

Suivi neurolinguistique et cognitif chez un enfant implanté cochléaire ayant présenté une foetopathie à cytomégalovirus au cours de la période néonatale

Marie-Thérèse Le Normand, M. Senpere, V. Médina, J. Sanchez

Résumé

L'objectif de cette étude est de suivre l'acquisition du langage oral et écrit et d'explorer le développement cognitif d'un enfant implanté cochléaire à l'âge de 4 ans 10 mois qui a présenté une foetopathie à CMV au cours de la période néonatale. Les données de son suivi du langage oral ont été recueillies à 6, 12, 18, 24, 36, 48, 60, 72 et 84 mois post-implant et celles de son langage écrit à 72 mois et 84 mois post-implant. L'examen cognitif a été passé à 72 mois post-implant. Ces données ont été comparées à des valeurs normatives d'enfants entendants en prenant en compte l'âge d'expérience auditive pour le langage oral et l'âge de la scolarité pour le langage écrit. Les résultats montrent que le développement de la parole et du langage oral de l'enfant progresse graduellement à tous les âges. Des déficits prosodiques et grammaticaux persistent cependant à 72 mois et 84 mois post-implant alors que le développement cognitif, l'apprentissage de la lecture et d'orthographe reste dans les variations normales du développement des enfants entendants. Cette dissociation langage oral/langage écrit, cognition et langage sera discutée pour comprendre les spécificités ou non de l'implant cochléaire pédiatrique avec ou sans trouble associé.

Mots clés : apprentissage du langage oral et écrit, lecture, orthographe, développement cognitif, cytomégalovirus, implant cochléaire pédiatrique

Follow up of neurolinguistic and cognitive development in a cochlear implanted child with cytomegalovirus (CMV) fetopathy

Abstract

The purpose of this study was to follow longitudinally the oral and written language skills of a child with a medical history of CMV fetopathy who received a cochlear implant at the age of 4 years and 10 months. The follow-up study was conducted to determine whether the child's oral language, as well as his reading and spelling skills, followed a similar or different course of maturation. The subject was followed at 6, 12, 18, 24, 36, 48, 60, 72, and 84 months post-implantation for oral language and at 72 months and 84 months post-implantation for reading and spelling skills. The data obtained from this follow-up study were compared with a normative sample of children, taking into account auditory age for oral language and academic age for reading and spelling. Results showed that the acquisition of spoken language improves over time. Prosodic and grammatical deficits persist at 72 and 84 months post-implantation, whereas cognitive, reading and writing performances are quite similar to those of hearing children in their development over time. This discrepancy between oral language/reading and spelling skills, cognitive/language skills will be discussed in order to better understand the specific impact of Pediatric Cochlear Implant in the presence or absence of associated impairment.

Key Words : language acquisition, reading skills, spelling skills, cognitive development, cytomegalovirus, pediatric cochlear implant

Marie-Thérèse LE NORMAND¹
M. SENPERE²
V. MÉDINA²
J. SANCHEZ²

1 Institut National de la Santé et de la
Recherche Médicale - Paris

2 Centre Technique National d'Etudes et de
Recherches sur les Handicaps et les
Inadaptations

75000 Paris

Courriel : lenormand@rdebre.inserm.fr

De puis un peu plus d'une quinzaine d'années, les effets des facteurs étiologiques sur l'apprentissage du langage oral et écrit et le développement cognitif de l'enfant implanté cochléaire préoccupent médecins ORL, médecins phoniatres, psychologues, orthophonistes et linguistes pour des raisons à la fois théoriques et cliniques.

Raisons théoriques, car développement du langage d'une part, développement cognitif et scolaire d'autre part interagissent et jouent un rôle capital dans le devenir de l'enfant. Il existe plusieurs points de vue relatifs aux conséquences d'une privation sensorielle sur le développement cognitif et celui du langage oral et écrit : d'une part une réorganisation fonctionnelle du cerveau considérée comme suffisamment flexible entraînerait une bonne récupération des retards neurolinguistiques ; d'autre part des troubles subtils persisteraient à long terme. Or l'implantation cochléaire pédiatrique offre un moyen de vérifier *in vivo* cette hypothèse de plasticité cérébrale pour le langage et la cognition. C'est pour cette raison que beaucoup d'études cherchent à comparer le langage oral des enfants entendants à celui des enfants implantés cochléaires afin de déterminer les similarités et les différences en fonction de l'âge d'expérience auditive, l'âge chronologique ou encore l'âge de la scolarité.

Raisons cliniques, car il s'agit de comprendre les retards et les mécanismes d'asynchronies et de récupération chez ces enfants implantés cochléaires afin de prévoir les interventions et les modes de rééducation spécialisés.

♦ Séquelles à long terme des foetopathies à Cytomegalovirus

Plusieurs types de séquelles sont rapportés dans la littérature médicale comme étant le plus souvent associés chez un même enfant. On peut distinguer

les séquelles neurologiques et les séquelles sensorielles (auditives et visuelles). Les séquelles neurologiques aboutissent très souvent à un déficit cognitif global (Noyola et coll 2000, 2001), une épilepsie (Boppana et coll, 1997), un déficit moteur à type de paralysie, une hémiparésie, ou une dyskinésie (Ramsay et coll, 1991). Les séquelles auditives observées chez les enfants sont essentiellement représentées par la perte auditive neurosensorielle (Ahlfors et coll, 1999, Dahle et coll, 2000). Il existe différentes formes comme la perte auditive progressive et la perte auditive fluctuante (alternance d'épisodes d'amélioration et d'aggravation de l'audition). Ce déficit auditif peut être unilatéral ou bilatéral, léger ou conduisant à une surdité. Les séquelles visuelles observées sont principalement la chorioretinite, la rétinopathie pigmentaire, le strabisme, et le nystagmus (Coats et coll, 2000).

Concernant la part de la surdité infantile attribuable au CMV, Barbi et coll. (2003) ont réalisé une étude sur un échantillon de 130 enfants parmi 210 enfants sourds pour lesquels le résultat du dépistage systématique du CMV néonatal était disponible. Ils ont estimé que le CMV était la cause du déficit auditif pour 10 % des enfants dont un déficit auditif avait été diagnostiqué dans les 2 mois après la naissance, et pour 34,2 % des enfants dont la surdité avait été diagnostiquée dans la petite enfance. Il apparaît donc important de noter que la surdité peut apparaître tardivement et que la fréquence de cette affection est souvent sous-diagnostiquée dans les études ne bénéficiant pas d'un suivi prospectif suffisamment long, (Ramirez & Nikolopoulos, 2004 ; Lee et coll, 2005).

◆ **Implantation cochléaire pédiatrique et langage oral et écrit**

Il a été souvent constaté que les enfants implantés cochléaires présentaient lors des premières années d'enseignement primaire, des retards de langage ainsi que des problèmes d'acquisition de la lecture et de l'écriture (Spencer et coll, 2003 ; Geers, 2004). Une des questions importantes dans ce domaine est celle de savoir si ces retards de la compréhension et de la production de la parole pour le langage oral seront compensés. Pour pouvoir y répondre, il devient de plus en plus nécessaire de se référer à des suivis longitudinaux qui prennent en compte à la fois la dynamique du développement de l'enfant mais aussi l'accès et la mise en place des traitements langagiers afin de reconstituer les trajectoires de développements typiques et atypiques que peuvent traverser ces enfants. L'enfant sourd implanté peut présenter un profil de langage atypique caractérisé par certains déficits dans les mécanismes analytiques du traitement du langage, particulièrement au niveau infra-lexical (composante phonologique et prosodique) qui a des implications au niveau du lexique dans ses

composantes morphologiques et grammaticales (Ertmer et coll, 2003 ; Szagun, 2000, 2004 ; Leybaert et coll, 2005, Le Normand, 2004, 2005). Les perturbations de ces unités de traitement linguistique qui se mettent en place si rapidement chez le jeune enfant au cours de sa deuxième année évoluent en fonction des capacités de réorganisation fonctionnelle et neurodéveloppementales. C'est dans cette perspective longitudinale et comparative que nous avons mené un suivi neurolinguistique et un examen cognitif pratiqué à 72 mois post-implant chez un enfant ayant présenté une foetopathie à CMV en période néonatale.

◆ Suivi neurolinguistique et examen cognitif pratiqué à 72 mois post-implant chez un enfant ayant présenté une foetopathie à CMV en période néonatale

Histoire Médicale

L'enfant a présenté une pathologie à CMV en période néonatale à expression essentiellement hépatique (ictère précoce). Le suivi a montré une régression complète de cette hépatite. Il n'y avait pas d'atteinte oculaire. Les parents ont été alertés vers huit mois sur son audition et le diagnostic de déficience auditive profonde a été posé par PEA. L'éducation précoce a débuté au CAM-SPS à l'âge de 11 mois. Un essai d'appareillage adapté à l'âge de 15 mois pendant une période de trois ans n'a pas apporté de gains prothétiques suffisants. La pose d'un implant cochléaire a donc été décidée par l'équipe du service ORL à l'hôpital Trousseau (Pr Garabédian & Dr Loundon) quand l'enfant avait 4 ans 10 mois. L'imagerie cérébrale a montré quelques images d'hypersignal diffuses de la substance blanche sans localisation particulière. Il n'y a chez cet enfant ni atteinte neurologique, ni atteinte vestibulaire.

Résultats

L'enfant a passé une série d'examens du langage oral et écrit à intervalles réguliers. Les données longitudinales ont été recueillies par les orthophonistes de l'hôpital Trousseau puis traitées dans le cadre d'un programme de recherche du Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI) sur le suivi à long terme des enfants implantés cochléaires pédiatriques (Sanchez et coll, 2006).

Evaluation de la production du langage oral

Production des consonnes à 6, 12, 18 mois post-implant

L'évaluation du paradigme des consonnes a été le résultat d'un consensus inter juges suite à la transcription indépendante de trois orthophonistes formées

et entraînées. Elles ont écouté les fichiers sons de l'enfant jusqu'à obtenir un coefficient de fiabilité inter juges atteignant 90% d'accord. Cette procédure fut appliquée au contenu de toutes les séances de jeu symbolique qui se sont déroulées à 6, 12, 18 mois post-implant. Ainsi, à chaque bilan de parole correspond un fichier de sons de parole numérisée. La transcription respecte les particularités phonologiques du discours de l'enfant par utilisation de l'alphabet phonétique international dans les cas de productions très déformées. A ces échantillons de langage sont ensuite appliquées des analyses phonétiques constituant pour cette étude la liste des consonnes dans la syllabe CV.

Le tableau 1 illustre le nombre d'occurrences du système de production des consonnes utilisées par l'enfant à 6 mois, 12 mois et 18 mois post-implant dans la situation de jeu symbolique. Le paradigme des consonnes dans la syllabe CV se met en place progressivement à 18 mois post-implant en particulier les occlusives /d/ /g/ /k/ et les fricatives /z/ /j/. Les sons /gn/ et /ill/ ne sont pas encore acquis.

Tableau 1

Consonnes	Mode d'articulation	Point d'articulation	Trait de sonorité	Trait de nasalisation	présente dans la syllabe en place		
					6m	12m	18m
/p/	occlusive	labiale	sourde	orale	10	25	88
/b/	occlusive	labiale	sonore	orale	1	7	10
/t/	occlusive	alvéolaire	sourde	orale	3	12	17
/d/	occlusive	alvéolaire	sonore	orale	0	0	2
/k/	occlusive	palatale	sourde	orale	0	0	8
/g/	occlusive	palatale	sonore	orale	0	0	5
/f/	fricative	labiodentale	sourde	orale	1	3	9
/v/	fricative	labiodentale	sonore	orale	3	3	15
/s/	fricative	alvéolaire	sourde	orale	0	7	18
/z/	fricative	alvéolaire	sonore	orale	0	0	3
/ch/	fricative	prépalatale	sourde	orale	15	21	22
/j/	fricative	prépalatale	sonore	orale	0	0	9
/m/	occlusive	labiale	sonore	nasale	7	23	44
/n/	occlusive	alvéolaire	sonore	nasale	0	0	14
/gn/	occlusive	palatale	sonore	nasale	0	0	0
/l/	latérale	alvéolaire	sonore	orale	7	3	22
/r/	fricative	uvulaire	sonore	orale	9	7	16
/ill/	continue non fricative	palatale	sonore	orale	0	0	0
/w/	continue non fricative	vélaire	sonore	orale	0	0	0

Production des catégories syntaxiques à 24, 36, 48 mois post-implant

Un moment crucial dans le développement de la morphosyntaxe chez l'enfant est l'organisation du lexique en catégories syntaxiques : le groupe nominal avec l'émergence des déterminants et des prépositions, l'accord du nom avec les marques de l'accord du genre et du pluriel, mais aussi le groupe verbal (auxiliaires, copules) avec l'émergence des pronoms, le développement des flexions du verbe (conjugaisons) et la subordination de l'énoncé avec les compléments (où, qui, que, quand, parce-que etc.). L'évaluation morphosyntaxique de l'enfant a porté sur l'évolution de la diversité et la richesse de types de mots grammaticaux différents produits de 24 à 84 mois post-implant telles qu'elles sont définies par le codage du CHILDES (Parisse & Le Normand, 1997, 1998, 2006). Le tableau 2 montre le nombre moyen des mots différents (les types) et des mots totaux (les tokens ou nombre d'occurrences) produits par le sujet de 24 mois à 48 mois post-implant.

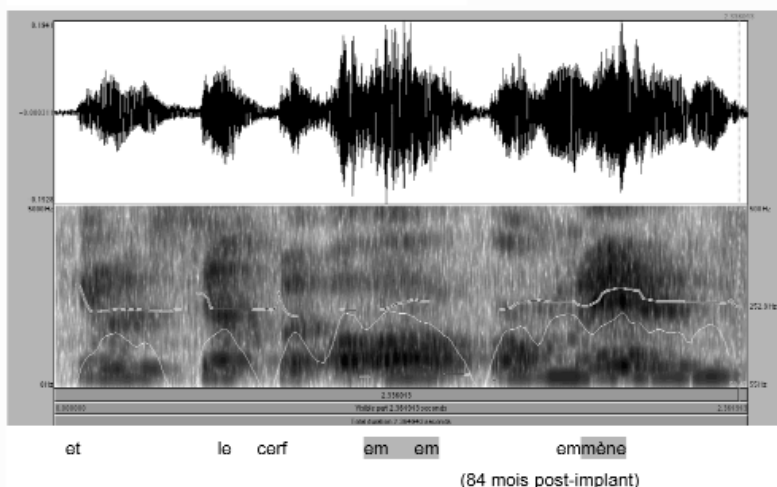
Tableau 2 : Moyenne des mots grammaticaux produits par 111 enfants entendants comparé à la note de l'enfant implanté cochléaire

Age réel des enfants entendants	24m n = 40	36m n = 40	48m n = 31	Age post-implant de l'enfant IC	24m	36m	48m
<i>conjonctions</i>	0/1	4/10	6/21	<i>conjonctions</i>	0	2/2	2/2
<i>déterminants</i>	2/6	7/45	8/50	<i>déterminants</i>	4/9	7/51	7/48
<i>dét:démonstratif</i>	0/	0/	1/1	<i>dét:démonstratif</i>	0	0	0
<i>dét:possessif</i>	0/	2/4	2/5	<i>dét:possessif</i>	0	2/2	2/2
<i>préposition</i>	0/	5/14	6/18	<i>préposition</i>	1	3/7	3/7
<i>prép:art</i>	0/1	2/3	2/4	<i>prép:art</i>	0	0	2/4
<i>pronom fort</i>	1/1	3/7	4/9	<i>pronom fort</i>	0	0	0
<i>pro:datif</i>	0/	1/2	1/2	<i>pro:datif</i>	0	0	0
<i>pro:démonstratif</i>	1/4	2/10	2/10	<i>pro:démonstratif</i>	0	0	0
<i>pro:interrogatif</i>	1/1	2/5	2/4	<i>pro:interrogatif</i>	0	0	1
<i>pronom:objet</i>	0/	1/3	1/3	<i>pronom:objet</i>	0	0	1
<i>pronom:réflexif</i>	0/	1/4	2/7	<i>pronom:réflexif</i>	0	0	0
<i>pro:relatif</i>	0/	1/2	1/2	<i>pro:relatif</i>	0	0	0
<i>pro:sujet</i>	1/4	6/42	6/51	<i>pro:sujet</i>	1/5	3/5	5/6
<i>pro:y</i>	0/	0/	1/1	<i>pro:y</i>	0	0	0
Total	6/18	37/151	45/189	Total	6/14	17/67	23/69

Si l'enfant implanté maîtrise lentement les mots grammaticaux et les compléments, des erreurs persistent dans les unités du traitement du nom et du verbe : en particulier l'accord du genre et du nombre des noms, la flexion du verbe ne sont pas encore correctement utilisés. Ces difficultés sont fréquemment associées au manque du mot ou à des mots inintelligibles parfois dysprosodiques où les perturbations du rythme de la parole prédominent. Il est à noter que ces perturbations de la

voix affectent aussi bien les phrases simples et complexes comme le montrent les deux exemples suivants recueillis à 84 mois post-implant (figure 1a et 1b).

Figure 1a exemple : et le cerf emmène (le garçon)



Le contour mélodique de la phrase varie peu (282-252Hz) et la dysfluente est très prononcée sur la première syllabe du verbe emmène qui est répétée (durée : 501 ms) et la deuxième syllabe du verbe emmène qui est exagérément modulé (durée : 687ms)

Figure 1b le garçon n'est pas content parce que et puis le chien cassé le bocal

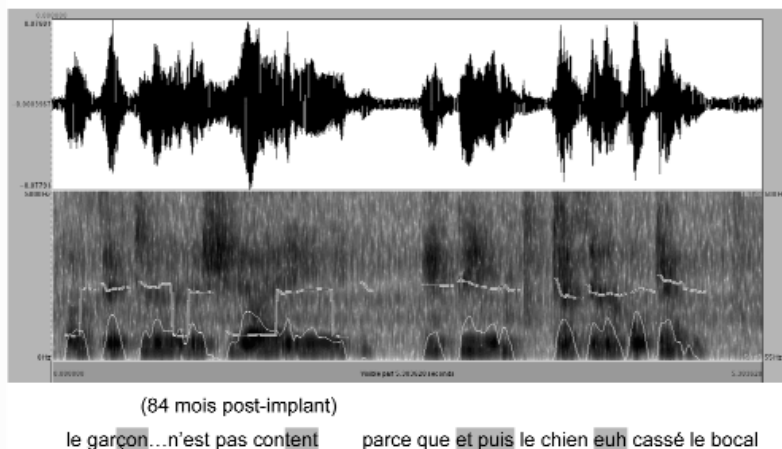


Figure 1b le garçon n'est pas content parce que et puis le chien cassé le bocal

Le contour mélodique varie peu dans la deuxième partie de l'énoncé où l'auxiliaire du verbe cassé est absent. Des dysfluences prononcées sont notées sur la syllabe /çon/ dans le mot garçon (durée : 561ms), sur la syllabe /tent/ de content (500ms) et sur et puis (durée : 870 ms).

Evaluation de la compréhension

Compréhension lexicale

L'épreuve du VOCIM ou le « Test de Vocabulaire en IMAGES » (Légé & Dague, 1974) a été administrée à cet enfant à partir de 12 mois post-implant. Cette épreuve évalue la compréhension lexicale orale de l'enfant de trois à neuf ans. Les normes fournies sont basées sur 350 sujets de différentes classes socio-économiques, 25 garçons et 25 filles par tranche d'âge annuelle. Le test propose deux formes parallèles (A et B). Chacune contient 103 mots de différentes classes grammaticales (noms, adjectifs et verbes). Pour chaque item, on demande à l'enfant de désigner sur une planche de quatre dessins le mot produit oralement par l'examineur (e.g. « montre-moi le bébé ? »). Un critère d'arrêt est prévu si l'enfant produit au moins 12 mauvaises réponses dans une séquence de 16 planches consécutives. Les résultats au test du VOCIM montrent que le sujet se situe dans les variations normales de son âge d'expérience auditive à 4 ans post-implant et progresse vers une normalisation par rapport à son âge chronologique à 5 ans et 6 ans post-implant.

Compréhension syntaxico-sémantique

L'épreuve de l'ECOSSE ou L'« Epreuve de Compréhension Syntaxico-Sémantique » (Lecocq, 1996) a été passée à l'enfant à partir de 4 ans post-implant. Ce test évalue la compréhension morphosyntaxique d'énoncés proposés oralement ou par écrit. La forme orale a été utilisée dans cette étude. Dans cette modalité, le test a été étalonné sur une population de 1088 enfants de 4 à 12 ans de langue française. L'E.CO.S.SE contient 92 planches de quatre dessins correspondant à 92 énoncés de complexité croissante. Après avoir vérifié la connaissance des 48 mots utilisés dans le test, l'expérimentateur lit un énoncé puis montre la planche correspondante. L'enfant doit pointer le dessin représentant exactement l'énoncé qui lui est soumis et donc éliminer les trois dessins distracteurs. Ceci est répété pour chacun des 92 énoncés. Chaque bonne réponse donne un point à l'enfant. Le total de points et le nombre d'erreurs du sujet peuvent ensuite être comparés aux normes établies pour les enfants de son âge. Les résultats montrent que l'enfant se situe dans les variations normales de son développement auditif à 4 ans post-implant et progresse vers une normalisation par rapport à son âge chronologique à 5 ans et 6 ans post-implant.

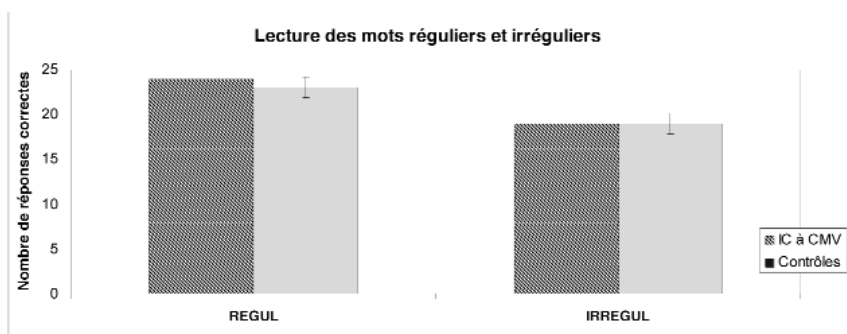
Evaluation du langage écrit

Lecture des mots réguliers et irréguliers

La reconnaissance des mots écrits est le résultat de l'activation de trois codes essentiels des mots : le code orthographique, qui renvoie à l'identité des lettres composant les mots et leurs combinaisons, le code phonologique, qui stocke l'identité des phonèmes, leur combinaison et leur organisation syllabique, et le code sémantique, représentant l'ensemble des connaissances conceptuelles nécessaires à la compréhension des mots. Lorsqu'il apprend à lire, l'enfant entendant a acquis le langage oral, il dispose donc des codes phonologiques et sémantiques des mots oraux. Il lui reste à apprendre les codes orthographiques des mots écrits, et à relier ces codes avec les codes phonologiques et sémantiques. En début d'acquisition de la lecture, on observe que la lecture et l'écriture sont affectées par la régularité, et que les mots irréguliers sont sources d'erreurs de régularisation. Cet effet de régularité, en l'absence de tout effet de fréquence et de lexicalité, suggère bien l'utilisation de la procédure phonologique. Parallèlement au développement de cette voie sublexicale apparaissent rapidement des éléments qui indiquent le recours à une procédure orthographique de lecture. On assiste chez les apprentis lecteurs à un emploi progressif de cette procédure lexicale, ainsi qu'un renforcement de l'utilisation de la procédure sublexicale. Dès la fin du CP, les mots fréquents sont en effet mieux lus, et les mots irréguliers sont traités correctement ; ils le seront parfaitement en CE2. Ces effets de fréquence et de lexicalité - sans effet de régularité - témoignent donc du fonctionnement de la procédure orthographique.

L'épreuve de la lecture des mots réguliers et irréguliers (REGUL) issue de la BELEC (Mousty et coll, 1994, 1996) examine le rôle de la régularité des mots. Dans cette tâche, on étudie le rôle de la régularité orthographique : on demande à l'enfant de lire à voix haute une série de 24 mots réguliers puis une série de 24 mots irréguliers. Les 48 items sont appariés en fréquence et en longueur.

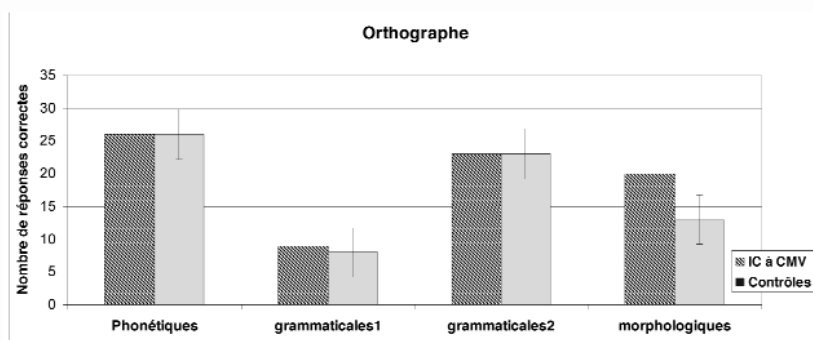
Le sujet IC à CMV était scolarisé en sixième dans un milieu spécialisé CLIS. Elle a lu l'ensemble des mots réguliers correctement. 5 erreurs ont été relevées : chorale est lu [ʃoral], écho est lu [eʃo], orchestre est lu [orʃestr], parasol est lu [parazol], revolver est lu [revoler]. Les temps de lecture situent le sujet dans les variations normales de développement pour la lecture des mots réguliers comme pour la lecture des mots irréguliers (figure 2).



Le lexique orthographique

Le lexique orthographique est une représentation de la langue parlée au moyen de signes graphiques. L'accès au lexique orthographique ne correspond pas à une pure transcription de l'oral : elle requiert des compétences complexes et variées et sollicite des ressources cognitives considérables. En effet dans le système orthographique du français, il existe de nombreux mots dont l'orthographe dépend de l'utilisation de connaissances orthographiques spécifiques : citons à titre d'exemple de nombreux cas où un même phonème peut être représenté à l'aide de graphies différentes, ou « un certain nombre de graphies arbitraires qui ne peuvent s'expliquer par des facteurs positionnels ou morphologiques ». Pour orthographier les mots, le sujet doit donc faire appel à diverses connaissances : connaissance des règles de conversion phonèmes-graphèmes, connaissance des formes orthographiques des mots, et de leur structure morphologique.

Le profil orthographique du sujet révèle peu de difficultés spécifiques au niveau phonétique mais davantage de difficultés au niveau de l'intégration des règles grammaticales et morphologiques du mot à 84 mois post-implant (figure 3).

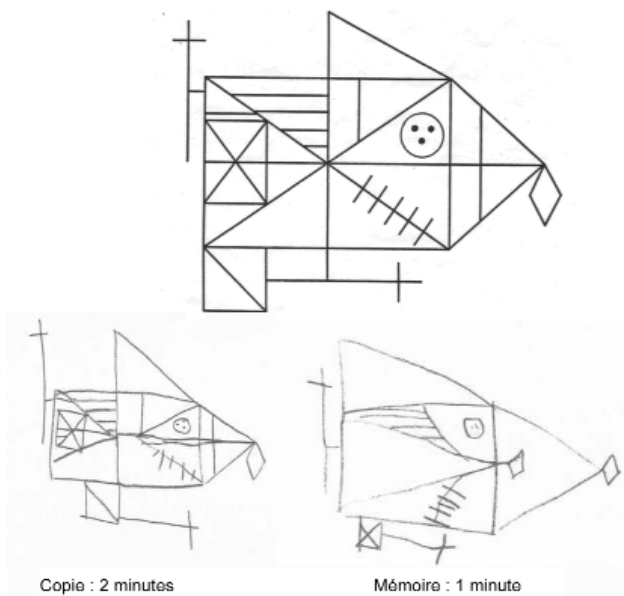


Les principales erreurs qui ont été relevées chez le sujet à 84 mois post-implant sont les suivantes : guenon est écrit genau ; guignol est écrit guinolle ; guirlande est écrit girlande ; cagoule est écrit gallou ; siamois est écrit siamoin, bottin est écrit betoin, venin est écrit venain, céleri est écrit saleri, cigales est écrit signal, quotient est écrit consian, quotidien est écrit contidion, fusin est écrit fuoin, poulain est écrit poulin, étain est écrit état, copain est écrit copin, exquis est écrit exsis, taudis est écrit todis, torticolis est écrit trocolis, dégât est écrit déga, délit est écrit déli, cachalot est écrit cahalot, épais est écrit épaie, appétit est écrit apétit.

Examen cognitif d'organisation perceptivo-motrice (Figure complexe de Rey)

Le test de la figure complexe de Rey est un test de copie et de reproduction de mémoire d'une figure géométrique complexe. Ce test perceptivo-moteur fait appel à l'intelligence générale du sujet, ainsi qu'à ses capacités d'organisation perceptive. La cotation distingue, d'une part, 8 types hiérarchisés de reproduction, et d'autre part tient compte du nombre de détails correctement reproduits. Le sujet a réalisé un type de copie II (détails englobés dans l'armature), type très élaboré, comme 55% des enfants de sa classe d'âge. Les résultats obtenus à la copie et à la mémoire placent actuellement et globalement le sujet dans la zone moyenne des enfants de sa classe d'âge (figure 4).

Figure 4 : Modèle de la figure de Rey



Discussion

Cette étude vise à circonscrire les effets de l'expérience auditive dans un cas d'enfant implanté cochléaire ayant présenté une foetopathie à cytomégalovirus au cours de la période néonatale. Nous avons exploré le suivi de son langage oral et écrit à intervalles réguliers et évalué le développement de l'organisation cognitive à 72 mois post-implant.

Les résultats du suivi de cet enfant confirment un bon niveau d'organisation cognitive de type perceptivo-moteur, une bonne compréhension des mots et des phrases et un bon développement du langage écrit : accès au décodage de mots réguliers et irréguliers dans la lecture, et accès au lexique orthographique mais un retard persiste dans la production du langage en particulier dans ses composantes prosodiques, phonologiques et morphosyntaxiques.

Comment expliquer ce mécanisme d'asynchronie du développement cognition/langage et langage écrit/langage oral dans le cas de cet enfant implanté cochléaire ?

Les travaux sur les repères chronologiques de l'acquisition du langage oral montrent que dès les premiers mois, une capacité perceptive des sons de la parole permet au bébé de discriminer, de catégoriser les sons élémentaires puis de reconnaître certains mots de sa langue par la prosodie (l'enveloppe « musicale » de la parole avec ses aspects de rythme, de tempo, de mélodie, d'accent, d'intonation). Vers 7-8 mois, les bébés sont capables de reconnaître et de mémoriser des formes syllabiques de type « mot » avec des séquences consonnes-voyelles bien définies appartenant aux particularités de sa langue. Vers 9-10 mois, c'est la période de la production du babillage et des premiers mots avant l'explosion lexicale vers 18 mois, l'émergence des assemblages de mots vers 24 mois, et enfin la construction des catégories morphosyntaxiques à partir de 30 mois. Même si la variabilité inter-individuelle est très importante, la période 0-3 ans est décisive dans le déroulement du processus d'acquisition de la parole et du langage chez l'enfant (Le Normand, 1986, 1996, 1997a, 1997b, 2006).

Les spécificités du retard de la production de la parole et du langage dans le cas des enfants implantés cochléaires avec troubles associés sont probablement l'expression de déficits qui résultent de la combinaison de plusieurs niveaux d'analyse, (1) déficit de la segmentation du signal acoustique avec mauvaise représentation phonologique dans le lexique, (2) déficit dans l'organisation séquentielle des catégories syntaxiques, (3) déficit dans la programmation de la parole et/ou incoordination de la commande motrice qui contrôle la parole. Dans le cas de notre sujet, on peut supposer que son déficit a porté davantage

dans le domaine de la perception prosodique de la parole, ce qui a perturbé les capacités de segmentation de la parole, l'organisation séquentielle de l'énoncé et son enchaînement syntaxique. Quand l'enfant est atteint de troubles de la perception de la parole, des relations asynchrones entre les autres plans d'organisation du langage peuvent apparaître. Ces plans ne sont ni fixes ni univoques. On a pu ainsi constater dans cette étude de cas, une difficulté réelle dans l'accès au lexique phonologique, prosodique et grammatical.

Si la production du langage oral comme dans le cas de cet enfant reste encore si difficile à maîtriser au niveau de la programmation de la parole, ce retard peut avoir des conséquences sur les unités du traitement prosodique, phonologique et syntaxique. Le traitement phonologique s'appuie sur des fonctionnements rapidement automatisés et le traitement morphosyntaxique se combine davantage sur des relations de sens plus lentes à se fixer. L'argument en faveur d'un déficit dans l'automatisation du lexique phonologique et du lexique morphologique pourrait être ici avancé. La différence de rapidité dans le traitement de la parole et du langage pourrait être liée, dans notre étude, à l'âge d'implantation, 4 ans 10 mois (Le Normand, 2005).

Le suivi longitudinal sur une période de 84 mois de cet enfant a permis aussi de rendre compte des mécanismes de compensation que le sujet a adopté pour contourner puis pour résoudre ses difficultés. Le traitement automatique des correspondances grapho-phonologiques s'est bien mis en place confirmant ainsi l'importance de la cognition visuelle pour un bon développement de la compréhension du langage oral et du langage écrit.

Pour comprendre les asynchronies de développement et documenter les retards et/ou les bonnes récupérations des enfants implantés cochléaires avec troubles associés, il conviendrait de prolonger cette étude par des programmes de suivi neurolinguistique et neuropsychologiques multicentriques qui appliqueraient des protocoles communs à de grandes cohortes d'enfants implantés.

◆ Remerciements

Nous tenons à remercier tout le personnel d'encadrement éducatif du service ORL (Pr Garabédian et Dr Nathalie Loundon, Hôpital Armand Trousseau, Paris), particulièrement les orthophonistes : Dominique Gaillard et Véronique Groth et la psychologue Caroline Rebichon. Ce travail s'est déroulé dans le cadre d'une convention entre le Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI) et la Direction Générale des Affaires Sociales (DGAS).

REFERENCES

- AHLFORS K, IVARSSON SA, HARRIS S. (1999). Report on a long-term study of maternal and congenital cytomegalovirus infection in Sweden. Review of prospective studies available in the literature. *Scand J Infect Dis*, 31, 443-57.
- BARBI M, BINDA S, PRIMACHE V, CLERICI D. (1998). Congenital cytomegalovirus infection in a northern Italian region. NEOCMV Group. *Eur J Epidemiol* 14, 791-6.
- BOPANA SB, FOWLER KB, VAID Y, HEDLUND G, STAGNO S, BRITT WJ, et al. (1997). Neuroradiographic findings in the newborn period and long-term outcome in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics*, 99, 409-14.
- COATS DK, DEMMLER GJ, PAYSSE EA, DU LT, LIBBY C. (2000). Ophthalmologic findings in children with congenital cytomegalovirus infection. *J Aapos*, 4, 110-6.
- DAHLE AJ, FOWLER KB, WRIGHT JD, BOPANA SB, BRITT WJ, PASS RF. (2000). Longitudinal investigation of hearing disorders in children with congenital cytomegalovirus. *J Am Acad Audiol*, 11, 283-90.
- ERTMER, D.J., STRONG, L.M. & SADAGOPAN, N. (2003). Beginning to Communicate After Cochlear Implantation : Oral Language Development in a Young Child. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 46, 328-340.
- GEERS AE (2004). Speech, language and reading skills after early cochlear implantation, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 130, 634-638.
- LEYBAERT J., SCHEPERS F., RENGLLET T., SIMON P., SERNICLAES W., DELTENRE P., MARQUET T., MANSBACH AL., PERIER O., LIGNY C., Effet de l'implant cochléaire sur le développement du langage et l'architecture cognitive de l'enfant sourd profond in Transler C, Leybaert J & Gombert JE (eds) L'acquisition du langage par l'enfant sourd : les signes, l'oral et l'écrit, (pp 173-195), Solal, Marseille.
- LECOQ P. (1996). L'E.C.O.S.S.E. Une épreuve de compréhension syntaxico-sémantique. Presses Universitaires du Septentrion, Lille.
- LEE DJ, LUSTIG L, SAMPSON M, CHINNICI J, NIPARKO JK. (2005) Effects of cytomegalovirus (CMV) related deafness on pediatric cochlear implant outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg*.133, 900-5.
- LÉGÉ Y & DAGUE P. (1976). Test de vocabulaire en images, Paris, Centre de Psychologie Appliquée.
- LE NORMAND, M.T. (1986). A developmental exploration of language used to accompany symbolic play in young, normal children (2-4 years old). *Child : care, health and development*, 12, 121-34.
- LE NORMAND, M.T. (1996). Les modèles psycholinguistiques de développement in C. Chevie-Muller & J. Narbona (eds), *Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques* Paris, Masson (pp27-42).
- LE NORMAND, M.T. (1997a). Développement et pathologies du langage : approche neurolinguistique, *ANAE*, 43, 116-118.
- LE NORMAND, M.T. (1997b). Early morphological development in French children. In A. Olofsson and S. Strömquist (Eds.), *Cross-linguistic studies of dyslexia and early language development*. (pp. 59-79) Luxembourg : Office for official publications of the European Communities.
- LE NORMAND, MT. (2004). Evaluation du lexique de production chez les enfants sourds profonds munis d'un implant cochléaires sur un suivi de trois ans, *Rééducation Orthophonique*, 217, 125-140.
- LE NORMAND, MT (2005). Production du lexique chez des enfants sourds profonds munis d'un implant cochléaire sur un suivi de quatre ans, *Handicap, revue de sciences humaines et sociales*, 105-106, 21-31.
- LE NORMAND, M.T. (2006). Premiers mots et émergences des catégories syntaxiques chez l'enfant. in Société de Neurophysiologie Clinique de Langue Française, *Neurophysiologie du langage*. (pp31-46) Paris : Elsevier, SAS.
- MOUSTY, P. LEYBAERT, J. ALEGRIA, J. CONTENT A. & MORAIS J. (1994). BELEC : batterie d'évaluation du langage écrit et de ses troubles : In J. Grégoire & B Piérart (eds). *Evaluer les troubles de la lecture : les nouveaux modèles théoriques et leurs implications diagnostiques* (pp 127-145). Bruxelles : DeBoeck-Université.

- MOUSTY, P. & ALEGRIA, J. (1996). L'acquisition de l'orthographe et ses troubles, 165-179, in Carbonnel S., Gillet P. et al : Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte, Solal, Marseille, Neuropsychologie, 373 p.
- NOYOLA, DE. DEMMLER, GJ. WILLIAMSON, WD. GRIESSER, C. SELLERS, S. LLORENTE, A., et al. (2000). Cytomegalovirus urinary excretion and long term outcome in children with congenital cytomegalovirus infection. *Pediatr Infect Dis J*, 19, 505-10.
- NOYOLA, DE. DEMMLER, GJ. NELSON, CT. GRIESSER, C. WILLIAMSON, WD. ATKINS, JT. et al. (2001). Early predictors of neurodevelopmental outcome in symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr*, 138, 325-31.
- PARISSE, C. & LE NORMAND, M.T. (1997). Etude des catégories lexicales chez le jeune enfant à partir de deux ans à l'aide d'un traitement automatique de la morphosyntaxe, *Bulletin d'Audiophonologie*, 13, 6, 305-328.
- PARISSE, C. & LE NORMAND, M.T. (1998). Traitement automatique de la morphosyntaxe chez le petit enfant, *Glossa*, 61, 22-29.
- PARISSE, C. & LE NORMAND, M.T. (2006). Une méthode pour évaluer la production du langage spontané chez l'enfant de 2 à 4 ans, *Glossa*, 97.
- RAMIREZ INSCOE, JM. NIKOLOPOULOS, TP. (2004). Cochlear implantation in children deafened by cytomegalovirus : speech perception and speech intelligibility outcomes. *Otol Neurotol*. 2004, 25, 479-82.
- RAMSAY, ME. MILLER, E. PECKHAM, CS. (1991). Outcome of confirmed symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Arch Dis Child* 66 : 1068-9.
- REY, A. (1959). Test de copie d'une figure complexe, Centre de psychologie appliquée.
- SZAGUN, G. (2000). The acquisition of grammatical and lexical structures in children with cochlear implant : a developmental psycholinguistic approach. *Audiology & Neuro-Otology*, 5, 39-47.
- SZAGUN, G. (2004). Learning by ear : On the acquisition of case and gender marking by German-speaking children with normal hearing and with cochlear implants. *Journal of Child Language*, 31, 1-30.
- SANCHEZ, J. MEDINA, V. SENPÉRÉ, M. LE NORMAND MT. & VIROLE, B. (2006). Suivi longitudinal sur 10 ans d'enfants sourds pré-lingaux implantés et appareillés, Premier rapport global à 5 ans. CTNERHI, <http://www.ctnerhi.com.fr/>
- SPENCER, LJ. BARKER, BA. TOMBLIN, JB. (2003). Exploring language and literacy outcomes of pediatric cochlear implant users. *Ear Hearing*, 24, 236-247.