

# Synthèse des aspects cognitifs et psychoaffectifs dans les implantations cochléaires pédiatriques

Benoît Virole

PhD psychopathologie PhD sciences du langage

2019-2021

## Résumé

Ce document présente les éléments de synthèse de notre expérience de psychologue au sein du service d'implantation cochléaire de l'hôpital Robert-Debré de Paris, acquise entre les années 1990 et 2019, ainsi que quelques remarques méthodologiques et prospectives.

## Mots-clefs

Surdit , implants cochl aire, psychopathologie, enfant sourd, TSA

### *Le bilan psychologique*

Dans les implantations cochl aires p diatriques, le bilan psychologique avant et post implant est n cessaire pour (1)  valuer les risques d veloppementaux et donc  valuer les contre-indications d'ordre psychologique; (2)  valuer l'influence de la stimulation cochl aire sur le d veloppement des fonctions cognitives afin d'avoir connaissance de la trajectoire  volutive de l'enfant et ainsi  viter les erreurs d'orientation. L'absence de trouble psychologique cons cutif aux implantations cochl aires est  tablie depuis longtemps (aux US, Cruz, 2012; 188 enfants 6 centres - en France, Virole, Bounot, 2003; 47 enfants, 4 centres) mais il reste des risques d veloppementaux potentiels   l'implantation cochl aires d finissant les contre-indications psychologiques :

1. Impossibilit  de r alisation de l'implantation cochl aire, qui impose une p riode hospitali re et l'insertion dans un programme contraignant de rendez-vous, et ceci du fait de facteurs sociaux, administratifs, juridiques (absence d'accord d'un des parents pas exemple), et de facteurs psychopathologiques,

voire psychiatriques, pr sents chez l'un ou les deux parents.

2. Tableau clinique install  de d sorganisation psychique chez un enfant sourd pr sentant des troubles du d veloppement. L'amendement de ces troubles est imp ratif avant une d cision d'implantation ainsi que l'avis favorable du m decin p dopsychiatre ou du psychologue qui suit l'enfant sur le plan th rapeutique.
3. Les enfants pr sentant des syndromes d'Usher avec risque de d gradation de la vision constituent des indications d'implantations binaurales d'embl e mais des inflexions de cette r gle peuvent  tre requises en fonction de la variabilit  des tableaux cliniques et des moments psychologiquement opportuns (notion de "fen tre" d veloppementale). Pour les enfants pr sentant des troubles de la vision dans des contextes infectieux (rub ole, CytoM galoVirus), l'appr ciation de l'opportunit  de l'implantation doit tenir compte du contexte neuropsychologique g n ral (localisation des l sions c r brales,  valuation de leur ampleur) et de l' valuation du d ficit cognitif, quand celui-ci est possible.
4. Les situations  voquant un tableau associant d ficience cochl aire bilat rale et Trouble du Spectre Autistique (TSA) avec  vitement du regard, perturbation de l'attention conjointe, absence de

développement d'une activité de pointage gestuel, doivent être appréciées cliniquement pour évaluer l'opportunité de l'implantation et le moment de sa réalisation. La clinique montre que certains enfants sourds présentant des TSA ont pu bénéficier, avec un délai accru, des implantations cochléaires, pour d'autres enfants avec TSA, l'apport a été nul, parfois préjudiciable (Mikic, 2014). Il n'existe pas, à ce jour, de marqueurs cliniques fiables pour distinguer l'un ou l'autre cas, à l'exception de la qualité et de la durée de l'attention conjointe enfant/ adulte. Dans certains cas, la stimulation cochléaire contribue à l'harmonisation des fonctions cognitives, dans d'autres cas elle est perturbatrice. Les situations de TSA où il est suspecté un trouble de la conduction neuronale (ralentissement de l'ensemble de la cognition), doivent être appréciées spécifiquement. Dans tous les cas, la notion d'hétérochronie présente dans beaucoup de troubles du spectre autistique invite à la prudence dans les évaluations car les progressions de développement fonctionnel ne sont pas prédictibles dans les TSA (Crespi B., 2013).

5. Tableau clinique attesté de déficit neurologique avec lésions cérébrales acquises, entraînant une perturbation sévère de la mise en place des fonctions gnosiques et exécutives, entravant les processus attentionnels et rendant difficiles les réglages de l'implant. Un amendement du déficit de l'attention est nécessaire avant toute décision d'implantation. Compte-tenu de la difficulté de mesurer les fonctions exécutives, avant l'âge de 5 ans (Best, 2010), la détection clinique d'une possibilité d'une attention conjointe sur un événement visuel avec focalisation attentionnelle de longue durée, accompagnée d'un partage émotionnel adéquat avec l'observateur, est un marqueur clinique favorable pour une implantation cochléaire.
6. En aucun cas, des évaluations de QI ne peuvent être utilisées comme contre-indications d'emblée. Des enfants sourds déficients mentaux avec des QI théoriques très bas peuvent être aidés sur le plan auditif par des implantations cochléaires. L'efficacité intellectuelle n'est pas la fonction auditive. Le niveau d'évaluation des fonctions exécutives doit bien être distingué des mesures psychométriques de type établissement d'un Quotient Intellectuel avec les tests de Wechsler qui se situent à un autre niveau dans l'organisation de la cognition (Carroll, 2004). Il est attesté que les interventions de réhabilitation audiophonologique ne modifient pas de façon significative les niveaux de QI évalués dans le jeune âge, puis

ultérieurement après éducation spécialisée (Mainzen-Derr, 2017).

#### *Evaluation des fonctions cognitives*

Le développement de la fonction auditive par la stimulation sensorielle entraîne celle la mémoire immédiate auditive (mémoire de travail auditive) et active l'attention sélective sur un objet sonore. L'évaluation post-implant de la mémoire de travail sur entrée auditive et celle de l'attention sélective renseignent donc sur l'impact de l'implantation cochléaire sur le développement des fonctions exécutives (Bharadwaj, 2015). Toutefois, jusqu'à sept ans, les fonctions exécutives ne sont pas pleinement développées et sont soumises à de fortes variations interindividuelles limitant la portée des mesures psychométriques (Best, 2010). Post implant, il est nécessaire d'apprécier le type de trajectoire de développement de l'enfant sourd, en étudiant la relation entre le type de générativité du langage et établissement des fonctions exécutives. Le concept de générativité du langage désigne la capacité à créer, sans modèle, des unités linguistiques complexes et inédits, à partir d'unités minimales (Stewart, 2013). Le critère de générativité permet de spécifier le type de trajectoire sur laquelle est engagé le développement de l'enfant sourd après l'implantation cochléaire :

1. Soit une trajectoire avec développement génératif du langage oral, accompagné ou non d'un langage gestuel d'appoint. Dans ce cas, la capacité attentionnelle sur stimulus acoustique et la mémoire de travail sur entrée auditive phonologique sont l'objet d'une progression eu cours de développement, même si pour de nombreux enfants sourds implantés engagés sur une trajectoire orale, la mémoire immédiate visuelle peut rester meilleure que la mémoire auditive (Bharadwaj SV, 2015 – 10 enfants entre 7 et 11 ans).
2. soit une utilisation de l'implant limitée à la construction de percepts auditifs pour la conduite d'alerte et/ou la gnosie d'objets acoustiques, avec développement génératif du langage gestuel avec utilisation partielle, non générative, du langage oral. Dans ce cas, la mémoire de travail sur entrée auditive reste faible ou inexistante. La capacité attentionnelle sur stimulus acoustiques et celle de l'identification renseignent sur la qualité des gnosies auditives et de façon différentielle sur une utilisation restreinte à l'alerte. Même chez ces enfants implantés ne

développant le langage verbale, on observe souvent cliniquement l'amélioration des fonctions exécutives après implantation, ce qui relativise l'idée qu'un trouble des fonctions exécutives, ou un retard dans leur acquisition, seraient des contre-indications formelles. La perception différentielle vision / audition semble contribuer à la focalisation attentionnelle.

Lorsqu'un déficit vestibulaire bilatéral vient s'ajouter à la déficience cochléaire, il est nécessaire d'évaluer son impact sur la construction cognitive du référentiel spatial. Dès que l'enfant est en âge, après trois ans sur le plan graphique, de réaliser des dessins faisant appel à une référence spatiale internalisée, cet impact peut être évaluée cliniquement en référence avec les niveaux standard d'acquisition graphique (copie du rond à trois ans, carré à 4 ans, triangle à 5 ans, losange à 6 ans) ou en utilisant le test de la figure complexe de Rey (Kris, 2014). Si la réalisation est très en deçà des performances attendues pour son âge (au-delà de deux écarts-types), alors l'impact du déficit vestibulaire peut être suspecté et une orientation spécifique en psychomotricité doit être réalisée. Toutefois, la construction de l'espace référentiel intérieur implique d'autres canaux qui peuvent venir suppléer le déficit vestibulaire (Wiener-Vacher S., 2013) (Gizzi, 2003) et aboutir à une production visuo-spatiale normalisée.

#### Remarques méthodologiques

Dans le domaine de la psychologie du développement cognitif et affectif de l'enfant sourd, les méthodes statistiques quantitatives, et *a fortiori* la notion de preuve, ne sont guère applicables du fait de la forte variabilité interindividuelle, de la multiplicité des facteurs influents et de la nature même du domaine considéré qui ne fait pas l'objet d'une modélisation attestée. Même si nous connaissons de plus en plus d'éléments sur le fonctionnement de l'esprit (modularité de certaines fonctions cognitives, leurs localisations cérébrales, la structure compositionnelle des compétences cognitives), nous ne connaissons pas la structure profonde du psychisme, la nature de la conscience, l'implémentation neuronale des représentations mentales, la mise en place et le choix des régulations, les processus de compensation, l'influence de l'intentionnalité sur l'attention,

etc.). Nous ne disposons donc pas d'un modèle cognitif type pouvant être testé sur une de ses composantes isolées afin de générer des preuves. Seules les grands étapes de développement peuvent être l'objet d'un repérage objectif mais l'attribution d'un retard ou d'une altération de ces étapes à tel ou tel facteur externe est problématique à l'exception des déficits sévères se répercutant sur telle ou telle fonction. C'est le cas pour un déficit cochléaire se répercutant sur le développement de la parole, comme d'un déficit vestibulaire se répercutant sur l'âge de la marche. Mais pour les fonctions cognitives en cours d'établissement, telles que l'attention, le raisonnement, (etc.), la variabilité interindividuelle des régulations mises en place par chaque enfant dans des contextes cliniques variés et dans des environnements familiaux et éducatifs très distincts limitent drastiquement la portée des études comparatives. La constitution de groupes cliniquement homogène d'enfants sourds (sur le plan audiophonologique, environnementale et développementale) sur lesquelles on pourrait effectuer des études statistiques fiables du fonctionnement cognitif et les mettre en rapport avec telle ou telle variable indépendante est, à notre avis, une pure vue de l'esprit, au fond une illusion. La monographie individuelle détaillée et courant sur plusieurs années de développement est à notre sens plus pertinente. De façon générale, c'est donc l'observation clinique, et donc la catégorisation par l'expérience acquise du clinicien, qui est le vecteur le plus fiable pour évaluer le tableau cognitif présenté par de jeunes enfants sourds.

#### Remarques prospectives

Considérée sous l'angle du développement cognitif de l'enfant, une implantation cochléaire est la mise en place d'un système générant des patterns de signaux encodant les formes acoustiques et destiné à générer une perception auditive sur une voie physiologiquement déficiente. Cette perception n'est pas donnée d'emblée mais elle est construite progressivement en passant par une phase de détection d'un événement acoustique (présence/absence), puis d'une sensation (obéissant alors aux lois de Fechner et associée à des qualités partielles d'intensité et de timbre), puis d'une perception proprement dite, avec

ses qualités entières permettant l'identification de la forme acoustique, et enfin d'une gnosie associée à la signification de la perception dans un contexte de sens (affordances, scènes perceptives). L'installation de ces phases, étapes séquentielles obligées du développement de la perception, - sur lesquelles nous invitons les régleurs d'implants à s'intéresser - est soumise à une grande variation interindividuelle liée à la multiplicité des variables cliniques, techniques et environnementales. Les implantations binaurales montrent une accélération de ces phases vers la construction de gnosies, du fait de l'importance de l'audition binaurale pour la localisation sonore, l'extraction du signal dans le bruit, et donc pour l'adaptation du sujet à son environnement et la construction des scènes perceptives. L'audition étant primitivement dédiée à la reconnaissance des objets sonores, son utilisation comme vecteur du langage est contingente, comme l'atteste l'émergence naturelle du langage gestuel dès que l'audition binaurale reste drastiquement déficiente. Sur le plan psychologique, la perception d'objets sonores, voire la simple réaction d'alerte à un événement sonore externe, présente un bénéfice majeur pour le sujet dans son adaptation à l'environnement. Ce bénéfice est qualitatif et ne peut être apprécié que subjectivement par le patient. Ce bénéfice rend légitime la réalisation d'implants cochléaires chez des enfants sourds congénitaux déjà entrés en période de latence, voire des adolescents, à la condition d'une prise de conscience des objectifs réels par le patient et les parents, et bien évidemment d'une possibilité réelle sur le plan psychophysiologique (état du nerf cochléaire en particulier). Sur le plan de l'âge, le consensus est général sur la capacité des implantations cochléaires précoces à permettre rapidement des catégorisations phonologiques (en réception et en expression) et à permettre un développement génératif primaire du langage oral. L'effet positif de la précocité des implantations cochléaires s'explique par les potentialités d'épigénèse neuronale optimale dès le plus jeune âge. Chez les enfants jeunes, le succès dans la catégorisation phonologique réalisée par l'utilisation de systèmes transmettant des patterns encodant que partiellement les sons de parole - plus la structure globale que la structure fine du signal - renforce l'hypothèse de l'existence innée de détecteurs de formes acoustiques

implémentées dans des réseaux neuronaux et dont le bassin d'attraction est suffisamment large pour être activé même avec des signaux d'entrée partiels. Des idées ont été avancées pour augmenter encore cette épigénèse par des traitements psychopharmacologiques (*ritaline*, stimulation dopaminergique), mais il semble qu'une stimulation linguistique, adéquate, non invasive, respectueuse du développement spontané de l'enfant suffise. L'ajout de la langue des signes comme support à la communication globale, et pour éviter les situations de frustrations de communication, s'avère bénéfique et n'est pas un obstacle au développement du langage oral, à la condition que son usage soit bien accepté par les parents et soit utilisé sous la guidance de professionnels avertis.

### Références

- Bharadwaj SV, Maricle D, Green L, Allamn T, Working memory, short-term memory and reading proficiency in school-age children with cochlear implants, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015, Oct 79(10) :1647-53.
- Carroll J.B., *Human cognitive abilities, A survey of factor-analytic studies*, Cambridge University Press, 2004.
- Crespi B., Developmental hétérochronie and the evolution of autistic perception, *cognition and behaviour*, 2013, BMC Medecine, 11 :119.
- Best J.R, Miller P.H., A Developmental Perspective on Executive Function John R. Best and Patricia H. Miller Department of Psychology, University of Georgia. *Child Dev.* 2010 ; 81(6) : 1641-1660.
- Cruz I, Vicaria I, Wang NY, Niparko J, Quittner AL, CI Investigative Team collaborators , Language and behavioral outcomes in children with developmental disabilities using cochlear implants, *Otol Neuro*, 2012 Jul ;33(5) : 751-60.
- Gizzi M., Zlotnick M., Cicerone K., Riley E., Vestibular disease and cognitive dysfunction - No evidence for a causal connection. *The Journal of head trauma rehabilitation*, 18, 398-407, 2003.
- Kris F. Butcher M., McKay K., Standardisation of the Rey Complex Figure test in New Zealand Children and Adolescents, *New Zealand Journal of Psychology*, Vol 32, N° 1, June 2003.
- Kronenberger W.G. et al., Neurocognitive Risk in Children With Cochlear Implants, *Journal of the*

*American Medical Association Otolaryngology Head and Neck Surgery*, May 2014.

Meinzen-Derr J., Wiley S., Phillips J., Altaye M., Choo Di, The utility of early developmental assessments on understanding later nonverbal IQ in children who are deaf or hard of hearing, *Int. J. Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017, jan 92, 136-142.

Mikic B, Miric D, Nikolic-Mikic M, Ostojic S, Asanovic M, Age of implantation and auditory memory in cochlear implanted children, *Cochlear Implants Int.*, 2014 May ;15 Suppl 1 :833-5.

Rey-Osterrieth, Complex Figure performance, *Journal Of Clinical And Experimental Neuropsychology*, vol 22,5, 2000,.613-621.

Stewart I., McElwee J., Language Generativity, Response Generalization, and Derived Relational Responding, *The Analysis of Verbal Behavior*, 29.1 (2013) : 137–155.

Virole B., Bounot A., Sanchez J., « Influence des implantations cochléaires sur le développement socio-affectif de l'enfant sourd », *Handicap, Revue de sciences humaines et sociales*, N ° 99 – 2003.

Wiener-Vacher S., Derek A., Vestibular Activity and Cognitive Development in Children : Perspectives, *Frontiers in Integrative Neuroscience*,7 (2013) : 92.

Pour citer ce texte :

<https://virole.pagesperso-orange.fr/ICsynth.pdf>