

AVIS N° 103

**« Ethique et surdité de l’enfant :
éléments de réflexion à propos de
l’information sur le dépistage systématique néonatal
et la prise en charge des enfants sourds »**

Membres du Groupe de travail :

Annick Alpérovitch
Jean-Claude Ameisen
Pierre le Coz (rapporteur)
Roger-Pol Droit
Patrick Gaudray
Alain Grimfeld
Claude Kordon (rapporteur)
Haïm Korsia
Chantal Lebatard
Armand de Ricqlès
Philippe Rouvillois

Personnes auditionnées :

- Professeur Christine Petit, Unité de génétique des déficits sensoriels, département de neurosciences, Institut Pasteur
- Monsieur Jean-Louis Bancel, membre du Comité de pilotage du Livre blanc : les sourds ont la parole, édité par l’ACFOS (Action connaissance formation pour la surdité), 2006

Introduction

- 1) Considérations préliminaires
- 2) Parole et intelligence : les biais du regard collectif sur les enfants sourds-muets
- 3) Enjeux éthiques liés au dépistage néonatal systématique
- 4) La décision d'appareillage: le droit des parents, l'intérêt de l'enfant
- 5) Dans quelles conditions et à quel moment réaliser le dépistage et envisager l'appareillage?
- 6) Synthèse de la réflexion
- 7) Recommandations

Introduction

Le regard de la société sur la surdité a évolué laborieusement mais favorablement au cours des dernières décennies. Si l'autorisation de son enseignement est intervenue en 1991, la langue des signes n'a été officiellement reconnue qu'en 2005 par les pouvoirs publics comme une langue à part entière. Cette reconnaissance institutionnelle s'opère dans le temps même où les sciences médicales proposent de nouveaux moyens de détecter le déficit auditif et l'absence corrélative de langage oral, tout en offrant des appareillages (prothèses, implants, etc.) de plus en plus performants.

Ces nouvelles technologies sont portées par la louable ambition de favoriser l'intégration de l'enfant dans l'univers des entendants en développant ses capacités d'audition et d'oralisation. Toutefois, cette évolution s'accompagne d'une interrogation éthique que notre société ne peut se permettre de négliger. Il serait notamment regrettable que les avancées accomplies dans le dépistage précoce et l'audiophonologie ne contribuent indirectement à réactiver d'anciens préjugés sur la surdité longtemps perçue comme un handicap mental. De tels préjugés pourraient être propagés involontairement par le choix de politiques de dépistage et de suivi trop contraignants pour les parents et les enfants sourds, avec le risque que les progrès réalisés dans la sophistication des techniques de dépistage et de l'aide acoustique donnent lieu à une politique sanitaire standardisée, trop médicalisée et indifférente aux aspects humains des déficits auditifs.

La perception négative des déficits auditifs au sein de la société peut fragiliser le respect du principe d'autonomie du choix des parents. En effet, si la surdité est perçue comme un handicap sévère qui nécessite un diagnostic ultra-précoce destiné à hâter sa prise en charge, les parents ont-ils d'autre choix que de consentir à l'offre médicale? Tandis que les innovations scientifiques et technologiques sont généralement saluées comme des progrès par l'opinion, une partie de la population sourde s'inquiète d'une éventuelle remise en cause du choix des parents en cas d'application trop directive du dépistage précoce des déficits auditifs. Elle rappelle à cet égard que les personnes sourdes de naissance ne se sentent ni «handicapées» ni exclues du reste de la population, qu'elles sont capables de mener une vie autonome en accédant au monde des signes et des symboles grâce à l'apprentissage d'une langue dont la particularité est de s'exprimer par le corps, le regard, le sourire, la mimique et le geste.

C'est dans ce contexte d'incertitude concernant l'orientation des politiques de santé publique que le CCNE a été saisi le 14 février 2007 par la Fédération Nationale des Sourds de France à propos du dépistage précoce des déficits auditifs. L'association s'étonne que la France « ignore la tendance qui s'affirme mondialement de ne plus saisir le handicap sous le seul angle médical » et sollicite l'avis du CCNE sur les risques « d'interventions trop précoces » par un dépistage à la naissance. Interrogeant le Comité sur la façon dont il faut considérer la surdité (« un état, un déficit sensoriel ou une maladie ? »), elle attire l'attention sur le danger de discrimination et de stigmatisation que le dépistage systématique de la surdité pourrait faire courir à la population concernée.

Ces préoccupations rejoignent celles de la saisine que le Comité a reçue au même moment par le Réseau d'actions médico-psychologiques et sociales pour enfants sourds (RAMSES). Cette association soulève la question de l'opportunité d'un dépistage de la surdité dans les maternités, attirant l'attention du Comité sur la réalisation actuellement en cours sur six sites français de projets expérimentaux de dépistage néonatal, « en l'absence de pédopsychiatres,

de psychologues compétents dans le domaine de la petite enfance, et des conséquences potentiellement graves sur les relations précoces parents-enfants, cruciales pour le développement du tout-petit ». Est également pointé dans cette saisine, le manquement au respect d'un certain nombre de critères internationaux de la situation de dépistage systématique **tels que la gravité de la maladie, la disponibilité d'un traitement pour prévenir l'émergence de troubles irréversibles** ou la fiabilité du test.

Ces deux saisines¹ expriment des vues divergentes par rapport aux conclusions du Rapport de la Haute Autorité de Santé de janvier 2007².

Une autre question posée incidemment concerne les difficultés du passage de prothèses auditives analogiques à des prothèses numériques, passage vécu par certaines personnes affectées de surdité sévère à profonde, déjà appareillées en analogique, comme une régression dangereuse plutôt que comme un progrès.

1. Considérations préliminaires

1.1. Le dépistage et la prise en charge des enfants sourds posent des questions éthiques qui mettent en jeu les représentations culturelles que nous avons de la surdité

La surdité ne saurait être appréhendée comme un handicap sensoriel parmi d'autres. Perçue comme handicap de la communication, elle constitue une figure emblématique de l'altérité qui défie la société dans sa capacité d'accueil, d'écoute et de compréhension de la différence.

Les représentations péjoratives de la surdité 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 surdité est synonyme d'échec, de conflit insurmontable et de non-communication. Cette expression implique l'idée douteuse que les sourds ne peuvent pas dialoguer. Cette connotation négative a des origines très anciennes. Il n'est pas indifférent qu'en grec classique, le terme *logos* signifie à la fois la raison et la parole. La définition antique de l'homme comme « animal doué de *logos* » inscrit *de facto* le sourd-muet dans une situation d'altérité radicale. Placé aux frontières de l'humanité, il côtoie la folie et la barbarie³.

Si le présent avis ne saurait faire l'économie de ce contexte historique et culturel d'ensemble, il ne porte cependant pas sur la condition des personnes sourdes en général. Il est centré sur la *surdité bilatérale et congénitale de l'enfant qui entraîne des difficultés d'oralisation*. Il s'agit par conséquent des cas de surdité néonatale profonde et permanente pour lesquelles se pose la question de la pose future d'un appareillage auditif, éventuellement d'une implantation cochléaire⁴ dans le but de faciliter la compréhension par l'audition et l'oralisation.

¹ Note : l'annonce publique de la saisine que la Fédération Nationale des Sourds de France a adressée au Comité Consultatif National d'Éthique a conduit un certain nombre de professionnels et de personnalités impliquées dans le débat (notamment Jean-Louis Bancel et Dominique Farge) à transmettre au Comité des compléments d'information.

² Haute autorité de santé, Service « évaluation médico-économique et santé publique », *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale*, Janvier 2007. Cf. en annexe 1 les conclusions et perspectives de ce rapport.

³ En sanscrit, la racine du mot signifiant « muet », *mooka*, dérive d'une racine signifiant « contraindre ». Non moins significative est la racine hébraïque du mot « sourd- muet » *ilen*, puisque c'est la même que celle du mot « violence », *alim*. Cette étymologie donne à penser qu'être réduit au silence, c'est être réduit à la violence. Celui qui ne me répond pas quand je lui adresse la parole me fait violence. Ainsi le Talmud affirme qu'un homme qui ne sait ni entendre ni parler ne peut pas témoigner en justice parce qu'il ne peut pas avoir une appréciation rationnelle et objective du monde. C'est le thème du livre « Le liseur » de Schlinck, où une femme se retrouve gardienne de camp d'extermination parce qu'elle ne sait pas lire. Du fait de son analphabétisme, elle ne pouvait, dans chacun de ses choix, que prendre parti en faveur de l'inhumain et de la violence.

⁴ Composé d'un porte-électrode implanté dans l'oreille interne, d'un stimulateur et d'une antenne sous le cuir chevelu, un implant cochléaire est un outil technologique qui permet de capter les sons, de les analyser et de les transmettre au nerf auditif. L'efficacité du dispositif s'est améliorée et continue de s'améliorer au cours de ces dernières années grâce à sa miniaturisation et à une augmentation de la qualité du traitement du son. Pour plus de précisions sur les aspects techniques cf. annexe 2.

1.2. Pour clarifier les enjeux éthiques de la discussion, il faut distinguer deux cas de figure radicalement différents :

- D'une part, *l'enfant sourd issu d'une famille d'entendants* soucieuse d'optimiser ses formes orales et auditives de communication. Même si le risque de déni ou de négligence éducative de l'enfant sourd existe, les parents entendants seront généralement favorables à sa prise en charge médicalisée précoce.

En ce cas, c'est parfois l'empressement de leur demande interventionniste qui pose problème. La force du désir que l'enfant intègre au plus vite la population des entendants peut se nourrir d'une confiance excessive dans les pouvoirs de la technologie et conduire les parents à privilégier une approche trop unilatérale, une vision exclusivement organiciste de la surdité de leur enfant. L'erreur serait de croire que la prise en charge pourrait se réduire à la restauration d'une fonction accidentellement inactivée. Ce serait exposer l'enfant au risque de la confiance absolue dans la restauration auditive grâce à un appareillage que d'écarter *a priori* tout contact avec les personnes sourdes, refuser en bloc la langue des signes comme un spectre menaçant son intégration sociale et miser uniquement sur les pouvoirs de la technologie ou de la chirurgie réparatrice.

Certes, des progrès technologiques tangibles ont été effectués dans le champ de la prise en charge de la surdité au cours des dernières années. Toutefois, on ne doit pas perdre de vue qu'en l'état actuel des choses, il n'existe pas de traitement entièrement satisfaisant. Un enfant sourd avec implant ne deviendra pas un enfant à l'audition normale. Son rétablissement demeurera généralement incomplet et ce n'est qu'au moyen de palliatifs auditifs que l'on peut espérer amoindrir les effets de cette surdité native.

- D'autre part, *l'enfant porteur d'un déficit génétiquement déterminé dans une famille de sourds*. Dans ce dernier cas, l'objectif sera perçu différemment. Pour ses parents, l'intégration de l'enfant requiert prioritairement l'apprentissage de la langue des signes, même si ce souci n'exclut pas *a priori* celui de son adaptation au monde environnant par la pose d'appareils destinés à développer ses capacités d'oralisation. Contrairement aux parents entendants, les parents sourds n'appréhendent pas nécessairement la surdité de leur enfant comme un facteur de réduction des possibilités de communiquer avec lui.

La différence des situations dans lesquelles se trouve l'enfant sourd, selon que ses parents seront eux-mêmes sourds ou entendants, est donc considérable. Le seul point qui les rapproche est leur souci commun de savoir s'ils doivent privilégier une démarche au détriment d'une autre. En principe, l'enfant peut apprendre à la fois la langue des signes et un langage oral. Il est permis de considérer qu'indépendamment de la condition sensorielle de ses parents, il est de l'intérêt de l'enfant d'explorer ces deux dimensions de la communication humaine. En pratique, néanmoins, force est de constater qu'un défaut d'information peut contribuer à les mettre en conflit. Il existe une ambiguïté majeure autour du concept de dépistage précoce dans le domaine de la surdité, souhaité par les uns mais vécu par les autres comme une intrusion inacceptable. Souhaité dans le premier cas parce qu'il permettra d'optimiser le suivi et la prise en charge de l'enfant sourd. Refusé dans l'autre parce que l'idée même d'une « prise en charge » n'a guère de sens et repose sur une dévalorisation implicite de la condition de l'enfant (« malade », « handicapé », etc.) et -par voie de conséquence- de ses parents. C'est pourquoi il serait éthiquement réducteur de traiter dans les mêmes termes les deux situations. C'est ici que le terme *obligatoire* trouve ses limites, justifiant que la relation aux parents tienne compte de cette asymétrie radicale.

1.3. On doit bien distinguer les démarches de dépistage et d'appareillage:

Le dépistage précoce ne doit pas avoir pour seul objet de hâter l'implantation cochléaire. Il a pour but de réfléchir à une prise en charge personnalisée qui comporte la prise en compte des éléments biographiques, psychologiques et sociaux des parents de l'enfant sourd. L'implant cochléaire occupe une place importante mais non-exclusive dans ce processus de prise en charge globale de l'enfant. Il existe des cas de surdité pour lesquelles il ne saurait être indiqué. Son indication est en effet celle de la surdité bilatérale totale, profonde (éventuellement sévère si la discrimination vocale est inférieure à 50%). Le débat éthique ne saurait donc se réduire à une réflexion pragmatique sur les moyens d'éviter qu'un enfant échappe au dépistage précoce ou à l'implantation cochléaire.

2. Parole et intelligence : les biais du regard collectif sur les enfants sourds-muets

L'inquiétude de nombreux membres de la population des sourds et muets face au projet d'un dépistage précoce et systématique de la surdité peut se comprendre à la lumière de données historiques qui attestent des traitements avilissants qui leur ont été infligés.

Face aux tentatives aussi nombreuses que malheureuses, pour forcer les sourds à entendre et à parler, ces personnes aspirent aujourd'hui au respect de leur condition, de leur liberté et de leur manière d'être au monde. On ne doit pas oublier que jusqu'à une date récente, l'idée qui a prévalu est que les enfants sourds ne pouvaient accéder à un niveau intellectuel normal. Chaque verbalisation d'un nouveau mot était considérée comme un progrès intellectuel, quand bien même l'enfant ne comprenait pas ce qu'il disait. Ces souvenirs pénibles ont laissé des traces dans la mémoire de la population sourde dont on doit tenir compte.

C'est pourquoi la première attitude éthique est de prendre au sérieux les témoignages des personnes sourdes lorsqu'elles prétendent avoir une qualité de vie sociale et intellectuelle comparable en bien des points à celle des autres membres de la société⁵. En matière d'attaches sociales, de développement relationnel et d'épanouissement culturel, les personnes sourdes n'ont probablement rien à envier à un certain nombre de nos contemporains qui vivent dans la solitude et l'abandon.

Parler de la surdité en termes de « désocialisation » ou de « perturbations du développement cognitif » revient à confondre le langage et la parole (qui n'en est qu'une modalité parmi d'autres). Il est en effet acquis de longue date que la faculté humaine de symbolisation et de communication consiste, comme le montrait déjà Descartes, à « manier les signes de la langue », c'est-à-dire à associer un signifiant arbitraire et conventionnel (son, graphisme ou geste) à un signifié purement mental (idée, notion, etc.).

Cette conception du lien entre langage et intelligence rejoint l'opinion des 80 000 Français sourds profonds de naissance pour lesquels la langue des signes comporte un large éventail de possibilités de restitution exacte du contenu des expériences émotionnelles et des états de la vie psychique en général. Il suffit d'entendre un interprète traduisant le message d'un sourd signeur pour s'apercevoir qu'on peut parler aussi vite avec les mains qu'avec la voix, comprendre et utiliser autant de concepts que dans une autre langue. La soi-disant « déficience intellectuelle » induite par l'état de surdité bilatérale est du reste réfutée par le

⁵ On tend souvent à négliger la dimension du plaisir et du jeu qui imprègne leur apprentissage du langage des signes. Une étude autrichienne menée il y a dix ans a montré que la perception de leur condition physique, psychologique et professionnelle par des sourds de naissance et des devenus sourds, témoignait d'une qualité de vie voisine de celle de la population générale, même s'ils reconnaissent avoir une vie plus difficile que les entendants. Les sourds signeurs ont de nombreux amis, une vie associative active, organisent des fêtes, des conférences, des rencontres qui contrebalancent les obstacles initiaux à leur qualité de vie. En comparaison, la qualité de vie des « devenus sourds » est moindre car ils éprouvent la sensation d'une diminution de leurs possibilités d'expression, ce qui entraîne frustration et souffrance morale.

fait que lorsqu'ils sont bien suivis dans leur cursus, les enfants sourds et muets sont capables de lire, d'écrire et de mener des études supérieures. C'est l'absence d'accès aux moyens d'une scolarisation appropriée et non la surdité congénitale qui explique le retard intellectuel accusé par un certain nombre d'enfants sourds.

Du fait de l'absence de troubles cognitifs et de désordres communicationnels, les parents dont l'enfant a hérité de leur propre surdité ne perçoivent généralement pas le défaut d'audition et d'oralisation comme un handicap à surmonter. De là leur réticence à appréhender les interventions proposées par la médecine post-natale en termes de « traitements ». De là aussi, leur perplexité face aux rapports des autorités sanitaires qui recommandent régulièrement l'instauration d'un dépistage précoce et systématique de la surdité en France. Les parents sourds d'enfants sourds s'estiment fondés à déceler à l'arrière-plan de ce type de programme le préjugé classique qui suspend le développement cognitif et psychosocial à l'apprentissage oral. L'idée directrice du dépistage précoce de la surdité est que plus on sait tôt, plus on peut agir vite, en concentrant les efforts autour de l'oralisation au moyen des prothèses et des implants. Comme le remarque Benoît Drion « *les sourds, dans leur grande majorité, sont farouchement opposés à ce type de dépistage. Lorsqu'on les interroge, il s'avère que ce n'est pas spécifiquement le dépistage qui les dérange mais la filière de soins qui en découle et nous ramène à l'implant cochléaire* »⁶.

Il n'est pas exact de dire que tout médecin ORL est animé d'un désir d'inscrire l'enfant sourd dans une « filière de soin ». Cependant, on ne peut aborder la problématique dans toute sa complexité en faisant l'économie des croyances, des représentations et des inquiétudes que certains peuvent ressentir du fait des efforts parfois déraisonnables du corps médical à vouloir faire entendre les sourds au cours des deux siècles écoulés.

Dans les faits, l'importance sociale de l'oralité a pu occulter l'intérêt de la communication par les signes. Focalisés sur la forme orale de la communication, un certain nombre de professionnels de santé mais aussi de parents entendants se sont rendus moins attentifs aux capacités interactionnelles du très jeune enfant, à la qualité de ses échanges visuels, à sa communication gestuelle et non verbale, éventuellement à ses difficultés de lecture.

Ainsi, l'enfant sourd profond s'est trouvé maintenu à l'écart des institutions et des associations susceptibles de favoriser son acquisition de la langue des signes au risque de laisser durablement en friche ses possibilités de communication. Or, à mesure que s'accroît le retard de l'apprentissage de la langue des signes, les risques augmentent d'enfermer l'enfant sourd dans une position d'infériorité par rapport aux entendants. Institutionnalisé, son retard dans l'apprentissage de la communication est accentué au lieu d'être comblé. Les sujets sourds devenus adultes qui ont fait l'objet d'une éducation centrée sur le développement auditif et la parole - pendant les 100 ans de l'interdiction de la langue des signes française – témoignent de ce que cette perception dévalorisante de la surdité les a handicapés plus sûrement que leur déficit sensoriel. On devine aisément le malaise ressenti par l'enfant ayant à porter l'identité équivoque de « sourd entendant ».

3. Enjeux éthiques liés au dépistage néonatal systématique

Les enjeux éthiques diffèrent selon que les parents sont ou non eux-mêmes entendants :

- Dans le premier cas, majoritaire (90%) d'enfants nés dans une famille d'entendants, la question du dépistage ne se pose pas en tant que telle. Seule demeure la question du moment.

⁶ Drion B., « La traversée du miroir », in *Ethique et implant cochléaire, que faut-il réparer ?*, Presses Universitaires de Namur, 2006, p. 26

Autrefois, le contact entre la mère et l'équipe de la maternité était suffisamment prolongé pour permettre non seulement une explication minimale des tests, mais encore un accompagnement des conséquences psychologiques entraînées par la révélation. Aujourd'hui, les conditions dans lesquelles un enfant vient au monde ne sont plus les mêmes. Ce qui a été gagné en termes de sécurité sanitaire a été perdu en termes de durée et d'échanges. L'annonce d'une surdité profonde chez l'enfant dans un tel contexte peut être d'autant plus malvenue qu'un test effectué trop précocement peut être entaché d'erreur. A ce stade, un diagnostic de surdité ne devrait jamais être notifié à une mère sans les plus extrêmes précautions. Cette déshumanisation du dépistage automatique est une violence d'autant plus incompréhensible que la prise en charge somatique immédiate n'a pas d'urgence effective. Autrement dit, les conséquences du dépistage d'une surdité bilatérale totale ou profonde ne peuvent se confondre avec les conséquences du dépistage de pathologies dont le retard diagnostique peut avoir des suites immédiates graves. Il doit être considéré comme un *repérage* préliminaire bénéfique à la qualité d'une guidance parentale par un orthophoniste et d'un soutien psychologique dans les semaines qui suivent la naissance. En cas de suspicion de surdité en période néonatale, l'examen audiophonologique sera répété dans les 48 heures, au bout de 15 jours, et au plus tard 2 ou 3 mois après la naissance, avec dans cette dernière éventualité, un risque de faux positif pratiquement nul⁷.

- Dans le cas des parents sourds, le recours au dépistage néonatal systématique peut être vécu comme inopportun.

Dans la mesure où la population des personnes sourdes a eu à subir une longue tradition de préjugés, de pratiques coercitives et de stigmatisation, il est compréhensible que la perspective d'une systématisation du dépistage néonatal de la surdité suscite en son sein une inquiétude diffuse. Si on passe sous silence cette histoire marquée par l'exclusion sociale, on ne peut pas comprendre que face à l'approche « réparatrice » de la surdité, une partie de la population sourde soit tentée de faire valoir une approche « socioculturelle » refusant l'assimilation de la surdité à une *défici*ence qui appellerait une approche *thérapeutique*.

Mais si l'aspect historique de la condition des personnes sourdes autant que la suspicion erronée d'un déficit justifient une attitude scrupuleuse faite de prudence, de vigilance et d'humilité, comme le Comité a eu l'occasion de le rappeler lors d'un avis récent sur le dépistage des maladies génétiques⁸, le critère principal de justification des décisions postnatales, quelles qu'elles soient, demeure l'intérêt direct de l'enfant.

C'est cet intérêt de l'enfant qui doit servir de fil conducteur à la réflexion sur l'opportunité d'un dépistage universel de la surdité permanente à début néonatal. Faut-il craindre qu'au motif de l'améliorer, on fragilise la situation de l'enfant né sourd? L'équipe médicale qui pratiquerait un test de dépistage précoce de la surdité dès la maternité, attende-t-elle au

⁷ Outre le risque de compromettre inopportunément la qualité des premiers contacts de l'enfant avec ses parents, cette stratégie de dépistage en maternité se heurte à une sérieuse difficulté :

- Le risque de faux positifs (suspicion erronée d'un déficit non réel) est bien plus grand dans les premières heures suivant la naissance de l'enfant. Selon les estimations actuelles, leur nombre est de :

- 1/ 1,5 à 5% des cas examinés, à partir de l'utilisation de la méthode des otoémissions acoustiques (durée d'examen : 3 à 4 minutes) ;

- 2/ 1% des cas examinés en cas d'utilisation de la méthode des potentiels évoqués auditifs automatisés (durée d'examen : 6 à 7 minutes et appareil un peu plus onéreux).

Cela laisserait prévoir actuellement de 8 000 à 40 000 suspicions infondées par an en France, c'est-à-dire 90 à 98% de diagnostics erronés de déficience auditive parmi les enfants testés alors que 800 à 1000 par an seront réellement sourds. Ce taux de faux positifs s'effondre lors de la répétition des examens dans les premiers jours.

⁸ Avis n° 97 du CCNE sur les questions éthiques posées par la délivrance de l'information génétique néonatale à l'occasion du dépistage des maladies génétiques.

principe éthique de non-malfaisance qui fonde l'exercice même de la médecine ? En tout état de cause le dépistage néonatal ne résout pas le problème dans son ensemble.

Dans son document de saisine au CCNE, la Fédération française des sourds souligne les dangers d'une politique sanitaire de dépistage généralisé de la surdité en maternité. Ce n'est pas tant le principe même du dépistage que les conditions de sa mise en œuvre qui sont en question. Dans le même sens, l'Association RAMSES considère que la violence de l'annonce au lendemain de la naissance (« *votre bébé est peut-être sourd* ») constitue « *un facteur de risque majeur de troubles psychopathologiques pour l'enfant et d'entrave au développement du langage* ».

Cette prise de position ne peut se recommander de publications scientifiques mais elle peut se réclamer d'observations empiriques de professionnels de la petite enfance et de spécialistes des processus psychiques d'attachement pour lesquels la période où se tissent les premiers fils de la relation mère-enfant est d'une grande fragilité. L'association RAMSES rappelle qu'il existe des « *décompensations de type psychose puerpérale ou dépression grave du post-partum, qui peuvent s'installer durant cette période* ». La perturbation introduite par l'annonce d'un handicap de la communication risque d'avoir « *des conséquences pathologiques, à court terme et à long terme* », et ce d'autant que rien ne garantit qu'un dépistage néonatal serait accompagné par un suivi psychologique adapté.

Une telle prise en compte du risque de sous-estimer les répercussions psychologiques que fait peser sur le nouveau-né une détérioration prématurée du climat émotionnel dans lequel il vient au monde est légitime. Elle a le mérite de souligner que la démarche de recherche d'une affection congénitale chez un tout jeune enfant pose des questions qui ne sont pas seulement d'ordre technique et médical. *C'est précisément la tentation de réduire cette démarche à un simple problème de gestion médico-technique qui soulève une question éthique*: Quels sont les bénéfices qu'on est en droit d'attendre du dépistage néonatal de la surdité ? Il est essentiel que les finalités soient rigoureusement explicitées si l'on veut éviter que se mette en place un processus de dépistage routinier, dépersonnalisé et homogène.

La dimension éthique du problème a été pointée par le Groupe européen d'éthique des sciences et des nouvelles technologies auprès de la Commission européenne dans son Avis du 16 mars 2005⁹. Cette commission précise que « *les efforts déployés pour promouvoir cette technologie posent des questions éthiques quant à l'impact sur le porteur de l'implant et sur la communauté des sourds (notamment ceux qui communiquent par langue des signes)* ». Parmi les impacts symboliques induits par l'entrée de la surdité congénitale dans la politique nationale de dépistage néonatal, on mentionnera l'appartenance de la surdité à la catégorie des « *affections graves* » aux côtés de la phénylcétonurie, de l'hypothyroïdie congénitale, de la drépanocytose, de l'hyperplasie congénitale des surrénales et plus récemment de la mucoviscidose. Dans le même temps, la surdité devient « *un problème de santé publique* » (la prévalence des surdités totales ou profondes à début néonatal est de 1/1000). Au vu des errances thérapeutiques et des maltraitements du passé rappelées plus haut, on conçoit que la population sourde soit sensible aux éléments symboliques véhiculés par ces catégorisations. Le CCNE attire l'attention sur l'écho psychologique que l'utilisation de certaines catégories employées à propos du dépistage de la surdité (« *affection grave* », « *handicap* », « *problème de santé publique* », etc.) peut entraîner auprès d'une population dont la reconnaissance sociale demeure fragile et partielle (en France comme un peu partout ailleurs dans le monde).

⁹ *Aspects éthiques des implants TIC dans le corps humain*, GEE, rapporteurs: prof. stefano rodotà et prof. rafael capurro ; ec.europa.eu/european_group_ethics/archive/2001_2005/activities_fr.htm

Le Groupe européen d'éthique paraît donc fondé à recommander de prêter attention « *aux incidences psychologiques, linguistiques et sociologiques* » afin d'éviter une approche trop convenue de la normalité.

Cependant, malgré la difficulté qu'il y a à la définir objectivement, il serait inexact de conclure que la notion de handicap est purement subjective. La communication avec les autres n'est pas une donnée contingente qui se surajoute à la vie d'un être humain. Nous ne nous humanisons pas seuls : c'est la relation avec les autres qui nous humanise. Dans la mesure où l'absence de possibilité de relation orale prive le sujet sourd d'une des ressources majeures de la communication interhumaine, il faut considérer que les efforts entrepris pour développer le potentiel auditif chez l'enfant procèdent d'une intention authentiquement éthique.

Par ailleurs, l'absence de perception intime d'un handicap sensoriel chez le sujet qui en est porteur n'est pas un argument pour ne pas entreprendre d'atténuer ses effets ou d'essayer de le corriger. Du reste, les pédiatres et médecins ORL témoignent de l'existence de couples sourds venant les consulter pour évoquer avec eux l'opportunité d'appareiller leur enfant atteint du même déficit auditif.

On ne saurait donc confondre le fait de reconnaître sa pleine dignité au langage des signes avec la reconnaissance de la surdité comme une simple particularité sensorielle. S'il est possible de contester que la surdité soit un *handicap* en soi, il est difficile de nier qu'elle est un déficit qui entraîne *une situation de handicap*. Comment ignorer, en effet, qu'elle prive le sujet de la capacité de communiquer avec l'immense majorité de ses semblables ? Le déficit auditif crée une situation de handicap au regard de la pratique des langues orales utilisées par 99,9 % des individus d'une société donnée et laisse inaccessible l'ensemble des univers musicaux.

La suppression de cette situation de handicap créée par le déficit auditif bilatéral supposerait que la langue des signes soit apprise par tous les enfants dans toutes les écoles. Cependant, cette perspective paraît difficilement envisageable dans la mesure où la motivation d'une population à l'apprentissage d'une langue sera toujours proportionnée à la fréquence de son usage possible.

La légitimité d'un programme de dépistage en France se justifie d'autant plus *que l'âge moyen de diagnostic de surdité profonde demeure beaucoup trop tardif* (16 mois, depuis 1987). En lien avec le préjudice direct causé à l'enfant, le retard de diagnostic peut être source d'une grande souffrance psychique pour certains parents gagnés par le remords de n'avoir pas su déceler la surdité de leur enfant plus rapidement.

Sans doute sera-t-il toujours difficile de dégager un consensus sur le moment le plus propice à la réalisation de ce dépistage. Certains professionnels de la petite enfance estimeront qu'il ne faut pas troubler trop prématurément la relation de l'enfant à ses parents par un diagnostic traumatisant qui ne pourra pas déboucher sur une prise en charge thérapeutique immédiate. D'autres estimeront qu'à trop vouloir protéger les parents contre une vérité brutale, on finit par desservir l'intérêt de l'enfant qui doit rester au centre de la problématique. On bascule d'un paternalisme médical classique à un paternalisme psychologique éclairé.

4. La décision d'appareillage : le choix des parents, l'intérêt de l'enfant

Le dépistage doit-il *ipso-facto* déboucher sur l'appareillage de l'enfant ? Il est évident que ce sont les progrès des techniques de correction du déficit auditif qui amènent aujourd'hui les autorités sanitaires à recommander le dépistage néonatal. Mais la finalité du test de dépistage n'est pas seulement d'évaluer l'opportunité de l'appareillage ou le moment de sa mise en place, mais également, aussi précocement que nécessaire, les capacités auditives de l'enfant. Trop précoce, le dépistage risque de troubler inopportunistement la relation parentale en cas de résultat positif. Mais trop tardif, ne diffère-t-il pas indûment la mise en place d'une prothèse ou d'un implant ? Certains praticiens déplorent que sur 1500 nouveaux cas de surdité (toutes formes confondues) diagnostiqués chaque année en France, moins d'un tiers des enfants relevant de cette indication thérapeutique bénéficient d'un implant cochléaire¹⁰. Abondant dans le même sens, les auteurs d'un « *Livre blanc sur la surdité* » avertissent que « si la fonction auditive résiduelle n'est pas stimulée très tôt, cela crée des retards irréversibles pour l'apprentissage du langage : l'audition au cours des deux premières années de la vie conditionne l'acquisition normale du langage »¹¹. Le retard diagnostique constitue donc une perte de chances évidente pour l'enfant.

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 où il permettrait de favoriser l'accès à l'expression orale, ne revient pas à priver l'enfant des dispositions capables d'enrichir son développement relationnel. Certes, nous avons rappelé l'erreur pernicieuse qui consiste à réduire le langage à l'usage de la parole et à corrélérer le degré d'intelligence d'un individu à celui de son audition. Cependant, l'accès à la parole n'est-il pas, pour tout être humain, un moyen de diversifier son répertoire d'interactions avec son environnement ?

Il existe des périodes sensibles quant à la construction d'une langue, que celle-ci soit parlée ou signée : aux environs de 18 mois pour les représentations phonologiques ; de 2 à 3 ans pour l'élaboration d'un système grammatical ; autour de 5 à 6 ans pour l'acquisition d'un vocabulaire étendu et la mise en place d'une organisation hiérarchisée du lexique. Il faut donc prendre la mesure de la gravité de la décision de retarder le moment de la pose de l'implant cochléaire. En tout état de cause, la proposition d'appareiller faite aux parents se justifie au regard des avantages que constitue, pour certains d'entre eux, une connaissance des registres de la sensibilité qu'ils estiment devoir privilégier afin d'optimiser leur communication avec leur enfant (en particulier la vue). Une connaissance précoce de la surdité de leur enfant donne à ces derniers la possibilité de s'initier à une langue gestuelle dans les meilleurs délais, ce qui va dans le sens de l'intérêt de l'enfant.

La décision d'appareiller ou non les enfants sourds doit, en définitive, revenir aux parents auxquels il appartient de choisir le traitement qu'ils estiment le plus approprié au cas de leur enfant. Ce choix ne pose pas les mêmes problèmes selon que les parents des enfants sourds sont eux-mêmes sourds ou non. S'ils le sont, ils peuvent se demander ce que la prothèse auditive ou l'implant cochléaire va apporter à leur enfant, surtout à un moment aussi précoce de son développement. Une telle réticence est liée à la difficulté de percevoir chez leur enfant un « handicap » (ou une « pathologie ») qu'ils ne ressentent pas eux-mêmes comme tels.

Le questionnement éthique soulevé par le refus d'appareillage se limite donc à une population relativement restreinte, puisque plus de 90% des parents des enfants sourds profonds font

¹⁰ Cf. sur ce débat l'entretien avec le Pr. Bernard Meyer dans *Le Quotidien du médecin*, N°8119, mardi 6 mars 2007 dans l'article « *L'implant cochléaire à 50 ans : l'IFIC à l'écoute des patients* »

¹¹ *Le livre blanc sur la surdité de l'enfant. Les sourds ont droit à la parole*, ed. par Acfos, Action connaissance, formation pour la surdité, 2^e éd., Paris, nov. 2006.

partie du monde des entendants. Le choix parental face à la proposition médicale d'une implantation cochléaire repose donc sur le principe du consentement informé.

Il est essentiel que les parents soient informés des risques de l'opération, de l'investissement que requiert le suivi, l'adaptation, l'incertitude quant aux chances de succès de l'intervention. Aux risques classiques propres à la chirurgie (à commencer par ceux de l'anesthésie), se greffent des risques plus spécifiques liés à l'intrusion permanente d'un appareil technologique dans une partie sensible du corps de l'enfant. L'information rappellera également que l'implant fonctionne à partir d'une batterie dont les piles nécessitent d'être changées ou rechargées fréquemment dans l'état actuel des choses, et que le progrès technique modifiera certainement dans le futur les techniques actuelles disponibles auxquelles l'enfant devra s'habituer.

Comment les professionnels de santé concernés doivent-ils réagir en présence de parents qui refuseraient la démarche de prise en charge de leur enfant au motif que la surdité n'est pour eux ni un handicap ni une pathologie ? Que répondre à ceux qui estiment que la « correction de la déficience » masque un manque de respect de la différence ?

Le Comité estime que le respect de l'autonomie s'impose en ce cas de figure. Pas davantage que le dépistage, l'appareillage de la surdité ne peut être imposé. L'absence d'adhésion des parents à une démarche aussi contraignante que celle du suivi après la pose d'un implant cochléaire se solderait par un échec de ce type de prise en charge. D'autant qu'un risque d'erreur d'indication ne peut jamais être exclu. Si par exemple la surdité n'est pas un élément isolé mais relève d'un syndrome génétique plus complexe que l'on découvrira plus tardivement, l'implant cochléaire ne risque-t-il pas d'avoir troublé inutilement le développement de l'enfant par un appareillage vain ou inadéquat ?

D'une façon générale, l'éventualité d'une indication d'appareillage qui se révélerait inappropriée au cas de l'enfant doit dissuader d'une pression exercée sur les parents (voire d'une immixtion législative qui interviendrait en ultime recours, au nom de la protection de l'enfance).

Cela ne signifie pas que l'équipe médicale doive renoncer à discuter avec des parents réticents à la pose d'une prothèse ou d'un implant. Le respect du principe d'autonomie ne saurait être un prétexte à la déresponsabilisation médicale. Toutes les questions demandent à être abordées avec les parents au cours d'entretiens prolongés: le refus d'implantation ne risque-t-il pas d'obérer l'avenir de l'enfant ? Celui-ci ne pourrait-il pas reprocher à ceux qui ont décidé à sa place de l'avoir privé des moyens scientifiques et techniques d'être intégré autrement à la société ? En ce sens, le respect du choix des parents n'entraîne-t-il pas une confiscation de la liberté de leur enfant ? Peut-on présumer du consentement de l'enfant au refus diagnostique et/ou thérapeutique de ses parents ?

Certes, les données de la littérature semblent attester de ce que plus l'appareillage est précoce (de 6 mois à 1 an), meilleure est l'intelligibilité de la parole des enfants sourds. Certains ajoutent que le bénéfice auditif de l'implant cochléaire est plus manifeste lorsqu'il a été précédé d'une stimulation des aires cérébrales réalisée dans cette optique¹². Il n'en reste pas moins que l'appareillage de l'enfant dans les tous premiers moments de son existence n'est pas anodin. Des éléments subjectifs et relationnels entrent en jeu. Les adultes sourds d'aujourd'hui se plaignent parfois d'avoir été privés d'enfance pour que «prime la parole». Ils ont eu à subir la lourdeur d'un processus de suivi fait d'interventions médicales, de

¹² Govaerts P., et al., *Outcomes of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years*. *Otol Neurotol*, 2002; 23; 885-890

consultations génétiques, de rendez-vous en urgence auprès du chirurgien, d'éducation et de rééducation permanente au rythme du réglage des implants.

Face à cette intrusion de la technologie médicale dans la relation de l'enfant à ses parents et à ses proches, il faut garder présent à l'esprit l'importance de la qualité du vécu des premières années d'une vie sur la suite de son déroulement. La démarche d'appareillage précoce peut imposer souffrance et angoisse à l'enfant autant qu'à ses parents. Même s'il améliore sensiblement l'audition, l'implant ne peut être banalisé comme s'il s'agissait d'une simple prothèse remédiant à une fonction défaillante¹³.

5. Dans quelles conditions et à quel moment faut-il réaliser le dépistage et envisager l'appareillage?

Au regard de la diversité des questions soulevées par l'évaluation des capacités auditives, la période optimale de sa réalisation reste ouverte à la controverse et au débat contradictoire :

- S'agissant du caractère systématique des dépistages néonataux (ou prénataux), le CCNE s'est déjà prononcé sur ses effets pervers possibles, notamment dans son avis récent concernant le dépistage du statut hétérozygote de la mucoviscidose (avis n° 97). Une démarche systématique finit par s'inscrire dans une routine et expose les parents de l'enfant dépisté au risque d'un jugement normatif de la part du corps médical, dès lors qu'un refus de leur part remet en cause les procédures habituelles. L'évaluation des capacités auditives est différente de celle des autres dépistages. En outre, il serait erroné d'assimiler un déficit auditif à une maladie dont on pourrait prévenir l'apparition des troubles.

- La justification principale du dépistage néonatal est d'ordre pratique, à savoir qu'il représenterait, compte tenu de l'organisation actuelle de notre système de santé (et notamment l'insuffisance des procédures de suivi) la méthode la plus sûre pour toucher l'ensemble des enfants. Les mères et les nouveau-nés sont en effet présents. Faut-il profiter du séjour à la maternité pour pratiquer le test par crainte de perdre de vue l'enfant? On sait que le séjour en maternité se réduit à une durée extrêmement brève, inadaptée à l'accompagnement d'un dépistage quel qu'il soit. La consultation *ultérieure* prévue dans le plan de périnatalité devrait permettre de l'effectuer dans les meilleures conditions. Malheureusement, son application est encore loin d'être généralisée. La mise en œuvre systématique de cette consultation ultérieure apparaît d'autant plus nécessaire que le séjour initial moyen en maternité a été fortement raccourci (le dépistage précoce de nombreuses affections serait considérablement facilité si le séjour initial avait été maintenu entre 4 et 7 jours). Le repérage du déficit auditif devrait s'accompagner d'un contrôle avant la sortie de la maternité impliquant un prolongement du séjour de la mère.

- On ne saurait ignorer la difficulté pour la mère de consentir à un test systématique dans des conditions qui sont psychologiquement éprouvantes du fait que s'il révèle une surdité, le test n'entraîne aucune conséquence thérapeutique réelle avant plusieurs mois. Pour la pose d'un implant cochléaire par exemple, le moment actuellement reconnu comme le plus propice est l'âge de 9/10 mois à un an. Il existe donc une longue période de latence qui constitue, de l'avis de tous les parents entendants ayant eu à l'affronter, une situation particulièrement pénible surtout en l'absence de programme de guidance parentale.

¹³ Tandis qu'une prothèse amplifie le son, l'implant court-circuite la voie naturelle de l'audition et stimule électriquement le vivant pour transformer les centres nerveux et leur donner des capacités nouvelles.

Pour autant, ces critiques du dépistage néonatal ne sont pas décisives. Quelques objections peuvent les relativiser :

- On peut concevoir qu'une information sur l'évaluation des capacités auditives à la naissance soit délivrée aux parents *plus en amont, dans la période prénatale*, afin de tempérer l'effet de sidération lors de l'annonce néonatale. Une information portant sur un risque est toujours anxiogène même s'il s'agit d'évoquer un risque potentiel avec faible probabilité de survenue (1/1000). D'où l'importance d'assortir l'information d'indications rassurantes sur les possibilités d'une prise en charge audiophonologique et orthophonique précoce, généralement efficace lorsque les parents estiment opportune la stratégie d'appareillage.

- Si la connaissance précoce de la surdité de l'enfant est de nature à perturber son rapport à ses parents durant une certaine période, le trouble évité au départ peut réapparaître sous une forme non moins déchirante à une phase plus tardive du développement de l'enfant. Car si la communication est brisée dans sa spontanéité naturelle, elle peut aussi être améliorée à plus long terme par un meilleur ajustement de la transmission de messages que les parents désirent adresser à leur enfant. Empreint de lucidité, un échange avec l'enfant sourd pourra être davantage ordonné autour du toucher et de la vision. Les parents peuvent communiquer avec les lèvres, facilitant les possibilités ultérieures de l'enfant à accéder à la lecture labiale. Leur est également offerte la possibilité de s'initier au langage des signes qui leur permettra de communiquer par les gestes avec leur enfant dès les tous premiers mois.

De grands progrès ont été réalisés dans la fabrication des implants depuis quelques années, notamment en combinant des électrodes capables de transmettre de signaux de fréquences spécifiques à d'autres capables de décomposer ces fréquences selon le principe de l'analyse de Fourier. Mais les résultats, bien que considérés par certains comme ayant abouti à «la forme la plus efficace de prothèse neurale» disponible à ce jour, sont encore loin d'être parfaits. Ils permettent l'apprentissage de la phonation, mais avec des degrés divers d'intelligibilité selon les langues pratiquées, et sont encore mal adaptés à la restitution de la musique. De nouveaux développements techniques sont en cours, dont on peut attendre qu'ils améliorent encore les performances des prothèses auditives.

La question de la sécurité des implants cochléaires vaut aussi d'être posée. Car même si les décès liés à cette technique sont rares, le risque d'infection, voire de méningite chez les enfants implantés ne peut être écarté. Le Comité rappelle à ce sujet que, comme il en va de toute opération chirurgicale sur un mineur, la pose de l'implant cochléaire doit faire l'objet d'un consentement *des deux parents (parfois discordants sur leurs capacités auditives)*.

Enfin, il importe de souligner que les prothèses analogiques sont de plus en plus souvent remplacées par des prothèses numériques. Or, la mutation industrielle qui correspond à ce passage compromet la maintenance des modèles plus anciens. Cet effet pervers de l'évolution technologique peut entraîner une gêne notoire, et parfois un risque de confusion auditive, au moment du passage d'une génération d'appareils à la suivante. Les doléances des personnes concernées par cette rupture laissent apparaître que les fabricants et les pouvoirs publics ne semblent pas prendre en compte les conséquences de cette mutation. Il serait fâcheux de laisser au seul marché le soin de juger de l'intérêt d'un progrès technologique sans s'informer auprès des personnes elles-mêmes ou des associations de la complexité de ces situations.

De façon générale, l'évolution accélérée des technologies pose un autre problème éthique *sui generis* s'agissant de prothèses permanentes, d'implants ou équivalents. Au moment de la mise au point des nouvelles générations de dispositifs technologiques, il convient d'assurer la

compatibilité intergénérationnelle (structurale et fonctionnelle) de ces dispositifs nouveaux avec la partie permanente de l'implant constituant l'interface technologique/biologique (qui elle ne changera pas chez la personne implantée à vie). On ne saurait accepter les incompatibilités entre normes successives comme on a pu le voir par le passé, d'une génération à l'autre, à propos des objectifs photographiques interchangeables, ou de la connectivité entre ordinateurs et périphériques (3 ans en moyenne).

6. Synthèse de la réflexion

- Les pouvoirs publics ont à prendre la mesure de la gravité du retard diagnostique actuel qui justifierait une campagne nationale de sensibilisation auprès des professionnels de la petite enfance, des parents et futurs parents.
- Face à la tentation de certains professionnels de santé de limiter la surdité à ses aspects exclusivement mécanistes et neurologiques, et donc de sous-estimer ses dimensions relationnelles et psychologiques, s'exprime parfois une tendance communautariste qui nie le déficit auditif pour en faire une simple particularité culturelle. Il suffit pourtant de songer aux usages et aux commodités de la vie quotidienne pour prendre la mesure des problèmes d'intégration que la surdité pose aux personnes concernées. La surdité n'est pas une identité librement choisie au sein d'une société multiculturelle. Elle est un élément constitutif de l'identité mais elle ne saurait épuiser à elle seule la richesse de l'identité d'une personne.
- Tout en respectant le droit des parents au choix des traitements proposés pour leur enfant, et sans vouloir éluder les difficultés pratiques, éthiques et juridiques que pourrait poser l'imposition aux parents d'une volonté extérieure alors qu'aucun processus vital n'est menacé, le CCNE considère qu'il y a lieu de tenir également compte du droit des enfants présentant une surdité totale ou profonde bilatérale congénitale à ne pas être privés des traitements susceptibles de préserver leur capacité à communiquer avec d'autres communautés linguistiques. Le défaut de prise en charge à une date appropriée de son déficit sensoriel constitue une perte de chances irréversible pour l'enfant sourd. Car pour que la surdité ne soit pas un obstacle à la communication, il faut disposer d'éléments informatifs et éducatifs dans des délais beaucoup plus réduits que ceux que l'on constate actuellement (16 mois en moyenne).
- Le rejet d'un support auditif approprié (prothèse ou implant) compromet l'apprentissage du langage parlé s'il est entrepris au-delà d'un âge de deux ans. Le principe éthique qui doit s'appliquer est celui de l'équité pour les enfants, lesquels doivent être respectés dans leur droit à bénéficier, dans les meilleures conditions, des progrès de la médecine.
- Le CCNE insiste sur la nécessité de ne pas oublier les enseignements du passé afin de mieux comprendre les réactions d'appréhension des personnes sourdes *et de les impliquer dans les décisions sanitaires*. Négliger les effets symboliques et psychologiques de ce qui est dit ou pratiqué, entretenir des confusions entre langage, parole et niveau intellectuel, serait une manière de perpétuer une vieille tradition de malveillance. Les enfants sourds et leurs parents méritent d'être davantage respectés dans leur dignité, leur singularité et leur liberté que ce n'est le cas aujourd'hui. Cette marque de respect leur permettrait de sentir qu'ils peuvent revenir à tout moment sur

leur choix, en fonction de l'évolution de leur expérience, des informations concernant des évaluations ou des technologies nouvelles.

- Cela ne signifie pas que le Comité souscrive sans réserves à l'opinion selon laquelle le port d'implant a un impact négatif sur la communauté des sourds et sur la capacité d'enfants sourds à s'y intégrer. Ce serait une manière de formuler d'emblée le problème en termes d'alternative : *ou bien* un substrat technique, *ou bien* l'apprentissage des signes. Comme le relevait déjà un avis antérieur du Comité (l'Avis 44), *l'aide auditive et l'apprentissage du langage des signes sont complémentaires et méritent d'être combinés. On peut regretter que les recommandations de cet avis n'aient pas été suivies d'effets alors que les* résultats scolaires et universitaires des sourds dans les pays scandinaves plaident en faveur du bilinguisme.
- *L'intérêt du dépistage et de ses conséquences n'a de sens que si des mesures efficaces de suivi sont prises pour les accompagner.* Le suivi médical et psychologique des enfants sourds, la prise en charge des coûts correspondants, sont une priorité de santé publique. Actuellement, les conditions du suivi *médical* sont réunies puisqu'il est désormais possible de déterminer avec une précision satisfaisante les périodes au cours desquelles la pose d'une prothèse ou d'un implant sera efficace. En revanche, la prise en charge des aspects psychologiques devrait être améliorée. La forme systématique du dépistage de la surdité dès la maternité nécessiterait une préparation de ses conditions effectives (pédagogique, culturelle et psychologique) chez les différents acteurs de l'équipe soignante.
- En l'état actuel des choses, un dépistage de masse le premier jour de la surdité néonatale, anonyme et dépersonnalisé, présenterait probablement plus d'inconvénients que d'avantages. En effet, si un dépistage précoce des troubles de l'audition constitue *a priori* un avantage pour l'enfant sourd profond, il reste que le caractère *systématique* du dépistage dans les deux jours qui suivent sa naissance peut faire courir à cet enfant et à ses parents un risque de paroxysme anxieux au moment de la divulgation de résultats dont on sait qu'ils ne peuvent déboucher sur une prise en charge thérapeutique immédiate. On peut craindre, notamment, qu'au sein de maternités de grandes dimensions qui manquent du personnel requis, des inquiétudes délétères soient générées par la divulgation d'informations automatisées et uniformes qui ne tiennent pas suffisamment compte de leur impact psychique chez les parents entendants. Il y a également lieu de craindre qu'un dépistage devenu systématique se substitue à la qualité d'une prise en charge ultérieure. Croire que la question de la surdité de l'enfant sera résolue par un contrôle technique le premier jour de la naissance pourrait aller à l'encontre de son intérêt, en risquant de négliger des surdités à révélation plus tardives.

En résumé, le Comité estime que les conditions éthiques d'une généralisation du dépistage néonatal de la surdité ne sont actuellement pas réunies. Il redoute une médicalisation excessive de la surdité qui la réduirait à sa seule dimension fonctionnelle et organique, polarisant du même coup la prise en charge sur l'appareillage technologique. L'implant cochléaire ne doit pas être amalgamé à une banale prothèse remplaçant une partie neutre du corps. Contrairement aux prothèses ordinaires, il affecte, en effet, un organe étroitement lié à la subjectivité et au sentiment d'identité.

Cependant, lorsqu'elle est susceptible de favoriser l'apprentissage du langage oral, la pose d'un implant cochléaire doit être considérée comme étant conforme à l'intérêt de l'enfant qui a un droit fondamental à bénéficier des progrès de la médecine. Il ne doit pas être livré à des choix ayant pour effet de le maintenir dans une situation de handicap rendue irréversible par défaut de diagnostic précoce. Qu'en soi un enfant sourd ne soit ni «malade» ni «handicapé» n'interdit nullement d'explorer toutes les possibilités technologiques de communication avec ses parents et d'autres enfants entendants.

Il n'en reste pas moins que les parents doivent être informés plus en amont des conditions d'accès au diagnostic de la surdité profonde dès la naissance de l'enfant, et non les découvrir brutalement sans y avoir été préparés psychologiquement. De même, les conditions de la réalisation d'une démarche d'appareillage et le choix de la procédure utilisée ne peuvent contrevenir au principe du choix éclairé qui, en dernier ressort, doit être laissé aux parents.

7) Recommandations

Compte tenu de ces analyses, le Comité Consultatif National d'Ethique considère que :

- Concernant la question de la généralisation du dépistage néonatal :

- 1) le dépistage d'une surdité profonde doit être réalisé aussi précocement que nécessaire, en conciliant les impératifs de fiabilité et d'accessibilité du test. Or, malgré une plus grande facilité de réalisation du geste technique, **le taux d'erreurs plus important observé le 1^{er} jour de la naissance pose problème. Le Comité estime en conséquence que les tests réalisés trop précocement ne sont pas suffisamment fiables pour faire l'objet d'une généralisation systématique de l'évaluation des capacités auditives le premier ou le deuxième jour. Chez le nouveau-né, les conditions optimales d'évaluation des capacités auditives ne se situent qu'après le troisième jour de la vie, et se poursuivent jusqu'au delà de la période néonatale (28 jours).** Le Comité estime donc qu'il conviendrait de développer le concept de repérage orienté des troubles des capacités auditives plutôt que de procéder à un dépistage néonatal généralisé.
- 2) *Un tel repérage orienté permettra de mieux identifier la population d'enfants nécessitant un examen plus approfondi. Mais en tout état de cause, le dépistage précoce ne devrait pas faire l'objet d'une pratique automatique et non accompagnée.* Le repérage orienté en maternité caractérise une démarche individuelle et proposée, à la différence du dépistage systématique. L'attention des pédiatres doit en outre être attirée sur l'importance de recommander un oto-test par des potentiels évoqués auditifs automatisés au moindre indice clinique. Il serait paradoxal qu'un dépistage néonatal aboutisse à une déresponsabilisation ultérieure de l'encadrement médical de l'enfant.
- 3) S'agissant d'enfants de parents sourds, *l'instauration d'un dépistage obligatoire risque de provoquer des refus et d'entraîner ainsi des situations conflictuelles susceptibles de nuire à l'intérêt de l'enfant. L'information, dans ce cas, doit précéder la détection. Elle doit présenter non seulement les perspectives thérapeutiques, mais l'intérêt pour l'enfant d'avoir accès à la population entendante par l'intermédiaire du langage oral. Les parents doivent pouvoir accéder et participer à la mise en place de groupes de conseillers chargés de les informer et de guider leur choix, afin de concilier, autant que faire se peut, les deux impératifs éthiques que sont la reconnaissance de la*

primauté des choix parentaux et la préservation des droits de l'enfant et de ses intérêts futurs.

- 4) Il est également très important de s'assurer que les parents sont sensibilisés à l'intérêt d'une éducation bilingue basée sur la langue des signes et l'apprentissage de l'oralité grâce à un appareillage approprié. Les parents entendants d'enfants sourds congénitaux devraient également être mis en contact avec les membres d'associations pour être mieux informés des possibilités d'accès au bilinguisme. Le Comité confirme sur ce point les conclusions d'un avis précédent¹⁴ recommandant l'enseignement du langage des signes aux enfants sourds, même lorsque le pronostic de récupération par les implants apparaît favorable.
- 5) Afin d'améliorer les conditions d'évaluation des capacités auditives, la qualité de l'information doit être renforcée à plusieurs niveaux:
 - Une information aussi précise que simple devrait être fournie aux mères durant leur grossesse pour qu'un diagnostic éventuel de surdité de leur enfant ne leur soit pas communiqué dans une situation d'ignorance et en l'absence de préparation.
 - L'information devra être mieux intégrée lors du suivi pédiatrique afin d'identifier à temps les signes cliniques (l'enfant, par exemple, doit réagir en principe à son prénom entre 7 et 8 mois) présentés par des enfants susceptibles de bénéficier d'un traitement compensateur de leur trouble auditif. Un effort de sensibilisation des pédiatres, des médecins de ville et hospitaliers leur permettrait de transmettre aux parents une connaissance fondée sur des indices techniques et empiriques précis.
 - *L'équipement des maternités en appareils d'évaluation des capacités auditives devrait comporter une notice explicite précisant les conditions optimales d'utilisation de ces matériels, et signalant en particulier les importants risques d'erreur d'une mesure effectuée trop précocement.*
- 6) Plus performants que les prothèses traditionnelles, les implants cochléaires font désormais partie d'un arsenal thérapeutique fiable, et relèvent, de ce fait, d'une démarche de consentement libre et éclairé. Il serait donc abusif de parler d'une procédure expérimentale. Pour autant, et dans la mesure où le déficit auditif ne comporte pas de menace sur un processus vital, la décision des parents doit résulter d'une logique de discussion argumentée et non de pression incitative.
- 7) Les divergences existantes entre les professionnels de la petite enfance à propos de l'opportunité d'une forme systématique et néonatale de dépistage, les désaccords portant sur les modalités pratiques de prise en charge, doivent pouvoir être explicités et argumentés au cours de débats contradictoires. Le développement d'une « culture du partage » à travers la mise en place de groupes de travail pluridisciplinaires et de commissions éthiques (par exemple au sein des espaces de réflexion éthique prévus par la loi du 6 août 2004) pourraient éviter des polémiques stériles particulièrement malvenues lorsqu'il s'agit de décider de l'avenir et de la qualité de vie des enfants.

¹⁴ Avis n° 44 du CCNE sur l'implant cochléaire chez l'enfant sourd pré-lingual. 1^{er} décembre 1994

Des échanges plus nombreux et réguliers entre spécialistes médicaux de l'audition et associations de personnes sourdes sont nécessaires pour améliorer la compréhension mutuelle des enjeux. L'élucidation sereine du conflit des valeurs en présence permettra d'éviter deux écueils symétriques : une médicalisation indifférente à la vision culturelle du déficit sensoriel d'un côté, un enfermement communautariste hostile à toute pratique médicale de l'autre.

La question éthique du dépistage néonatal de la surdité dépasse largement la seule dimension fonctionnelle et organique. L'humanité d'une personne s'accomplit dans une diversité d'interactions sociales et d'échanges avec ses semblables où la langue orale joue évidemment un rôle majeur. *Mais il ne faut pas oublier qu'un enfant sourd appareillé n'est pas aussi bien entendant que les autres. La richesse de la langue des signes restera pour lui un élément essentiel de communication même après pose d'un implant.* Implant et langue des signes non seulement ne sont pas contradictoires mais essentiels dans leur conjonction.

- Concernant la question spécifique du passage de la prothèse auditive analogique à la prothèse numérique, chez des sujets déjà appareillés, le CCNE recommande que :

Le maintien de la production d'appareils analogiques puisse être assuré durant toutes les années où le passage de l'analogique au numérique posera encore des problèmes d'adaptation. Les instances sanitaires et les fabricants de prothèses doivent assurer, pendant la durée nécessaire, le suivi et la maintenance des appareils anciens lors de la mise sur le marché de produits issus de technologies nouvelles et incompatibles avec ceux de la génération précédente.

Le 6 décembre 2007

ANNEXE 1 : CONCLUSION DU RAPPORT DE LA HAUTE AUTORITE DE SANTE

« Le dépistage systématique de la SPN [*surdit  permanente n onatale*] au moyen des OEAA et des PEAA a  t  recommand  pour tous les enfants avant l' ge de 3 mois aux Etats-Unis et en Europe.

Ces recommandations ont  t  formul es   partir d' tudes ayant conclu que ce d pistage et une intervention pr coce  taient associ s   de meilleures performances en termes d'acquisition du langage et de capacit s de communication, en comparaison   l'absence de d pistage et   une intervention plus tardive. L'US Preventive Services Task Force a cependant reconnu que ces m mes  tudes  taient de faible qualit  m thodologique.

De nouvelles  tudes de bonne qualit  m thodologique ont  t  publi es ces derni res ann es. En 2005, une  tude comparative randomis e a montr  que le d pistage syst matique de la SPN permettait de diagnostiquer et de prendre en charge la SPN avant l' ge de 6 mois, quel que soit son degr  de s v rit . En 2006, une  tude contr l e r trospective du m me auteur a montr  que la confirmation diagnostique et l'intervention pr coce avant l' ge de 9 mois apportaient de meilleurs r sultats en termes d'acquisition de langage, par rapport   une intervention tardive chez des enfants  g s en moyenne de 8 ans.

Par implication, et en l'absence de preuve directe en 2006, on peut  mettre l'hypoth se que le d pistage syst matique de la SPN am liore l'acquisition du langage de l'enfant en  ge scolaire atteint de surdit  cong nitale, puisqu'il permet d'acc l rer le diagnostic et la prise en charge th rapeutique de cette affection.

La preuve scientifique de l'efficacit    long terme du d pistage syst matique de la SPN est difficile   obtenir car des facteurs autres que le d pistage, tels que le niveau d'engagement parental peuvent favoriser le d veloppement de la communication, et ces facteurs sont difficilement contr lables. Une  tude de cohorte r trospective comparative permettrait cependant d'apporter des  l ments de r ponse, avec ma trise des principaux facteurs de confusion ( ge, s v rit  de la surdit ,  ge au moment du diagnostic,  ge de la prise en charge th rapeutique, type d'intervention, niveau d'engagement parental) et utilisation d' chelles valid es d'analyse du langage. Le d pistage syst matique de la SPN peut engendrer une anxi t  en cas d'annonce de test positif. Les  ventuelles r percussions de l'anxi t  parentale ou d'un changement de comportement parental sur le d veloppement de l'enfant ou sur la qualit  de la relation parent-enfant ont  t  peu  tudi es et restent discut es. Les r sultats du projet men  au CHRU d'Amiens dans le cadre du PHRC permettront probablement de documenter cet aspect du d pistage syst matique de la SPN. En termes  conomiques, les  tudes internationales convergent en faveur du d pistage syst matique. En France, une mod lisation   court terme a permis de hi rarchiser les strat gies en fonction de leur niveau d'efficacit  et de leur co t, permettant d'orienter la d cision en fonction des priorit s retenues. Les exp riences fran aises (projets dans le cadre du PHRC et exp riences locales) et internationales ont montr  que le d pistage syst matique de la SPN en maternit   tait faisable au prix d'une organisation stricte, fond e notamment sur la disponibilit  des personnels de maternit , le suivi minutieux des enfants d pist s positivement   la naissance et l'accompagnement des parents d s la suspicion du diagnostic. Les r sultats du programme exp rimental de la Cnamts permettront d'appr cier la faisabilit  d'un programme de d pistage syst matique de la SPN en maternit    plus grande  chelle.

ANNEXE 2 : ASPECTS TECHNIQUES DE L'IMPLANT COCHLEAIRE

Un implant cochléaire se compose d'une partie externe amovible et d'une partie interne implantée chirurgicalement :

- La partie externe comprend, un microprocesseur et un micro-aimant. Le microphone amplifie, filtre, et compresse les informations sonores. Le microprocesseur (qui fonctionne sur piles) assure la transduction analogique des sons fournis par le microphone. Les informations sont traitées par les bandes fréquentielles comprises entre 125 et 8000 Hz. Le microprocesseur transforme les informations sonores en impulsions électriques suivant un algorithme particulier (de Fourier). L'antenne, maintenue par un aimant sur le cuir chevelu, permet le passage transcutané des informations vers la partie implantée.
- La partie interne est composée d'un microprocesseur-récepteur-stimulateur et d'un porte électrodes. Le microprocesseur est placé en rétro auriculaire, et le porte électrodes en intra-cochléaire. Les informations sont alors transmises au nerf auditif par le biais des cellules du ganglion spiral. Les implants sont donc multi-canaux (de 15 à 22), qui stimulent les différentes zones fréquentielles cochléaires. (Il est évident que les matériaux sont traités de façon à être stables dans le temps.) L'information sonore peut être traitée de différentes façons, déterminant la stratégie de codage. Deux paramètres sont modifiables : le nombre de bandes fréquentielles analysées et la vitesse de stimulation. Les électrodes ne sont jamais toutes stimulées en même temps. Une paire d'électrodes est choisie une plage de fréquences données et elle sera d'autant plus sélective que le nombre de paires est important. L'augmentation du nombre d'informations traitées se fait généralement au détriment de la vitesse de traitement. Les fabricants ont donc établi des compromis entre nombre de canaux activables, pics de maxima, et vitesse de traitement de l'information.

ANNEXE 3 : LES METHODES DE DEPISTAGE DE LA FONCTION AUDITIVE EN PERIODE NEONATALE

Durant les huit premières semaines de vie après la naissance, deux tests se partagent la détection d'un trouble de l'audition dès les premiers jours de vie.

1 - Les otoémissions acoustiques (OEA)

Celles-ci désignent des sons de faible intensité produits par l'oreille interne et recueillis dans le conduit auditif externe après stimulation de l'oreille par des clics. La durée d'examen est inférieure à une minute par oreille et donne lieu à un résultat binaire. La reproductibilité est élevée avec un écart inférieur à 1%. Le dépistage par les OEA utilise habituellement un dispositif à deux étapes. La fiabilité du test augmente avec le jour du dépistage néonatal, passant de 85% au premier jour à 97% au quatrième jour. L'hospitalisation en unité de soins intensifs rend ininterprétable les tests. Après deux tests dont le deuxième est effectué à un mois le taux de faux positifs descend à 1,4 %. 75% des enfants dont le résultat est suspect au premier test se révèlent normaux.

2 - Les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)

Ils explorent l'oreille externe et moyenne, le nerf auditif et les voies auditives du tronc cérébral. La réponse est, là aussi, binaire. C'est la méthode choisie par le programme de faisabilité du dépistage néonatal de la surdité en France. L'examen dure 3 à 4 minutes par la stimulation simultanée des deux oreilles. L'enfant doit dormir avant la pose de trois électrodes sur la peau et deux oreillettes collées autour des oreilles.

Un deuxième examen est systématiquement proposé avant le retour à la maison pour les enfants ayant un premier résultat positif. Le deuxième test dure 10 à 11 minutes.

Ainsi les programmes de dépistage doivent toujours se faire en deux étapes pour réduire le nombre de faux positifs et renforcer la valeur prédictive positive (VPP) qui est un indicateur plus sensible que le taux de faux positifs.

C'est pourquoi si les OEA sont plus rapides et moins coûteuses, les PEAA ont une plus grande VPP. L'option d'utiliser les OEA en première intention et les PEAA en deuxième est plus économique que de répéter les PEAA mais il existe un risque de faux négatifs et la VPP avec les deux méthodes est moins bonne que la répétition des PEAA. En effet, les neuropathies auditives échapperont au premier filtre des OEA.

ANNEXE 4 : LE DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE – EXPERIENCES ETRANGERES

▪ Allemagne

30% des nouveaux-nés sont dépistés et parmi les nouveaux-nés retenus, 50% ont eu un examen audiolologique avant l'âge de 3 mois, pour 100% de ceux pour lesquels une surdité bilatérale profonde a été diagnostiquée, une intervention est prévue avant l'âge de 6 mois.

▪ Italie

30% des nouveaux-nés sont dépistés et parmi ceux-ci 50% sont dépistés avant 1 mois (pour moitié avant et après la sortie de la maternité). Parmi les nouveaux-nés dépistés, 95% ont un examen audiolologique (dont 25% avant l'âge de 3 mois). Pour 100% des enfants chez lesquels une surdité bilatérale profonde a été diagnostiquée, une intervention est prévue avant l'âge de 6 mois.

▪ Pays-Bas

80% des nouveaux-nés sont testés avant l'âge de 1 mois, puis examen audiolologique avant l'âge de 3 mois si nécessaire suivi d'une intervention dans 95% des cas où une surdité bilatérale précoce a été reconnue.

▪ Royaume-Uni

Newborn Hearing Screening programme a été mis en place en 2003 dans le but de tester tous les nouveau-nés. Actuellement, environ 50% des nouveau-nés sont testés. Parmi ceux-ci, 65% le sont avant la sortie de la maternité, 25% après mais avant 1 mois. Sur les nouveau-nés testés, 80% ont un examen audiolologique.

▪ Etats-Unis

90% des nouveau-nés sont testés dans plus des 2/3 des Etats, aussi bien dans les Etats qui se sont dotés de lois dans ce sens que dans les autres.

Sources

- Rapport de la HAS : Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale, 2007

<http://www.has-sante.fr>

- Livre blanc : les sourds ont la parole, édité par l'ACFOS (Action connaissance formation pour la surdité), 2006

- International Working group on childhood hearing. – 2004 IGCH EHDI Survey (updated june 07)

<http://childhearinggroup.isib.cnr.it/surveys.html>