

Avis sur l'implant cochléaire chez l'enfant sourd pré-lingual. Rapport.

N° 44 - 1 décembre 1994

Sommaire

[Avis](#)

[Rapport](#)

Avis

Le Comité Consultatif National d'Ethique (CCNE) a été saisi d'une demande d'avis, par une vingtaine de personnes (parents d'enfants sourds, représentants d'associations de sourds, spécialistes de la surdité et du langage) qui s'inquiètent de l'extension récente de la technique de l'implant cochléaire aux enfants sourds pré-linguaux profonds, i.e. sans restes auditifs susceptibles d'être utilisables au moyen d'une prothèse acoustique classique. Cette technique, dont l'usage a débuté chez les sourds adultes il y a une vingtaine d'années, est destinée à pallier la destruction totale des cellules sensorielles de l'oreille interne. Elle consiste à introduire dans la cochlée plusieurs électrodes de stimulation, réparties le long d'un tube souple et isolant. Ces électrodes activent les fibres du nerf acoustique par des impulsions électriques dont les caractéristiques sont déterminées par celles des signaux acoustiques ; les structures nerveuses centrales reçoivent ainsi des informations d'origine acoustique.

Les problèmes d'éthique posés par le recours à cette prothèse sont beaucoup plus complexes chez les jeunes enfants profondément sourds, (surdité congénitale et surdité apparaissant avant l'acquisition du langage) que chez des personnes devenues sourdes après avoir appris à parler (sourds post-linguaux) qui sont presque toujours des adultes.

- Les adultes sourds profonds post-linguaux peuvent eux-mêmes prendre la décision d'être implantés et, dans leur cas, un recul suffisamment long a permis d'apprécier l'efficacité de cette prothèse. Dans l'ensemble, les résultats sont plutôt bons puisqu'une communication orale satisfaisante est assez souvent rétablie. Les traces laissées dans les structures nerveuses centrales impliquées dans l'apprentissage et l'exercice prolongé de la communication orale jouent vraisemblablement un rôle favorable dans cette restauration.

- Dans le cas des enfants sourds pré-linguaux, il en va autrement, d'abord parce que la décision d'implantation est prise par des parents souvent profondément troublés par la surdité de leur enfant, ensuite parce que le recul dont on dispose pour apprécier l'efficacité des implants est insuffisant, au maximum quatre ans, moins le plus souvent. On ne sait pas encore comment les structures nerveuses centrales, qui jusqu'alors n'ont reçu que peu, ou peut-être même pas, d'informations acoustiques, traiteront les informations fournies par la prothèse qui ne sont tout de même pas identiques aux informations physiologiques.

- Permettront-elles à tous les enfants dont un examen approfondi aura montré qu'ils pourraient bénéficier d'un implant, d'acquérir - après des années d'apprentissage exigeant beaucoup d'efforts - une communication orale satisfaisante?

- Conduiront-elles seulement à des activités sensori-motrices comparativement beaucoup plus simples, telles que perception de bruits et capacité d'y réagir, facilitation de la lecture labiale, compréhension et émission d'un certain nombre de mots?

Le CCNE estime qu'aussi longtemps que les conditions actuelles de grande incertitude persisteront - sans doute plusieurs années - tout doit être fait pour ne pas compromettre le développement cognitif de ces enfants. C'est pourquoi - s'appuyant aussi sur l'observation

de certains spécialistes selon lesquels l'apprentissage du français oral est plus efficace lorsqu'il est précédé par une expérience linguistique réussie, celle de la langue des signes - il recommande d'assurer le développement psychique et social de ces enfants en associant l'apprentissage de la langue des signes, dont l'efficacité dans ce domaine est connue, aux implants cochléaires.

Cette façon de procéder aurait le double avantage de permettre aux enfants de commencer à communiquer avec leur entourage dès l'âge d'un an (âge auquel l'apprentissage des signes peut débuter), bien avant qu'ils puissent tirer bénéfice d'une implantation et, en cas d'échec, de disposer d'un mode de communication permettant d'assurer leur développement cognitif et leur équilibre psycho-affectif. En revanche, se limiter systématiquement au seul apprentissage de la langue des signes ne paraît pas souhaitable au CCNE car on priverait les enfants de la possibilité d'apprendre la langue orale. Cette possibilité ne peut, en aucune manière, être exclue aujourd'hui, surtout si des conditions optimales d'apprentissage de la langue orale sont réunies après l'implantation.

Le CCNE fait sienne la recommandation de l'ANDEM (Agence Nationale pour le Développement de l'Evaluation Médicale, chargée par le Ministre délégué à la Santé de recenser les résultats et les complications éventuelles des implantations chez les enfants sourds pré-linguaux) d'informer, par écrit, les parents. Cette information doit porter sur le principe de fonctionnement de l'implant, sur ses complications éventuelles et sur les bénéfices attendus. Les parents doivent être avertis du fait que l'on ne dispose pas encore de données objectives sur le développement de la langue orale, ni sur l'équilibre psycho-affectif et l'intégration sociale des enfants implantés dans le milieu entendant. D'ailleurs, à la suite de ce rapport, le Ministère a déjà chargé le CTNERH (Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicapés) d'élaborer, d'ici quelques mois, une méthode d'évaluation de ces différentes composantes et de fournir, dans un délai de cinq ans, un rapport sur la condition des enfants ayant reçu un implant. Il faut aussi que l'on explique aux parents les différences entre acquisition de capacités auditives et acquisition du langage.

Le CCNE a pris connaissance du document détaillé destiné à l'information des sourds et/ou à leurs familles que vient de préparer le CEDIT (Comité d'Evaluation de la Diffusion des Innovations Techniques). Il lui paraît indispensable de compléter cette information en mettant au courant les parents d'enfants sourds de l'existence de la langue des signes ainsi que de l'aide que peuvent leur apporter les associations de sourds.

Le CCNE ne juge pas opportun, dans les conditions actuelles, de soumettre la mise en place d'implants cochléaires, chez des enfants sourds pré-linguaux, à l'approbation préalable de CCPPRB (Comités Consultatifs de Protection des Personnes dans la Recherche Biomédicale) étant donné que des études sur l'efficacité de cette intervention ont déjà été demandées par le Ministère de la Santé à l'ANDEM et au CTNERH. Il n'en demeure pas moins qu'un certain contrôle de la pratique de cette méthode devrait être envisagé, ne serait-ce qu'à cause de la nécessité d'associer des compétences nombreuses et diverses, rarement rassemblées en dehors du milieu hospitalier.

Le CCNE estime que le problème global de la communication avec des enfants sourds pré-linguaux mérite en lui-même une étude multidisciplinaire faisant appel à la participation de toutes les catégories de personnes concernées par la surdité (professionnels du langage, chirurgiens ORL, psychologues de l'enfant, parents de sourds, représentants d'associations de sourds) qui préciserait, en particulier, la place et l'efficacité de l'implant par rapport aux autres techniques de communication. Cette étude pourrait être décidée par les ministères chargés de la Santé et de la Recherche.

Enfin, le CCNE met en garde contre les présentations erronées de cette technique qui font croire aux parents que l'implant cochléaire fera rapidement entendre et parler les enfants. Une information objective du grand public sur les implants cochléaires ainsi que sur la langue des signes serait très utile.

Rapport

L'implantation dans la cochlée d'électrodes destinées à stimuler directement des fibres nerveuses du nerf acoustique, chez des sourds dont toutes les cellules sensorielles de l'oreille interne sont détruites, est pratiquée depuis environ vingt ans chez les sourds adultes. Grâce à des dispositifs électroniques de plus en plus perfectionnés, diverses informations sont extraites de la voix humaine et transférées, dans la plupart des cas, en plusieurs points de la cochlée (de dix à vingt environ). De là, après activation électrique de plusieurs contingents distincts de fibres nerveuses, elles atteindront les aires corticales auditives. Ces prothèses ont donné des résultats assez satisfaisants dans le domaine de la communication orale chez des personnes qui avaient appris à parler avant de devenir sourdes. Ils ont incité certains chirurgiens ORL à pratiquer ces implants chez des enfants profondément sourds, i.e sans restes auditifs susceptibles d'être utilisables au moyen de prothèse acoustique classique. Il s'agit d'enfants congénitalement sourds ou d'enfants dont la surdité s'est développée dans les premières années de la vie, avant qu'ils aient appris à parler.

I

C'est l'extension des indications des implants aux enfants sourds pré-linguaux(2) qui a entraîné de vives réactions d'opposition à la technique de l'implantation dans certains milieux de sourds. Elles sont à l'origine du document adressé par le Dr. J. Dagon, médecin audiophonologiste à l'Hôpital de Melun et chercheur en Sciences sociales, au Président du CCNE et intitulé "Saisine du CCNE à propos des conditions dans lesquelles peut être appliquée l'implantation cochléaire des jeunes enfants sourds - en particulier l'intérêt de l'application éventuelle de la Loi Huriet".

Ce document a été rédigé par le Dr. J. Dagon à l'issue d'une réflexion collective menée par un groupe d'une vingtaine de personnes composé de parents d'enfants sourds, de représentants de diverses fédérations et associations de sourds dont celle des "Sourds en colère", de spécialistes du langage (linguistes, orthophonistes, psychiatres, psychologues, sociologues, professeurs de langue des signes), d'un avocat et d'une comédienne sourde bien connue du grand public. Il comprend deux parties: dans la première, la question de savoir si les résultats obtenus chez des adultes devenus sourds peuvent être transposés à des enfants sourds pré-linguaux est débattue; dans la seconde plusieurs griefs et suggestions sont soumis à l'attention du CCNE.

Cet effort remarquable de présentation et l'émotion considérable de certains sourds - elle s'est d'ailleurs manifestée au cours des dernières Journées Nationales du CCNE(3) - ont conduit à proposer au Dr. J. Dagon de venir exposer en personne devant la Section technique du CCNE les différents problèmes que posent les implants chez les enfants sourds pré-linguaux.

Après cette réunion, les rapporteurs chargés d'étudier cette question (MM. Y. Laporte, J. Michaud et J. Seylaz) ont complété leur information en :

- consultant plusieurs spécialistes (chirurgiens otorhinolaryngologistes, orthophonistes, représentants d'associations de sourds, neuro-physiologistes),
- assistant à une réunion d'un groupe très comparable à celui qui est à l'origine de la saisine du CCNE dont l'objet était d'étudier le rapport intitulé "L'implant cochléaire chez l'enfant sourd pré-lingual"(1) publié en Septembre 1994 par l'ANDEM (Agence Nationale pour le Développement de l'Evaluation Médicale)(4), la communication entre certains participants étant assurée par une interprète langue des signes - langue orale,
- prenant connaissance de deux documents récemment publiés: le rapport de l'ANDEM mentionné ci-dessus, dans lequel les résultats et les complications éventuelles des implantations chez l'enfant sourd pré-lingual, pratiquées par les équipes françaises et

étrangères, ont été recensés et un document intitulé "Réhabilitation des surdités profondes par l'implant cochléaire multiélectrodes" explicitement destiné à l'information de patients sourds profonds et/ou à leurs familles, qu'un groupe de chirurgiens pratiquant ces implantations a préparé dans le cadre du CEDIT (Comité d'Evaluation de la Diffusion des Innovations Techniques).

II

Cette partie du rapport est consacrée à l'étude des différents points de la saisine, dans l'ordre où ils ont été présentés, et aux commentaires et réponses qu'ils ont suscités.

1. L'absence "d'enquête publique" sur la place de l'implant dans la médecine de l'enfant

Il paraît indispensable au CCNE qu'une telle enquête soit faite si par "enquête publique" on entend une étude à laquelle participeraient toutes les catégories de personnes concernées par la surdité profonde (professionnels du langage, parents de sourds, représentants d'associations de sourds, chirurgiens ORL assistés de leur équipe de spécialistes de l'audition).

L'ANDEM n'a pas abordé cette question dans son rapport car sa mission était de recenser les résultats et les inconvénients de l'implantation chez des enfants pré-linguaux et n'incluait pas l'étape préalable, c'est-à-dire celle du choix de modes de communication à développer chez ces enfants. Toutefois, l'ANDEM estime aussi que cette question mérite d'être abordée objectivement.

Une telle étude pourrait être décidée par les ministères chargés de la Santé et de la Recherche.

2. L'objectif de l'implant

Il faut que les parents sachent, ce qui n'a pas toujours été le cas, que si l'implant peut donner rapidement à l'enfant la perception de certains bruits lui permettant d'avoir des réactions utiles, l'on ne sait pas encore si, même après des années d'apprentissage, il conduira à une communication orale satisfaisante ou seulement à la facilitation de la lecture labiale, à la compréhension et à l'émission d'un certain nombre de mots. L'augmentation de capacités auditives et l'acquisition du langage doivent être clairement distinguées.

3. La remise en cause des acquis éducatifs

Selon de nombreux spécialistes, l'apprentissage du français oral est plus efficace s'il est précédé par une expérience linguistique antérieure réussie (langue des signes). Les auteurs de la saisine estiment que ces acquis éducatifs ne doivent pas être oubliés, ce qui les conduit à se demander s'il ne serait pas indiqué de faire d'abord apprendre la langue des signes à des enfants qui vont être implantés.

Cette proposition nous paraît devoir être sérieusement prise en considération. En effet, d'une part on a la certitude que l'acquisition de la langue des signes (dont l'apprentissage peut commencer dès un an) va rompre l'isolement de l'enfant sourd pré-lingual et permettre son développement psychique et social et, d'autre part, le recul dont on dispose aujourd'hui (4 ans au maximum, moins le plus souvent) pour apprécier l'efficacité des implants ne garantit pas que les bénéficiaires de l'implant incluront l'acquisition d'un langage oral suffisamment proche du langage normal pour être capable de contribuer efficacement au développement cognitif de l'enfant.

Il serait très hasardeux de faire des prévisions dans ce domaine car, malgré le perfectionnement constant des informations offertes aux fibres nerveuses acoustiques - leur nombre est d'ailleurs souvent réduit - on sera toujours assez loin de leurs modes d'activation dans les conditions physiologiques. Ce que l'on espère en fait, c'est que la plasticité du système nerveux, surtout chez le sujet jeune, est telle que les informations

fournies sur la parole des autres aux structures centrales de l'audition par l'intermédiaire des implants - même différentes des informations physiologiques - leur permettront d'apprendre à parler.

Plusieurs chirurgiens ORL implantateurs et plusieurs biologistes, interrogés sur la faisabilité et l'opportunité d'associer la langue des signes aux implants cochléaires, ont réagi favorablement à cette suggestion.

4. L'absence d'évaluation indépendante et pluridisciplinaire

5. Les difficultés d'indication et de diagnostic

Un document récent (1994) préparé par le CEDIT (Comité d'Evaluation de la Diffusion des Innovations Techniques) "La réhabilitation des surdités profondes par l'implant cochléaire multiélectrodes" dont est extrait le passage suivant:

"Au terme du bilan pré-opératoire ont été évalués les critères audiométriques, audioprothétiques, orthophoniques, psychologiques puis le bilan radiographique et le test de stimulation. Une véritable réunion multidisciplinaire, dans laquelle interviennent de nombreux spécialistes impliqués dans la surdité de l'enfant : chirurgien ORL, audiophonologiste, orthophoniste, audioprothésiste, psychologue, radiologue, va permettre de prendre la décision d'implantation, l'avis de l'équipe éducative qui prend en charge habituellement l'enfant est très important dans cette décision et de même dans le suivi post-implant" nous paraît montrer que ces éléments sont pris en compte, ce qui nous a été confirmé par plusieurs chirurgiens ORL.

6. Application de la loi Huriet

L'application de cette loi a été demandée aussi bien dans la saisine que dans le tract remis au CCNE par des "Sourds en colère" en faisant valoir qu'étendre aux enfants sourds pré-linguaux une technique qui a donné des résultats assez satisfaisants chez des sourds post-linguaux ne peut être considéré comme une thérapeutique mais comme une expérimentation puisque l'on ignore si cette technique permettra à l'enfant d'acquérir un véritable langage. Aux yeux de ces personnes, l'obligation de soumettre cette intervention à des CCPPRB (Comités Consultatifs de Protection des Personnes dans la Recherche Biomédicale) aurait l'avantage de faire examiner ces projets d'implantation par un comité qui, à cause de sa composition pluridisciplinaire, serait plus sensible aux dimensions sociales et psychologiques de la surdité. Les parents, dont la décision serait mieux éclairée grâce à cette façon de procéder, prendraient plus facilement conscience que l'implant n'est pas "une solution miracle réparatrice".

Les chirurgiens ORL estiment qu'en ce qui concerne les effets à terme des implants chez l'enfant pré-lingual, l'on est dans une phase d'évaluation. Ils s'accordent sur la nécessité d'informer aussi complètement que possible les parents et font remarquer que l'indication d'implantation est prise conjointement par plusieurs spécialistes de compétences complémentaires avant d'être proposée aux parents.

Il faut aussi noter que la pratique de l'implant chez l'enfant sourd pré-lingual est admise par le Ministère de la Santé puisqu'il a demandé à l'ANDEM un rapport sur les résultats de cette intervention et qu'il vient de confier au CTNERH (Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicapés) la double mission d'évaluation mentionnée ci-dessus. Aussi, on voit mal comment la proposition de soumettre aujourd'hui cette intervention à l'autorisation préalable d'un CCPPRB pourrait être acceptée. Une telle démarche aurait certainement été utile il y a vingt ans quand les premières interventions ont été pratiquées chez des sourds profonds adultes. D'ailleurs, si une prothèse d'un principe différent était un jour proposée, il conviendrait de soumettre cette nouvelle méthode à l'approbation préalable d'un CCPPRB. Il n'en demeure pas moins qu'un certain contrôle de la pratique de cette méthode devrait être envisagé.

III

L'étude des questions posées par la saisine au CCNE et les diverses informations relativement récentes dont on dispose sur l'implant cochléaire chez des enfants pré-linguaux grâce en particulier au rapport de l'ANDEM, conduisent à plusieurs constatations :

- on ne sait pas, à cause du faible recul dont on dispose, et sans doute on ne saura pas avant quelques années (voir rapport demandé au CTNERH), si les implants permettront de donner aux enfants une communication orale satisfaisante capable d'assurer leur développement cognitif. En n'ayant recours qu'à l'implant et à l'apprentissage de la langue orale, on court le risque de compromettre sérieusement le développement cognitif de nombreux enfants.

- en revanche, on sait que le recours à l'information par voie visuelle et à l'apprentissage de la langue des signes, qui peut débuter dès l'âge d'un an, permet de rompre l'isolement des enfants sourds profonds et assure leur développement psychologique et social.

- de plus, des experts estiment que l'apprentissage du français oral est plus efficace lorsqu'il est précédé par une expérience linguistique antérieure réussie (langue des signes).

Ces constatations conduisent le CCNE à proposer - aussi longtemps que la grande incertitude sur l'efficacité des implants persistera - d'associer l'apprentissage de la langue des signes à l'implantation cochléaire. Cette façon de procéder aurait le double avantage de permettre à l'enfant de communiquer avec son entourage dès l'âge d'un an (âge auquel peut commencer l'apprentissage des signes), bien avant qu'il puisse tirer bénéfice d'une implantation et, en cas d'échec, de disposer d'un moyen de communication susceptible d'assurer son développement cognitif et son équilibre psycho-affectif. En revanche, se limiter systématiquement au seul apprentissage de la langue des signes ne paraît pas souhaitable car on priverait les enfants de la possibilité d'apprendre à parler, nullement exclue aujourd'hui, surtout si, après l'implantation, des conditions optimales d'apprentissage de la langue orale sont réunies.

Le CCNE fait sienne la recommandation de l'ANDEM (Agence Nationale pour le Développement de l'Evaluation Médicale, chargée par le Ministre délégué à la Santé de recenser les résultats et les complications éventuelles des implantations chez les enfants sourds pré-linguaux) d'informer, par écrit, les parents. Cette information doit porter sur le principe de fonctionnement de l'implant, sur ses complications éventuelles et sur les bénéfices attendus. Les parents doivent être avertis du fait que l'on ne dispose pas encore de données objectives sur le développement de la langue orale, ni sur l'équilibre psycho-affectif et l'intégration sociale des enfants implantés dans le milieu entendant. D'ailleurs, à la suite de ce rapport, le Ministère a déjà chargé le CTNERH (Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicapés) d'élaborer, d'ici quelques mois, une méthode d'évaluation de ces différentes composantes et de fournir, dans un délai de cinq ans, un rapport sur la condition des enfants ayant reçu un implant. Il faut aussi que l'on explique aux parents les différences entre acquisition de capacités auditives et acquisition du langage.

Le CCNE a pris connaissance du document détaillé, récemment préparé par le CEDIT (Comité d'Evaluation de la Diffusion des Innovations Techniques) destiné à l'information des sourds et/ou à leurs familles. Il lui paraît nécessaire de compléter l'information des parents d'enfants sourds en portant à leur connaissance l'existence de la langue des signes et de celle d'associations de sourds susceptibles de les aider efficacement.

Le CCNE ne juge pas opportun, dans les conditions actuelles de soumettre la mise en place d'implants cochléaires chez des enfants sourds pré-linguaux à l'approbation préalable de CCPPRB, étant donné que des études sur l'efficacité de cette intervention ont déjà été demandées par le Ministère de la Santé, à l'ANDEM et au CTNERH. Il n'en demeure pas moins qu'un certain contrôle de la pratique de cette méthode devrait être envisagé, ne

serait-ce qu'à cause de la nécessité d'associer des compétences nombreuses et diverses, rarement rassemblées en dehors du milieu hospitalier.

Le CCNE estime que le problème global de la communication avec des enfants sourds pré-linguaux mérite en lui-même une étude multidisciplinaire faisant appel à la participation de toutes les catégories des personnes concernées par la surdité (professionnels du langage, psychologues de l'enfant, parents de sourds, représentants d'associations de sourds, chirurgiens ORL et les spécialistes de l'audition avec qui ils collaborent) et qui pourrait, en particulier, préciser la place et la valeur de l'implant par rapport aux autres techniques de communication. Cette étude pourrait être décidée par les ministères chargés de la Santé et de la Recherche.

Enfin, le CCNE met en garde contre les présentations erronées de cette technique qui font croire aux parents que l'implant cochléaire fera rapidement entendre et parler leurs enfants. Une information objective du grand public sur les implants cochléaires ainsi que sur la langue des signes serait très utile.

Notes

1. Pré-lingual, i.e. avant d'avoir appris à parler.

2. On estime à environ 150 le nombre d'enfants chez qui, en France, cette implantation pourrait être faite, chaque année.

3. Les Sourds, avec un S majuscule, sont ceux qui utilisent la langue des signes pour communiquer entre eux ou avec des entendants qui ont appris la langue des signes. Leur nombre, en France, est estimé à 50-60 000, celui des personnes entendantes qui ont appris à "signer" pour raisons familiales ou professionnelles à 100-150 000.

Les Sourds sont très attachés à leur communauté qui s'est constituée en réaction au rejet social, en particulier scolaire, dont elle a souffert jusqu'à une date récente. Les Sourds voient dans l'implantation des enfants sourds une nouvelle menace pour "l'identité sourde" (voir J. Dagrón et B. Ascal : Implant cochléaire et problèmes éthiques, Presse d'Aujourd'hui, 1994) contre laquelle ils se sont organisés en fondant, en 1993, l'association des "Sourds en colère". Cette association a fait parvenir au CCNE un tract intitulé "Que pensez-vous de l'implantation cochléaire d'enfants sourds ?".

4. Ce rapport préparé à la demande du Ministère de la Santé a, dès maintenant, conduit ce dernier à confier à une autre agence, le CTNERH (Centre technique National d'Etudes et de Recherches des Handicapés) la double mission d'élaborer avant six mois une méthodologie pour étudier l'intégration familiale scolaire et sociale et l'équilibre psycho-affectif des enfants implantés et de présenter dans un délai de cinq ans un rapport sur cette intégration.