, Sieprath H, Werth I. Linguistische Konzeption des Aachener Tests zur Basiskompetenz in Deutscher Geb rdensprache (ATG). (Linguistic Conception of the Aachen Test of Basic Competence of

German Sign Language (ATG)). Manuscript, RWTH-Aachen, Germanistisches Institut & Neurologische Klinik, Projekt DESIRE. RWTH-Aachen: Germanistisches Institut & Neurologische Klinik; 1995.

423. Fehrmann G, Huber W, J ger L, Sieprath H, Werth I. Aufbau des Aachener Tests zur Basiskompetenz in Deutscher Geb rdensprache (ATG). (Design of the Aachen Test of Basic Competence of German Sign Language (ATG)). Manuscript, RWTH-Aachen, Germanistisches Institut & Neurologische Klinik, Projekt DESIRE. RWTH-Aachen: Germanistisches Institut & Neurologische Klinik; 1995.

424. Herman R, Holmes S, Woll B. Assessing British Sign Language Development: Receptive Skills Test. Coleford: Forest Bookshop; 1999.

425. Mouny J. Signed Language Development Checklist. Training Manual. Princeton: Educational Testing Service; 1993.

426. Mouny J. Signed Language Development Checklist. Princeton: Educational Testing Service; 1994.

427. George F, Pech-Georgel C. BELO. Batterie d' valuation de la Lecture et de l'Orthographe (B). Marseille:  ditions Solal; 2006.

428. Lobrot M. ORLEC. Orthographe et Lecture. Paris:  ditions du Centre de Psychologie Appliqu e; 1998.

429. Khomsi A.  valuation des comp tence du langage  crit. Paris:  ditions du Centre de Psychologie Appliqu e; 1990.

430. Harrigan S, Nikolopoulos TP. Parent interaction course in order to enhance communication skills between parents and children following pediatric cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;66(2):161-6.

Participants

Les soci t s savantes et associations professionnelles suivantes ont  t  sollicit es dans le cadre de l' laboration de ces recommandations afin de transmettre des noms de participants aux diff rents groupes ci-dessous :

- Association « Action Connaissance Formation pour la Surdit  »
- Association nationale des  quipes contribuant   l'action m dico-sociale pr coce
- Association nationale des parents d'enfants sourds
- Association R seau d'actions m dico-psychologiques et sociales pour enfants sourds
- Centre technique national d' tudes et de recherches sur les handicaps et les inadaptations
- Comit  consultatif national d' thique
- F d ration fran aise de psychiatrie
- F d ration nationale des Sourds de France
- Minist re de la Sant 
- Minist re de l' ducation nationale
- Soci t  fran aise d'ORL et de chirurgie cervico-faciale
- Soci t  fran aise de p diatrie
- Soci t  fran aise de psychologie
- Structure d'accueil et soins en langue des signes
- Union nationale des associations de parents d'enfants d ficients auditifs
- Union nationale pour l'insertion sociale des d ficients auditifs
- Union nationale pour le d veloppement de la recherche et de l' valuation en orthophonie

Les membres du comit  d'organisation, sauf deux, et les membres du groupe de travail ont communiqu  leurs d clarations publiques d'int r ts   la HAS, consultables sur www.has-sante.fr. Elles ont  t  analys es en fonction du th me de ces recommandations. Les int r ts d clar s par les membres du groupe de travail ont  t  consid r s comme  tant compatibles avec leur participation   ce travail.

Par ailleurs, une consultation publique a  t  mise en place afin de permettre   toute association, institution ou organisme de participer   la phase de lecture du projet de recommandations *via* un questionnaire mis   disposition par Internet (pour conna tre les organisations ayant particip , voir document annexe « Surdit  de l'enfant – Consultation publique et groupe de lecture : r sultats relatifs au projet initial de recommandations », t l chargeable sur www.has-sante.fr).

Comit  d'organisation

M. Boroy J r mie, repr sentant d'usagers, Paris

Dr Busquet Denise, ORL, Paris

M. Dagon Jean, m decin g n raliste, Marseille

Dr Delaroche Jean-Michel, p dopsychiatre, Paris

M. Gachet Pierre-Fran ois, repr sentant Direction g n rale de la scolarit , minist re de l' ducation nationale, Paris

Mme Gargam Nicole, repr sentante d'usagers, Brest

Mme Guillard Suzanne, psychologue, La Charit -sur-Loire

Dr Lefeuvre Brigitte, m decin sp cialiste, repr sentante Direction g n rale de la sant , minist re de la sant  et des sports, Paris

Dr Loundon Natalie, ORL, Paris

Dr Marlin Sandrine, m decin g n ticien, Paris

Pr Monin Pierre, p diatre, Vand uvre-l s-Nancy

Mme Seau Isabelle, repr sentante d'usagers, Paris

Mme Valette-Fruhinsholz Fran oise, orthophoniste, Guebwiller

Groupe de travail

Pr Dauman Ren , ORL, Bordeaux, pr sident du groupe de travail

Jo lle Andr -Vert, chef de projet HAS, Saint-Denis La Plaine

Mme Le Normand Marie-Th r se, directeur de recherche Inserm, Paris, charg e de projet

M. Bizaguet  ric, audioproth siste,
M. Dalle Patrice, enseignant, repr senteant
d'usagers, Toulouse
Dr Debrulle Chantal, p diatre, Nancy
Mme Descourtieux Chantal, orthophoniste
Paris
Pr Duverger Philippe, p dopsychiatre, Angers
Mme Gorouben Annette, orthophoniste, Paris
Dr Ibad-Ramos Marina, p dopsychiatre, Paris
Mme Jolis H l ne, psychomotricienne,
psychologue clinicienne, M rignac
Mme Kellerhals Marie-Paule, enseignante,
Colomiers
Pr Le Coz Pierre, enseignant, philosophe,
Marseille

Mme Leven Annette, repr senteant d'usagers,
Paris
Mme Libat Delphine, enseignante, CAPEJS,
M rignac
Dr Loundon Natalie, ORL, Paris
Mme Martinand-Flesch Dominique,
orthophoniste, Juvignac
Dr P ri Fontaa  lisabeth, ORL, Strasbourg
M. Pons Michel, repr senteant d'usagers,
Rouen
Dr Roman St phane, ORL, Marseille
Mlle Sallandre Marie-Anne, linguiste, Saint-
Denis
Mme Senez-Rovinski Michelle, p diatre,
Belfort

Groupe de lecture

Dr Azema Dani le, p dopsychiatre, Paris
Dr Bocquet Alain, p diatre, Besan on
M. Courtin Cyril, charg  de recherche CNRS,
Paris
Dr Debruge  ric, p dopsychiatre, Bordeaux
Pr Deguine Olivier, ORL, Toulouse
Mme Deh tre Anne, orthophoniste, Nesmy
M. Dejean Fran ois, audioproth siste,
Montpellier
Mme Dumont Annie, orthophoniste, Paris
Dr Esman Laetitia, m decin g n raliste,
Toulouse
Mme Eug ne Claire, psychologue, Paris
M. Faggiano Robert, audioproth siste, Caen
Mme Farges Nicole, psychologue, Paris
M. Felden St phane, repr senteant d'usagers,
Plobsheim
Dr Fortineau Jacques, p dopsychiatre, Paris
M. Franzoni Martial, orthophoniste, Paris
Mme Fuentes Katy, pr sidente ANECAMSP,
Paris
Dr Garabedian Er a-No l, ORL, Paris
M. Goasmat Gr gory, psychologue, Brest
Mme Hutter C cilia, linguiste, Aignan
Mme Kholoukhev Delphine, repr senteant
d'usagers, Massy
Mme Lafleur Nathalie, audioproth siste, Paris
M. Lefevre Frank, audioproth siste, Saint-
Gr goire
Dr Lehembre Olivier, psychiatre, Valenciennes
Dr Lerosey Yannick, ORL,  vreux
Mme L v que Yvette, repr senteant
d'usagers, Paris
Mme Machu Sandrine, repr senteant
d'usagers, Faches-Thumesnil

Mme Manteau-S pulchre  lisabeth,
orthophoniste, linguiste, Nevers
Dr Marioli Sandrine, p diatre, Besan on
Dr Merville Arnaud, ORL, La Norville
Pr Mondain Michel, ORL, Montpellier
M. Orange Jean-Pierre, repr senteant
d'usagers, Beaupaire
M. Pedarregaix Edouard, audioproth siste,
Pau
Mme Pignal Elisabeth, orthophoniste,
Toulouse
M. Radyna Zbigniew, repr senteant d'usagers,
Pollestres
M. Ragot Euph mia, directeur d' tablissement
Jarville
Mme Raisson Fran oise, orthophoniste, Saint-
 tienne
M. Renard Christian, audioproth siste, Lille
Pr Sarda Pierre, p diatre, Montpellier
Mme Saurel-Fruchard Marie-Laure,
repr senteant d'usagers, Paris
Dr Schindler Sophie, m decin g n raliste,
Paris
Mme Tagher-Mosse Christiane, orthophoniste,
Besan on
Mme Thiry-Mannarelli Pascale, orthophoniste,
Besan on
M. Thomas Beno t, repr senteant d'usagers,
Toulouse
Mme Vieu Adrienne, orthophoniste, Palavas-
les-Flots
M. Virole Beno t, psychologue, Paris

Remerciements

La HAS tient   remercier l'ensemble des membres cit s ci-dessus pour leur collaboration ainsi que les personnes suivantes :

- Dr Julie Biga et Dr Corinne Collignon, chefs de projet, HAS, pour la transmission de leurs dossiers relatifs   l' valuation des actes et dispositifs m dicaux (« appareils  lectroniques correcteurs de surdit  » et « implants cochl aires ») ;
- Mlles Laetitia Cavali re,  milie Costa, Jessica Layouni, assistantes de gestion, HAS, pour l'organisation des r unions et le secr tariat ;
- Dr Muriel Dh nain, chef de projet, HAS, pour son aide   l'analyse des  tudes relatives aux implants cochl aires dans le cadre de la perspective des parents ;
- Mlle Ga lle Fanelli, documentaliste, HAS, pour la recherche et la strat gie documentaire ;
- Mlle Anne Fischler, soci t  Kynos, pour l'analyse et la synth se qualitative des r sultats de la consultation publique et de la phase de lecture ;
- Mlle Gersende Georg, chef de projet, HAS, pour son aide   la mise en  uvre de la consultation publique et   la r daction de la fiche de synth se ;
- Mme Brigitte Le Cossec, responsable mission  tudes et Marketing, HAS, pour son aide   la mise en  uvre de la consultation publique ;
- Mmes Yasmine Lombry et Julie Mokhbi, pour la gestion documentaire.

