

Université Paul Sabatier – Toulouse III
Faculté de Médecine Toulouse Rangueil – Enseignement des techniques de réadaptation
Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Toulouse

Déficiência auditive et TSA : comment différencier leurs manifestations ?

**Étude de cas d'une cohorte de cinq enfants diagnostiqués
déficients auditifs avec un TSA ou avec suspicion de TSA**

Mémoire présenté en vue de l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophoniste

Par **Clémence GUITTONNEAU**

Septembre 2022

Sous la direction de :

Mme Ludivine BERIGAUD-LE MEUR, orthophoniste au Cival Lestrade (ASEI) à Toulouse
Mme Nadine COCHARD, orthophoniste à l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire (UPIC) au
Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à Toulouse

Membres du jury :

Mme Ludivine BERIGAUD-LE MEUR, orthophoniste
Mme Catherine COPPEAUX, orthophoniste
Mme Anne JACQUESSON, orthophoniste

Remerciements

À travers ces quelques lignes, je tenais à remercier toutes les personnes qui m'ont accompagnée dans l'élaboration de ce mémoire, et en particulier :

Ludivine Bérigaud-Le Meur et Nadine Cochard qui ont accepté de m'accompagner et de me guider dans ma réflexion sur ce sujet. Je les remercie pour leur disponibilité, leurs conseils, leur regard professionnel sur ce sujet passionnant.

Je remercie Céline Garrigou, qui m'a aidée dans mes démarches de recherche.

Je remercie les équipes administratives, médicales et paramédicales des structures pour leur accueil et leur confiance.

Je remercie les parents qui ont accepté l'inclusion de leur enfant dans mon étude.

Je remercie le jury pour la lecture de ce mémoire.

Je remercie toutes mes maîtres de stage qui m'ont accueillie durant ces cinq années et qui m'ont transmis une vision différente mais très enrichissante de ce merveilleux métier.

J'ai une pensée toute particulière pour Claire Gibiot et Agnès Claret-Tournier.

Je remercie l'équipe pédagogique du CFUO de Toulouse pour son accompagnement.

Je dédicace ce mémoire à mes parents et à ma sœur, qui m'ont apporté un soutien sans faille, une aide et de précieux conseils, qui ont cru en moi.

À toutes mes amies de promo orthophonistes, merci pour ces cinq merveilleuses années passées à vos côtés dans la joie et la bonne humeur !

À David, merci pour ton aide et ton soutien ; merci d'avoir cru en moi et d'être présent à mes côtés au quotidien.

Sommaire

Remerciements	2
Sommaire	3
Table des illustrations.....	9
Abréviations	10
Introduction	11
Partie théorique	12
1 La déficience auditive.....	12
1.1 Définition	12
1.2 Classification des surdités.....	12
1.2.1 En fonction du degré de perte auditive	12
1.2.2 En fonction de l'âge d'apparition	12
2 Le Trouble du Spectre Autistique.....	13
2.1 Généralités	13
2.1.1 Définition, étiologie et prévalence	13
2.1.2 Les critères du TSA.....	13
3 Comparatif de la déficience auditive et du TSA.....	14
3.1 Comparatif du dépistage	14
3.1.1 Parcours diagnostique de la déficience auditive	14
3.1.1.1 Dépistage néonatal de la surdité.....	14
3.1.1.2 Dépistage post-néonatal de la surdité.....	14
3.1.1.3 Les causes de consultation pour la déficience auditive	15
3.1.2 Parcours diagnostique du TSA	15
3.1.2.1 Dépistage par l'observation clinique des signes	15
3.1.2.2 Déroulement du parcours diagnostique du TSA	16
3.1.2.3 Les causes de consultation pour le TSA	17
3.2 Comparatif des signes d'alerte	17
3.2.1 Chez l'enfant déficient auditif profond.....	17
3.2.2 Chez l'enfant avec un TSA.....	17
3.3 Comparatif du développement langagier et de la communication.....	18
3.3.1 Chez l'enfant déficient auditif profond.....	18
3.3.1.1 Difficultés langagières.....	18
3.3.1.2 Difficultés communicationnelles	19

3.3.1.3	Difficultés de perception dans l'environnement	19
3.3.2	Chez l'enfant avec un TSA.....	19
3.3.2.1	Difficultés langagières.....	19
3.3.2.2	Difficultés communicationnelles	20
3.4	Confusion possible des signes de la déficience auditive et des signes du TSA	23
3.4.1	Langage.....	23
3.4.2	Communication	23
3.4.3	Cognition	23
3.4.4	Sensorialité	23
3.4.5	Comportement	23
3.5	Modalités de communication possibles	24
3.5.1	Les moyens de communication pour la déficience auditive.....	24
3.5.2	Les moyens de communication pour le TSA	24
4	Cooccurrence de la déficience auditive et du TSA	25
4.1	Qu'est-ce qu'une comorbidité ?.....	25
4.2	Les premières recherches.....	25
4.3	Étiologies reconnues.....	26
4.4	Prévalence actuelle.....	26
4.5	Notion de « handicap refuge »	26
4.6	Le diagnostic du TSA chez l'enfant déficient auditif : un défi	26
4.6.1	Difficultés de diagnostic	26
4.6.2	Absence d'outil diagnostique adapté	27
4.7	Un diagnostic pourtant possible.....	28
4.7.1	Des manifestations qui peuvent être différenciées.....	28
4.7.2	Les signes du TSA qui devraient interpeller dans un contexte de déficience auditive ...	28
5	Présentation de l'article d'Amy Szarkowski et coll.....	29
5.1	Auteurs de l'article	29
5.2	Publication de l'article	29
5.3	Contenu de l'article	29
	Problématique et hypothèses	31
	Méthodologie	33
1	Application	33
1.1	Analyse type étude de cas	33
1.2	Utilisation du tableau référentiel de signes de Szarkowski et coll.	33
2	Population	33

2.1	Population recrutée et constitution de l'échantillon	33
2.2	Critères des enfants.....	33
2.2.1	Critères d'inclusion	33
2.2.2	Critères d'exclusion	34
2.3	Mise en place du recrutement	34
3	Consentement et protection des données	34
3.1	Notice d'information aux parents des enfants	34
3.2	Déclaration pour la protection des données en milieu hospitalier	34
4	Matériel utilisé.....	34
4.1	Grilles d'analyse.....	34
4.1.1	Élaboration d'une pré-grille d'analyse.....	34
4.1.2	Élaboration de la grille d'analyse – traduction du tableau	35
4.2	Recueil et transcription des données	35
4.2.1	Recueil	35
4.2.2	Transcription.....	35
4.3	Type d'analyse	36
4.3.1	Étude de cohorte descriptive	36
4.3.2	Analyse rétrospective	36
4.4	Présentation de la tenue des dossiers.....	36
4.4.1	Structure de prise en charge des enfants déficients auditifs avec un TSA	36
4.4.2	Unité hospitalière d'évaluation du port de l'implant cochléaire.....	36
4.5	Présentation des enfants.....	37
4.5.1	Parcours des enfants déficients auditifs avec un TSA.....	37
4.5.1.1	Premier enfant.....	37
4.5.1.2	Deuxième enfant	37
4.5.1.3	Troisième enfant.....	38
4.5.1.4	Quatrième enfant	38
4.5.1.5	Cinquième enfant	39
4.6	Cotation de la grille.....	39
4.6.1	Appui sur les dossiers	39
4.6.2	Appui sur les observations cliniques des orthophonistes en séance.....	39
4.6.3	Choix des critères de cotation de la grille.....	39
4.6.4	Choix des modes de validation des hypothèses	40
	Résultats	41
1	Présentation des tableaux cotés.....	41
1.1	Déficits en communication et en interaction sociale	42

1.1.1	Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle.....	42
1.1.1.1	Interprétation du « Non Evalué » (NE)	42
1.1.2	Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales	43
1.1.2.1	Interprétation du « Non Evalué » (NE)	44
1.1.3	Déficits du développement et du maintien de relations appropriées.....	44
1.1.3.1	Interprétation du « Non Evalué » (NE)	44
1.2	Caractère restreint et répétitif des comportements	45
1.2.1	Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage	45
1.2.1.1	Interprétation du « Non Evalué » (NE)	45
1.2.2	Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines	46
1.2.2.1	Interprétation du « Non Evalué » (NE)	46
1.2.3	Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but	47
1.2.3.1	Interprétation du « Non Evalué » (NE)	47
1.2.4	Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement	48
2	Parcours auditif des enfants	48
2.1	Premier enfant.....	49
2.2	Deuxième enfant	49
2.3	Troisième enfant.....	49
2.4	Quatrième enfant	50
2.5	Cinquième enfant	50
3	Analyses qualitatives des résultats.....	51
3.1	Déficits en communication et en interaction sociale	51
3.1.1	Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle.....	51
3.1.2	Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales	52
3.1.3	Déficits du développement et du maintien de relations appropriées.....	54
3.2	Caractère restreint et répétitif des comportements	55
3.2.1	Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage	55
3.2.2	Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines	56
3.2.3	Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but	57

3.2.4	Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement	57
3.3	Analyses des résultats des titres rouges.....	59
4	Analyses quantitatives des résultats	63
4.1	Scores bruts : additions des signes + et +* par enfant et par âge	63
4.2	Analyse des calculs et des seuils.....	63
4.2.1	Déficits en communication et en interaction sociale	64
4.2.1.1	Déficits de la réciprocité sociale et émotionnelle.....	64
4.2.1.2	Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales	64
4.2.1.3	Déficits du développement et du maintien de relations appropriées.....	65
4.2.2	Caractère restreint et répétitif des comportements	65
4.2.2.1	Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage	65
4.2.2.2	Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines	66
4.2.2.3	Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but	66
4.2.2.4	Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement	66
	Discussion.....	69
1	Interprétation des résultats et vérification des hypothèses	69
2	Discussion des résultats	72
2.1	Apports de l'étude.....	72
2.2	Limites	73
2.2.1	Par rapport au tableau	73
2.2.2	Par rapport à la méthodologie	74
2.3	Biais	75
2.4	Perspectives / Ouverture.....	76
	Conclusion	78
	Bibliographie	79
	Annexes.....	92
Annexe A.	Captures d'écran du tableau référentiel original (Szarkowski et Mood, 2014).....	92
Annexe B.	Pré-grille d'analyse	96
Annexe C.	Grille d'analyse	98
Annexe D.	Documents Hors Loi Jardé RnIPH 2022-13 (CHU de Toulouse).....	105

Annexe E. Notice d'information de l'étude	110
Résumé	111

Table des illustrations

Tableaux

Tableau 1. Comparatif des similitudes de la déficience auditive et du TSA	22
Tableau 2. Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle	42
Tableau 3. Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales	43
Tableau 4. Déficits du développement et du maintien de relations appropriées	44
Tableau 5. Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage	45
Tableau 6. Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines	46
Tableau 7. Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but.....	47
Tableau 8. Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement	48
Tableau 9. Présence des signes + et +* par enfant et par âge.....	63

Abréviations

- ADIR : Autism Diagnostic Interview-Revised
- ADOS : Autism Diagnostic Observation Schedule
- BIAP : Bureau International d'Audiophonologie
- BSL : British Sign Language
- CAA : Communication Alternative et Augmentée/Améliorée
- CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce
- CDC : Center for Disease Control
- CMP : Centre Médico-Psychologique
- CMPP : Centre Médico-Psycho-Pédagogique
- CMV : Cytomégalovirus
- CRA : Centre Ressources Autisme
- DSM-V : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-V
- HAS : Haute Autorité de Santé
- LfPC : Langue française Parlée Complétée
- LSF : Langue des Signes Française
- OEA : Oto-Émissions-Acoustiques
- ORL : Oto-Rhino-Laryngologie
- PEA : Potentiels Évoqués Auditifs
- PECS : Picture Exchange Communication System
- PP : Projet Personnalisé
- SESSAD : Service d'Éducation Spécialisée et de Soins à Domicile
- SSESD : Service de Soins et d'Éducation Spécialisée à Domicile
- TND : Trouble neurodéveloppemental
- TOA : Trouble de l'oralité alimentaire
- TSA : Trouble du Spectre Autistique

Introduction

Du fait du dépistage néonatal institué en 2014 en France (Santé Publique France, 2019), la déficience auditive permanente est généralement diagnostiquée dès les premiers jours de vie, dans le but d'améliorer la prise en charge des enfants malentendants. Le diagnostic du TSA implique quant à lui un parcours plus sinueux, pouvant engendrer des retards dans l'accompagnement des enfants.

Parmi les enfants présentant une surdité, 30 à 40% vont également manifester des troubles associés (Lukács & Mészáros, 2017), qu'ils soient déjà observables à la naissance pour les situations de handicaps les plus lourdes ou révélés plus tardivement lors du développement. En conséquence, les effets de cette comorbidité se potentialisent et aggravent fortement le développement et l'acquisition du langage de l'enfant (CNRHR Robert Laplane, 2022).

Une étude de Do et al. (2017) a montré que le risque de développer un TSA serait 14 fois plus important dans la population déficiente auditive que dans la population entendante, ce qui conduit à dire que la prévalence du TSA s'élèverait à 9% chez la population d'enfants sourds, contre 1/100 dans la population globale (Autisme Info Service, 2022). La prévalence des surdités permanentes atteint de son côté 1/2000 naissances (Mondain et al., 2005).

Actuellement, les enfants sourds sont diagnostiqués avec un TSA bien plus tard que leurs pairs sans déficience auditive (Wright et al., 2022) ; la médiane d'âge du diagnostic atteint 49 mois (Meinzen-Derr et al., 2014), d'où la nécessité d'améliorer le processus diagnostique. De plus, beaucoup de diagnostics sont posés parfois entre 5 ans et 6 ans (Beers et al., 2014 ; Wiley et al., 2014). Le double diagnostic constitue donc un défi du fait de comportements autistiques qui peuvent être confondus avec d'autres imputables à la surdité (Szarkowski, Flynn, et al., 2014). **Le diagnostic de TSA chez un enfant sourd est difficile à poser du fait de caractéristiques communes comme un retard de parole, de langage ou un trouble de la communication (Mikic et al., 2016). Il est donc essentiel de pouvoir utiliser des outils de diagnostic adaptés (Kancherla et al., 2013) après avoir appris à repérer les premiers signes.**

L'objectif principal de ce mémoire est donc de démontrer l'utilité d'un tableau référentiel de signes d'appel du TSA associé à une surdité diagnostiquée. Pour ce faire, nous avons réalisé une étude de cas rétrospective d'enfants déficients auditifs et porteurs de TSA pour vérifier la concordance des signes retrouvés dans leurs dossiers avec ceux du tableau.

Dans un premier temps, nous ferons quelques rappels théoriques sur la déficience auditive et le TSA. Nous rappellerons leurs conséquences sur le développement langagier et détaillerons les étapes menant au diagnostic. Nous aborderons la cooccurrence surdité-TSA et les difficultés à poser un diagnostic de TSA chez une population malentendante.

Dans un second temps, nous formulerons la problématique et les hypothèses puis nous introduirons la méthodologie utilisée pour notre étude.

Enfin, nous présenterons les résultats après comparaison entre les signes issus du tableau et ceux retrouvés chez les enfants puis nous les discuterons, en exposant les apports, les limites et les perspectives de notre étude.

Partie théorique

1 La déficience auditive

Nous nous attacherons à présenter les surdités de perception profondes tout au long de cette partie théorique car elles concernent la population étudiée dans la partie pratique.

1.1 Définition

La surdité se définit comme une « déficience auditive, quelles que soient son origine et son importance. Elle peut être transitoire ou définitive, voire évolutive [...] » (Brin et al., 2011). C'est le handicap sensoriel le plus fréquent chez l'enfant (Denoyelle & Marlin, 2005) ; il est invisible lors des premiers mois de vie (Altshuler, 1974). Cette déficience peut, en fonction de la sévérité de la perte, avoir de fortes répercussions sur le développement global, le langage et la communication, la scolarité et l'insertion sociale.

La surdité de perception est liée à l'atteinte de l'oreille interne (Denoyelle & Marlin, 2005), des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition. Elle est d'origine génétique dans 50 % des cas (Elziere et al., 2012; Lina-Granade et al., 2001).

1.2 Classification des surdités

1.2.1 En fonction du degré de perte auditive

D'après la HAS (2007), les surdités sévères à profondes ou totales bilatérales concernent 0,66 à 0,88 enfants sur 1000 naissances, avec en moyenne 800 nouveau-nés par an en France. Elles représentent également 25% des surdités présentes à la naissance (Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant - Ministère des Solidarités et de la Santé, 2022).

Selon le BIAP (2022), les degrés des surdités sont les suivants :

- perte tonale moyenne entre 71 et 90 dB pour une déficience auditive sévère.
- perte tonale moyenne entre 91 et 119 dB pour une déficience auditive profonde.
- perte tonale moyenne de 120 dB pour une déficience auditive totale (cophose).

1.2.2 En fonction de l'âge d'apparition

On parle de surdité linguistique quand il y a un impact sur le développement langagier selon l'âge d'apparition de la surdité (Busquet & Allaire, 2005). Les conséquences de la privation auditive varient selon les individus et la précocité de l'installation par rapport au développement de l'enfant.

Selon Vincent-Durroux (2012), on trouve :

- la surdité pré-linguistique (avant 18 mois)
- la surdité péri-linguistique (18-36 mois) qui émerge pendant la période d'acquisition langagière (Busquet & Allaire, 2005).
- la surdité post-linguistique (après 3 ans).

2 Le Trouble du Spectre Autistique

Nous présenterons ici quelques généralités sur le TSA et ses manifestations.

2.1 Généralités

2.1.1 Définition, étiologie et prévalence

Le Trouble du Spectre Autistique (TSA) est un trouble neurodéveloppemental dont les degrés de sévérité et d'expression varient selon les individus. Sa terminologie est utilisée depuis 2013 d'après le *Manuel diagnostic et statistique* du DSM-V (Pagès, 2017).

Sa prévalence, liée à un meilleur diagnostic, ne cesse d'augmenter avec 8000 naissances par an, soit 1 personne sur 100 à ce jour (Autisme.fr, 2022). Les garçons sont 3 à 4 fois plus nombreux que les filles (APA, 2022). En France, 700 000 personnes présentent un TSA (Inserm, 2022).

La HAS (2018) a mis en évidence des facteurs de risques : antécédents médicaux parentaux, prématurité, petit poids, carences, exposition à des matériaux polluants ou infections pendant la grossesse. La génétique est également impliquée dans l'apparition du TSA (Pagès, 2017) mais aucune étiologie unique et sûre n'a été identifiée.

Le TSA, présent dès la petite enfance mais pas toujours identifié, limite ou altère le fonctionnement quotidien (CDC, 2020). Les perturbations ne peuvent pas être mieux expliquées par une déficience intellectuelle ou par un retard global de développement (American psychiatric association, 2015).

Enfin, le TSA est caractérisé par trois niveaux de gravité : léger, modéré ou sévère, degrés qui définissent des impacts plus ou moins importants sur le développement infantile (Olano, s. d., 2020).

2.1.2 Les critères du TSA

Le DSM-V a défini une dyade de symptômes caractéristiques dans le TSA (Eté, 2022a). La personne diagnostiquée doit présenter obligatoirement 3 symptômes sur 3 dans la catégorie A « Déficits en communication et en interaction sociale » et 2 symptômes sur 4 dans la catégorie B « Caractère restreint et répétitif des comportements ».

La catégorie A comprend les critères suivants :

- Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle
- Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales (Eté, 2022a)
- Déficits du développement et du maintien de relations appropriées

La catégorie B comprend les critères suivants :

- Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage
- Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines
- Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but
- Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement (Eté, 2022a).

Le TSA est un trouble neurodéveloppemental qui affecte le développement global et langagier de l'enfant, tout comme la déficience auditive. Bien que les troubles et les parcours diagnostiques soient différents, il existe pourtant des similitudes en termes de signes et d'impact développemental.

3 Comparatif de la déficience auditive et du TSA

Nous allons réaliser un comparatif entre la déficience auditive et le TSA en termes de diagnostic, de signes d'alerte et d'impact sur le développement langagier et communicationnel pour souligner les différences et les similarités possibles.

3.1 Comparatif du dépistage

3.1.1 Parcours diagnostique de la déficience auditive

3.1.1.1 Dépistage néonatal de la surdité

Le dépistage de la surdité est un enjeu de santé publique. Il est fortement recommandé en raison de sa fiabilité : en effet, plus de 80% des surdités sont présentes à la naissance, ce qui justifie d'autant plus son utilisation (Beley et al., 2009). Un enfant sur 1000 naît sourd profond, ce qui représente 25% des surdités (Beley et al., 2009).

Selon Santé Publique France (2019), « le dépistage de la surdité permanente néonatale consiste à réaliser des tests auditifs chez tous les nouveau-nés avant la sortie de la maternité ». Depuis 2012, il doit être systématiquement proposé aux familles. Sa justification repose sur « une prévalence élevée de la surdité (autour de 1/1000), l'existence de tests de dépistages fiables [...], l'existence d'un retard important au diagnostic en l'absence de dépistage, et le bénéfice prouvé d'une prise en charge précoce » (Denoyelle et al., 2021). Il est donc très efficace, exhaustif et il permet de réduire l'âge de pose de diagnostic (Antoni et al., 2016; Kolski, 2014). Grâce à cette mesure, plus de 94% des nouveau-nés sont dépistés, avec une prévalence de 0,9 pour 1000 (Santé Publique France, 2019).

Les tests électrophysiologiques PEA et les OEA sont utilisés dès la naissance puis à tout âge pour objectiver la déficience (HAS, 2007; Lina-Granade et al., 2000). Les PEA déterminent les seuils d'audition tandis que les OEA déterminent la présence ou non d'une surdité (Busquet & Allaire, 2005). Des tests cliniques sonores subjectifs peuvent être utilisés pour évaluer la réaction comportementale de l'enfant : l'audiométrie tonale recherche les seuils de perception et l'audiométrie vocale teste la perception de la parole (Busquet & Allaire, 2005).

3.1.1.2 Dépistage post-néonatal de la surdité

Le dépistage néonatal ne suffit pourtant pas à écarter une potentielle surdité car il ne peut repérer que celles déjà présentes à la naissance et l'apparition peut être plus tardive (Beley et al., 2009). Le dépistage de la surdité post-néonatal est donc essentiel afin d'éviter les retards de diagnostic et les conséquences néfastes sur le développement de l'enfant. En effet, on constate après la naissance une augmentation importante du nombre de déficiences auditives avec l'âge et le développement (16% des surdités permanentes) (Kolski, 2014). Elles peuvent être dues à des infections (méningite, CMV), des traumatismes (HAS, 2007). Le retard s'explique principalement par le manque de suivi (Kolski, 2014). Le dépistage précoce avant 6 mois est donc urgent.

Selon Beley et al. (2009), des examens de dépistage de la surdité approfondis doivent être menés avant 6 mois afin de repérer une surdité profonde ou sévère bilatérale qui peut être appareillée

et prise en charge précocement, puis après 6 mois pour diagnostiquer une surdité bilatérale (vers 9 mois), quel que soit le degré de perte, afin de pallier les retentissements sur le développement de l'enfant, son langage et sa communication. Enfin, il faut mener les examens à partir de 4 ans pour éliminer toute suspicion de surdité unilatérale.

De même, les déficiences auditives les plus impactantes sont celles survenant avant l'âge de 2 ans, car les acquisitions précoces indispensables au développement ultérieur du langage ne se font pas correctement, et ne pourront plus se faire si la surdité n'est pas rapidement corrigée (Lina-Granade & Truy, 2005). Ainsi, un dépistage doit être proposé en cas de doute des parents sur l'audition, le langage et le développement de l'enfant (Lina-Granade et al., 2000).

Vers 2 ans, la surdité consécutive à une otite moyenne séreuse est recherchée (Kolski, 2014) afin d'empêcher des répercussions sur le langage et les apprentissages. En effet, elle touche 20% des enfants de moins de 2 ans (HAS, 2017).

Lorsque la surdité apparaît ensuite après 2 ans, le cerveau a déjà mis en place des mécanismes langagiers mais leur développement va stagner, d'où l'importance d'un accompagnement adéquat pour améliorer les compétences langagières (Lina-Granade & Truy, 2005).

Selon Lina-Granade et al. (2000 : 1), « la réduction du délai de diagnostic est le seul moyen d'optimiser l'acquisition du langage [...] afin d'améliorer à terme le devenir scolaire et professionnel des enfants sourds ». Une étude a montré que des enfants avec une déficience auditive diagnostiquée avant 6 mois avaient développé de meilleures capacités langagières que des enfants dépistés après 6 mois (Yoshinaga-Itano et al., 1998). Ainsi, plus l'âge de diagnostic et d'intervention est tardif, plus le risque de retard d'apparition des compétences s'accroît (Sahli, 2019).

3.1.1.3 Les causes de consultation pour la déficience auditive

Les absences de réaction aux bruits, à la parole, aux consignes sont considérées comme le principal motif de consultation ORL chez les parents (Lina-Granade et al., 2000). De plus d'autres signes d'alerte tels qu'un comportement auditif anormal, une régression du babillage après 6 mois, un retard d'apparition des premiers mots ou des difficultés comportementales sont des indications pour des tests audiométriques, quel que soit l'âge de l'enfant (Kolski, 2014). La consultation ORL retrace l'histoire médicale, le comportement auditif, le développement langagier. Elle permet d'affiner les observations cliniques sur le comportement, la communication spontanée (verbale ou gestuelle), la qualité de la voix.

3.1.2 Parcours diagnostique du TSA

3.1.2.1 Dépistage par l'observation clinique des signes

Contrairement à la surdité, il n'y a pas de dépistage néonatal du TSA. Il repose sur l'apparition ultérieure de signes d'appel et l'observation clinique des symptômes. En effet, Laure-Anne Garié cite qu'il « n'existe à ce jour aucun outil (examen sanguin, imagerie médicale, génétique, test standardisé d'évaluation des symptômes observables, etc.) qui permette le diagnostic à lui seul » (2021 : 8).

Aujourd'hui, le diagnostic peut être posé avec fiabilité dès l'âge de 18 mois en France (Autisme France, 2022). D'après la HAS (2018b), tout trouble associé doit être systématiquement recherché lors de l'évaluation initiale fonctionnelle afin de réaliser au besoin un diagnostic différentiel. Cela implique notamment les troubles sensoriels comme la déficience auditive. Le dépistage auditif doit par exemple

être réalisé en cas de difficultés de comportement ou troubles relationnels s'ils sont présents dans un tableau global de suspicion de TSA.

La recherche de TSA doit être menée par tout professionnel intervenant auprès de l'enfant dès la moindre suspicion. Son repérage consiste à relever un ou plusieurs signes inhabituels susceptibles d'indiquer une particularité de développement (HAS, 2018). Un examen médical entre 0 à 6 ans est conseillé afin de déceler d'éventuels signes d'alerte dans la communication, la motricité et le langage de l'enfant. Selon la HAS (2018 : 6), « l'enjeu principal d'un repérage puis d'un diagnostic précoce du TSA est la possibilité de mettre en œuvre des interventions adaptées aux enfants avec TSA, globales, personnalisées et coordonnées, si possible avant l'âge de 4 ans, dans le but de favoriser leur développement et leurs apprentissages et de réduire les surhandicaps ».

3.1.2.2 Déroutement du parcours diagnostique du TSA

Le parcours diagnostique, tel que recommandé par la HAS (2018), se décline en trois étapes.

La première consiste en une « consultation dédiée en soins primaires » chez le médecin traitant avec un examen clinique approfondi dans les trois semaines afin de déceler un risque de TSA. Le questionnaire M-CHAT peut être utilisé avec les enfants âgés de 16 à 30 mois. A 4 ans, le Questionnaire de Communication Sociale (SCQ) peut être proposé. Si le risque de TSA est confirmé, une consultation ORL, des bilans orthophonique et psychomoteur doivent être réalisés.

La seconde nécessite que l'enfant soit orienté vers une consultation diagnostique par une équipe pluridisciplinaire expérimentée et formée aux troubles neurodéveloppementaux afin de confirmer les suspicions de TSA (professionnels de 2ème ligne, CMP, CMPP, CAMSP). Une anamnèse, une observation clinique et des examens pédiatriques et du fonctionnement sont alors réalisés. La passation des batteries ADI-R et ADOS-2 est souvent privilégiée : ce sont deux instruments standardisés qui évaluent les interactions sociales, la communication verbale et non verbale, les stéréotypies comportementales et idéiques (Tordjman, 2002). La synthèse des évaluations permet de poser le diagnostic qui est annoncé aux parents. Un projet personnalisé de prise en charge pluridisciplinaire et des réévaluations régulières sont proposés. La HAS (2018) recommande des délais de diagnostic courts mais sur le terrain, l'attente pour obtenir un rendez-vous peut atteindre un an.

Enfin, en cas de doute sur le diagnostic ou sur une situation complexe, l'enfant peut être orienté dans un CRA (professionnels de 3ème ligne) pour avoir un avis médical complémentaire (HAS, 2018). En effet chez les jeunes enfants, le diagnostic peut être compliqué à cause des variations cliniques considérables et de l'hétérogénéité étiologique (Szarkowski, Mood, et al., 2014).

Pour conclure, il existe une différence importante entre la précocité et les délais de diagnostic de la surdité et du TSA. En effet, un enfant a plus de facilités à être diagnostiqué déficient auditif qu'autiste car la surdité peut être dépistée dès la naissance, voire à un âge plus tardif, grâce à des tests subjectifs et objectifs performants. Mais en conséquence, un enfant sourd a donc plus de chances de voir ses signes du TSA attribués à sa surdité. A l'inverse, le TSA ne peut pas être diagnostiqué à la naissance et le long parcours de recherche mobilise des professionnels pour fournir un diagnostic fiable mais qui n'est souvent posé qu'entre 3 et 5 ans (HAS, 2015).

3.1.2.3 Les causes de consultation pour le TSA

Les parents s'inquiètent concernant une régression relationnelle ou des manifestations atypiques dans le développement des habiletés sociales, langagières et communicationnelles de leur enfant (HAS, 2018). Les difficultés apparaissent souvent avec une absence de babillage ou de mots et de gestes sociaux chez le jeune enfant. Autour de 18 mois, ce sont les difficultés dans l'engagement relationnel, la réciprocité sociale et le langage qui prédominent. Au-delà, on retrouve des particularités dans le comportement avec des intérêts extrêmement restreints et répétitifs (HAS, 2018).

3.2 Comparatif des signes d'alerte

Un comparatif des signes d'appel de la déficience auditive et du TSA est présenté afin d'en montrer les similitudes possibles.

3.2.1 Chez l'enfant déficient auditif profond

Quelques repères développementaux et signes d'alerte peuvent être relevés :

Entre 0 et 2 mois, le bébé sourd pousse des cris pour manifester son plaisir et s'autostimuler, se met à pleurer pour manifester ses besoins. Il ne peut cependant pas discerner la voix humaine et il ne sursaute pas aux bruits forts (Vourc'h, 2010). Il n'est pas apaisé par la voix de ses parents (Bélanger & Poirier, 2015).

Entre 2 et 6 mois, on note « des phases de gazouillis et de babillage avant que n'apparaissent des différences avec les bébés entendants pour la vocalisation » (Vincent-Durroux, 2012). Les gazouillis régressent car la boucle audio-phonatoire n'est pas effective (Vourc'h, 2010). Le bébé ne tourne pas sa tête vers les bruits familiers et il ne s'intéresse pas aux jouets sonores (Bélanger & Poirier, 2015).

A partir de 6 mois, l'absence de perception auditive conduit à l'appauvrissement ou à la disparition du babil. Les vocalises disparaissent (Lina-Granade & Truy, 2005).

Entre 6 et 12 mois, si l'enfant n'est pas appareillé, il ne réagit pas à l'appel de son prénom (Lina-Granade & Truy, 2005). Il réagit davantage aux stimulations visuelles et au toucher.

Entre 12 et 18 mois, l'enfant ne localise pas la provenance d'un son hors de son champ visuel, il ne comprend pas les demandes simples et n'identifie pas les objets par leur nom (Bélanger & Poirier, 2015). Il ne produit pas de mots identifiables et n'imité pas les productions verbales. L'introduction d'une communication visuelle (LSF) peut lui permettre d'imiter et d'acquérir 10 à 15 signes (Vourc'h, 2010).

Entre 18 et 24 mois, l'enfant ne réagit pas quand il est appelé d'une autre pièce (Bélanger & Poirier, 2015). Il utilise principalement la communication non-verbale. Si la LSF est bien intégrée, le vocabulaire progresse tout comme les signes-phrases (Vourc'h, 2010).

3.2.2 Chez l'enfant avec un TSA

Une régression des capacités langagières et relationnelles peut apparaître avant 18 mois (Wray et al., 2005). Chez le jeune enfant, on notera une absence de babillage, de pointage et d'autres prérequis à la communication au-delà de 12 mois. A 18 mois, aucun mot n'est prononcé et à 24 mois, les mots ne sont pas associés (HAS, 2018).

Selon la HAS (2018 : 9), d'autres signes d'alerte comme « des particularités de développement [...], des difficultés d'engagement relationnel, d'attention, de réciprocité, [...] des difficultés dans le jeu socio-imitatif et symbolique » peuvent apparaître.

Chez l'enfant avant 3 ans, les signes d'alerte peuvent être des difficultés dans l'imitation, l'attention conjointe, le pointage, le regard fuyant, un intérêt limité pour les autres, l'absence de réactivité et de réponse au prénom, des intérêts atypiques et des activités répétitives (Fédération française de psychiatrie, 2005). Par ailleurs, des troubles du comportement alimentaire tels que les troubles de l'oralité alimentaire et la sélectivité peuvent aussi être observés (Wray et al., 2005).

Pour conclure, il existe certaines similitudes entre les signes d'appel des deux populations étudiées, telles que les difficultés de langage, l'absence de réaction à l'appel et de réactivité en générale, les difficultés d'attention conjointe... Ces signes engendrent sur le long terme des difficultés dans les compétences développementales, sociales mais aussi langagières et communicationnelles.

3.3 Comparatif du développement langagier et de la communication

3.3.1 Chez l'enfant déficient auditif profond

Le langage, la communication et l'appropriation spatiale sont impactés par la surdité profonde.

3.3.1.1 Difficultés langagières

Trois facteurs influencent l'altération du langage : « le degré de perte auditive, l'âge de début de la perte auditive et la présence ou non d'autres handicaps associés » (Lauwerier et al., 2003 : 141). Les conséquences diffèrent grandement (Vincent-Durroux, 2012). Ainsi, le diagnostic d'une surdité sévère à profonde est une urgence du fait des répercussions sur le langage (Ridal et al., 2014) comme un retard important ou une absence (Lina-Granade & Truy, 2005). La compréhension et l'expression sont donc perturbées. Kennedy et al. (2006) ont d'ailleurs montré qu'à 8 ans, le langage réceptif et expressif d'un enfant était meilleur lorsque le diagnostic de surdité avait été posé avant 9 mois.

La surdité profonde génère un impact conséquent sur la perception et le développement langagier. Elle peut devenir un handicap majeur pour l'enfant s'il ne bénéficie pas d'une rééducation adaptée. En effet, selon Hall (2017), le risque de retard de langage est principalement lié à l'absence d'intervention adaptée et précoce autour de la communication orale ou visuelle. Ainsi, un appareillage et une prise en charge orthophonique combinés pour pallier la déficience et optimiser le développement langagier doivent être proposés (Lina-Granade et al., 2000).

Dans le cas d'une surdité profonde, des difficultés de langage persistent au-delà de l'âge de développement chronique. Les sons environnants et la parole ne sont pas perçus (Lina-Granade et al., 2000). On note « un appauvrissement du babil entre 6 et 9 mois, sans apparition de syllabes variées, l'absence de réponse à des ordres simples ou au prénom à 12 mois, l'absence de mots à 18 mois, l'absence de mots-phrases à 2 ans et la persistance de déformation de certains mots au-delà de 4 ans » (Lina-Granade & Truy, 2005 : 293), voire une régression du babil (Busquet & Allaire, 2005). En effet, plus la déficience auditive est importante, plus le babillage canonique met de temps à se mettre en place (Vinter, 1987). Le déficit linguistique est donc important. L'articulation peut être aussi altérée (Busquet & Allaire, 2005), tout comme la prosodie. La compréhension du langage est très limitée et il n'y a pas de production orale. De même, les capacités lexico-sémantiques, syntaxiques et morphologiques sont souvent très altérées chez l'enfant sourd profond grand (Svirsky et al., 2000). On peut enfin retrouver des troubles de la voix (Brin et al., 2011).

3.3.1.2 Difficultés communicationnelles

La surdité profonde a ensuite des conséquences sur les interactions parents-enfant. En effet, certains parents arrêtent de parler à leur enfant parce qu'il n'entend pas et que l'absence de réciprocité verbale ne les encourage pas à communiquer (Hage et al., 2005). Cela ne renforce plus les comportements qui permettent de soutenir la communication. De même, l'attention conjointe de l'enfant sourd profond ne fait appel qu'au canal visuel. La surdité profonde est d'ailleurs un obstacle possible à l'apparition de l'attention conjointe entre les parents et leur enfant (Hage et al., 2005; Deleau et al., 2005; Quittner et al., 2004). Or cette compétence est fondamentale pour établir une communication et développer les habiletés pragmatiques (Bruner, 1985). Une absence de réponse au prénom peut être notée.

Des difficultés comportementales comme une agitation, de l'agressivité peuvent apparaître (HAS, 2009) : les gestes et les cris sont le seul moyen de communication de l'enfant. A l'inverse, il peut être inhabituellement calme et solitaire (Lina-Granade et al., 2000). La surdité génère de l'anxiété ou de l'apathie (Ridal et al., 2014). Les difficultés communicationnelles seraient corrélées avec les difficultés comportementales (Netten et al., 2015).

3.3.1.3 Difficultés de perception dans l'environnement

L'enfant sourd profond n'a accès à aucune réception d'information hors de son champ visuel. Cette privation de stimuli auditifs empêche l'acquisition normale du langage oral (Lauwerier et al., 2003). Il ne peut pas entendre les commentaires, les explications de son entourage. Les entrées auditive et visuelle simultanées ne sont pas mobilisées. Il est souvent vulnérable et doit pallier le manque d'informations auditives en mobilisant son champ visuel en permanence. Pour autant, la fonction d'alerte n'est pas toujours efficiente (*Les incidences de la surdité - Association Mieux s'entendre pour se comprendre*, 2022). La motricité peut être également altérée, puisque qu'il ne dispose pas des informations auditives pour construire ses repères visuo-spatiaux (Lasserre, 2009). Il existe un impact réel sur la localisation, la discrimination des sons et l'attention de l'enfant déficient auditif (Altshuler, 1974). S'ajoutent des difficultés d'organisation dans l'espace (Lasserre, 2009).

3.3.2 Chez l'enfant avec un TSA

Nous retrouvons également des perturbations dans le développement langagier et communicationnel.

3.3.2.1 Difficultés langagières

Selon Autisme Info Service (2022), l'enfant autiste peut posséder le langage oral sans pourtant savoir communiquer de manière appropriée avec les autres. On peut retrouver :

- l'autisme verbal : l'accès au langage est possible malgré des variations qualitatives et inter-individuelles (trouble du développement intellectuel)
- l'autisme non-verbal : le langage parlé fonctionnel et significatif n'est pas développé chez près de la moitié des personnes autistes (Eté, 2022b). Un handicap intellectuel est très souvent associé.

D'après le tableau de Schopler & Mesibov (1988) repris par Peeters & Rogé (2020 : 64-65), le babillage de l'enfant autiste à 8 mois est inhabituel et limité. Les sons, les gestes et les expressions faciales ne sont pas imités.

A 12 mois, les premiers mots peuvent ne pas apparaître ou manquer de sens. A 24 mois, les mots disparaissent spontanément et peu de combinaisons sont possibles à 36 mois. La moitié des enfants autistes qui parlent ont des troubles articulatoires et prosodiques.

Il y a une atteinte spécifique des sous-composantes du langage, qui est attribuée aux difficultés d'attention et d'interaction sociale (Naigles, 2013). Les versants expressif et réceptif sont touchés.

Plusieurs troubles langagiers peuvent être observés. Par exemple, l'écholalie est un trouble du langage qui consiste à répéter immédiatement ou précédemment des mots ou des phrases entendus sans y associer un contexte (Autisme Info Service, 2022). Elle peut avoir une fonction d'autostimulation sans visée communicative. Des difficultés prosodiques et d'intonation, en production ou en réception, peuvent être retrouvées (Paul et al., 2005). Pour le lexique et la sémantique, certains enfants autistes verbaux peuvent employer du jargon, des néologismes ou l'idiosyncrasie (Eigsti et al., 2007).

La cohérence centrale permet de « tirer un sens global d'une masse de détails » (Aube Labbé, 2021a). Elle joue un rôle dans l'acquisition du langage. Les enfants autistes ont tendance à s'attacher aux détails et à ne pas voir en globalité. Garié & Poinso (2021 : 24) disent que « la faible cohérence centrale a aussi une influence sur la compréhension du langage, puisque la prise en compte de la « toile de fond » constituant le contexte de communication pose difficulté à la personne avec autisme ». De ce fait, l'enfant autiste a des difficultés pour comprendre ou exprimer des concepts abstraits (Peeters & Rogé, 2020 : 64-65).

3.3.2.2 Difficultés communicationnelles

La communication non-verbale peut être sévèrement atteinte : difficultés dans le contact visuel, les mimiques, les gestuelles, le pointage, les échanges, les émotions, le décodage facial (Danon-Boileau, 2013). La HAS (2018) décrit d'autres déficits des précurseurs à la communication (absence du sourire partagé, faible réponse au prénom). L'imitation motrice et comportementale peut être également fortement altérée.

Les études de Baron-Cohen et al. (1989 ; 1985) ont montré qu'un déficit en compréhension et en attention conjointe entraînait un retard important dans l'acquisition du langage et de la communication. Selon Virole et al., (2014 : 15), « l'attention conjointe de l'enfant et de son partenaire dans une interaction multisensorielle a un rôle structurant pour l'installation des coordinations sensori-motrices et l'activation des fonctions exécutives ».

L'altération de la Théorie de l'Esprit est fréquente : c'est la « capacité mentale d'inférer des états mentaux à soi-même et à autrui et de les comprendre » (Duval et al., 2011 : 41) tels que les souvenirs, les désirs, les croyances, les intentions régissant le comportement de soi et celui des autres... Selon Garié & Poinso (2021 : 23), les enfants avec un TSA ont des difficultés pour « comprendre finement des situations d'interaction (habiletés sociales, émotions), faire certaines acquisitions langagières qui dépendent des moments d'attention conjointe, réaliser des interprétations ou encore se situer de manière tout à fait adaptée dans la communication sociale (aspects pragmatiques) ».

Des déficits en pragmatique sont également observés chez les enfants autistes : Boucher, (2003 : 160) définit la pragmatique comme les « conventions et les règles [...] pour s'adresser à une personne et pour prendre en compte les intentions des autres ». Cette compétence sociale est très altérée chez cette population avec des difficultés pour l'initiation à l'interaction, le tour de rôle...

Des difficultés de comportement peuvent apparaître comme des résistances à des changements, des oppositions à des modifications de l'environnement (Pagès, 2017). On remarque chez certains enfants de l'agressivité, des automutilations (Yvon et al., 2014) ainsi qu'une prévalence de l'anxiété plus élevée (Rivard et al., 2011).

Pour conclure, la déficience auditive profonde et le TSA créent à eux seuls des difficultés en termes de langage et de communication.

Nous avons élaboré un tableau récapitulatif sur les similitudes que nous pouvons retrouver chez ces deux populations. Elles concernent les causes de consultations, les signes d'alerte et toutes les difficultés langagières et communicationnelles engendrées. Nombre d'entre elles peuvent prêter à confusion.

Tableau 1. Comparatif des similitudes de la déficience auditive et du TSA

Comparaison des :	Déficience auditive	TSA
Causes de consultation	<ul style="list-style-type: none"> -Inquiétudes parentales -Absence de réaction auditive -Régression du babillage -Retard de langage -Difficultés de comportement 	<ul style="list-style-type: none"> -Inquiétudes parentales -Absence de babillage et de gestes -Retard de langage -Absence de réciprocité sociale -Particularités comportementales
Signes d'alerte	<ul style="list-style-type: none"> -Absence de réaction aux bruits, à la voix -Régression du babillage -Absence de réaction au prénom -Absence de localisation hors du champ visuel -Pas d'imitation des productions 	<ul style="list-style-type: none"> -Absence de babillage -Absence de prérequis à la communication -Absence de réaction aux bruits et au prénom -Difficultés d'imitation
Difficultés langagières	<ul style="list-style-type: none"> -Régression du babillage -Absence de réponse au prénom -Retard ou absence de langage -Versants expressif et réceptif atteints -Altération de l'articulation et de la prosodie 	<ul style="list-style-type: none"> -Babillage très limité -Retard ou absence de langage -Versants expressif et réceptif atteints -Troubles articulatoires et prosodiques -Altération du langage fonctionnel
Difficultés communicationnelles	<ul style="list-style-type: none"> -Absence de réciprocité sociale -Absence de réponse au prénom -Difficultés d'attention conjointe et donc possiblement pragmatiques -Difficultés comportementales (agitation, agressivité) -Anxiété, apathie 	<ul style="list-style-type: none"> -Absence des prérequis et de réciprocité sociale -Absence de réponse au prénom -Difficultés d'attention conjointe et donc pragmatiques -Difficultés de comportement (agressivité, automutilation) -Anxiété

3.4 Confusion possible des signes de la déficience auditive et des signes du TSA

Plusieurs des caractéristiques du TSA peuvent ressembler à celles d'une surdité et vice-versa (Szymanski & Brice, 2008). Nous avons donc sélectionné des signes qui revenaient très souvent dans la littérature et qui peuvent être confondus.

3.4.1 Langage

Chez l'enfant autiste verbal, l'intonation peut être plate et monotone (Danon-Boileau, 2013). L'enfant sourd peut avoir de faibles variations prosodiques car il ne peut moduler ses productions (Manolson, 2017; Mounier-Kuhn et al., 1967).

Les parents et les professionnels attribuent très souvent un retard de langage à la surdité et ne pensent jamais systématiquement au TSA devant les difficultés communicationnelles de l'enfant (Myck-Wayne et al., 2011). Le retard de langage chez les enfants sourds peut conduire à un manque de communication, qui est également une caractéristique chez des enfants autistes (Vernon, 2021).

Certains enfants sourds peuvent être écholaliques mais c'est une façon pour eux de comprendre et d'intégrer (Berke, 2021) et ces phénomènes peuvent disparaître par la suite.

3.4.2 Communication

Des difficultés pragmatiques peuvent exister tant dans la surdité que dans le TSA. Pour la surdité, cela passe par la difficulté d'établissement des routines d'attention conjointe (Deleau et al., 2005) voire dans le contact visuel lui-même (Lauwerier et al., 2003), surtout si l'interlocuteur n'est pas dans le champ visuel. Or ces deux aspects font grandement écho aux signes « classiques » du TSA.

L'absence de réponse au prénom se retrouve aussi bien chez l'enfant sourd que chez l'enfant autiste (Szymanski & Brice, 2008).

3.4.3 Cognition

Dans la Théorie de l'Esprit, les tâches de fausse croyance sont échouées chez les enfants avec un TSA mais également chez les enfants sourds qui n'ont pas appris la langue des signes (Peterson et al., 2005). Ces derniers sont en difficulté s'ils ont grandi dans un milieu linguistique défavorisé et sans exposition précoce à une communication visuo-gestuelle.

Certains enfants sourds sans TSA et qui n'ont pas été suffisamment et précocement exposés au langage présentent des difficultés en termes de communication sociale et un retard dans le développement de l'empathie (Schick et al., 2007), ce qui montre des similarités avec des enfants autistes entendants (S. A. Hayes & Watson, 2013).

3.4.4 Sensorialité

Chez certains enfants sourds, le traitement de l'information sensorielle peut être perturbé comme chez les enfants autistes (Belote & Maier, 2014).

3.4.5 Comportement

Des difficultés de comportement, jusqu'au trouble réel, peuvent apparaître à cause des difficultés de communication. Chez les enfants sourds, elles peuvent se réguler grâce à un suivi adapté.

Un isolement linguistique, communicationnel, émotionnel et social peut être observé chez les enfants sourds et les enfants autistes (Berke, 2021).

Des mouvements stéréotypés dus à de l'autostimulation pour une meilleure proprioception lorsqu'il y a déprivation sensorielle peuvent apparaître (Belote & Maier, 2014). Mais ils régressent très vite chez les enfants sourds si une prise en charge adaptée est mise en place.

Certains enfants sourds peuvent avoir des intérêts restreints mais sans persistance (DeRamus, 2018).

En résumé, des signes relativement similaires peuvent être retrouvés dans un TSA ou une surdité : altération prosodique, retard de langage, écholalie, difficulté d'attention conjointe, Théorie de l'Esprit altérée, difficultés de comportement notamment... Ces signes sont donc autant de possibilités de confusion ou de retard de diagnostic d'un TSA chez l'enfant sourd. Afin de pallier les déficits langagiers, des moyens de communication adaptés peuvent être introduits.

3.5 Modalités de communication possibles

3.5.1 Les moyens de communication pour la déficience auditive

La communication, en fonction de la surdité et de la récupération par appareillage ou par implant cochléaire, se développe par le biais d'une communication non-verbale (gestes, mimiques, contact visuel) et/ou verbale si les informations auditives sont suffisamment prégnantes et/ou multimodales. La langue parlée utilise le canal audiophonatoire. La communication alternative et augmentée/améliorée (CAA) associée est très souvent recommandée (Cuny et al., 2004) pour un public sans langage oral ou fonctionnel. Elle permet de communiquer autrement que par la parole et de pallier les difficultés à l'aide d'outils diversifiés. Parmi cette liste d'outils (non exhaustive), on retrouve :

- La Langue des Signes Française (LSF) : avant d'être employée en CAA, c'est avant tout une langue qui emploie le canal de communication visuo-gestuel (Beley et al., 2009) et stimule les voies sensorielles déjà effectives grâce à des gestes
- La Langue française Parlée Complétée (LfPC) : c'est un « code gestuel simultané à la parole, destiné à faciliter la lecture labiale en différenciant les sosies labiaux » (Brin et al., 2011). Il s'organise avec une localisation précise de la main autour du visage (voyelles) et une configuration des doigts (consonnes).
- Le Makaton, qui associe signes issus de la LSF et pictogrammes, est sous-tendu par le langage oral (Cuny et al., 2004). Il procure un feedback kinesthésique et visuel efficace et peut soutenir le développement du langage oral chez les enfants sourds, en étayant la compréhension.

3.5.2 Les moyens de communication pour le TSA

En comparaison, nous avons sélectionné quelques outils utilisés avec les enfants sourds, comme la LSF et le Makaton, qui sont également très utiles auprès des enfants avec un TSA. En effet, le canal visuel (intégration unimodale) semble plus effectif que l'intégration bimodale chez cette population : il permet de clarifier des situations, des propos et de faciliter l'expression (Aube Labbé, 2021b).

En modalité verbale, la langue parlée est introduite pour améliorer l'articulation, l'apprentissage du vocabulaire, la formulation de phrases (Autisme Info Service, 2022a). Elle est également utilisée

pour renforcer l'expression, la compréhension, la communication et la pragmatique. Le bain de langue orale est important pour développer les interactions sociales. Mais la communication verbale est fortement altérée chez beaucoup d'enfants autistes (Yailian, 2018). Ainsi, plusieurs moyens de CAA peuvent leur être enseignés dont :

- La LSF : elle a un intérêt particulier car elle utilise le canal visuo-gestuel et elle peut apporter une amélioration pragmatique ainsi qu'une meilleure compréhension des situations (Virole & Bufnoir, 2006). Pourtant, beaucoup d'enfants ne peuvent accéder à la LSF à cause de déficits pragmatiques qui vont entraver la communication gestuelle (Jure et al., 1991).
- Le Picture Exchange Communication System (PECS), qui développe la communication fonctionnelle avec des items visuels (Lal & Sanghvi, 2015). L'enfant initie la demande en donnant l'image d'un item désiré à l'interlocuteur pour l'obtenir.
- Le Makaton : il est utilisé avec des enfants autistes grâce au feedback visuel (Cuny et al., 2004) et met en place un vocabulaire fonctionnel (Autisme Info Service, 2022a). Cette modalité visuelle renforce la compréhension et l'expression.

Pour conclure, il existe de multiples outils de CAA qui ont fait leurs preuves auprès d'enfants sans langage. Pourtant, la mise en place d'adaptations peut devenir plus complexe, surtout lors d'une cooccurrence de pathologies. Nous allons voir par la suite que la présence simultanée de la déficience auditive et du TSA a des conséquences non négligeables sur le développement langagier.

4 Cooccurrence de la déficience auditive et du TSA

4.1 Qu'est-ce qu'une comorbidité ?

En médecine physique, la comorbidité se définit comme la présence de plusieurs affections associées à la maladie (« diagnostic principal »). En psychiatrie, elle comprend la présence simultanée de plusieurs troubles qui empêche de ne retenir qu'un seul diagnostic (Dictionnaire médical, 2022). La problématique surdité-TSA rend difficile l'identification du handicap qui prévaut sur l'autre. La comorbidité implique donc un lien étiologique entre l'existence d'une surdité et d'un TSA, même non connu. C'est pour cela que nous utilisons plutôt le terme « cooccurrence » pour écarter la problématique étiologique. Nous traiterons de la cooccurrence en nous plaçant du point de vue de l'enfant sourd qui a ultérieurement reçu un diagnostic de TSA. Ce sujet mettra en avant les difficultés rencontrées et tous les défis que cette cooccurrence impose pour accéder à un diagnostic de TSA.

La cooccurrence surdité-TSA est un handicap rare : il se définit par « une configuration rare de déficiences ou de troubles associés, incluant fréquemment une déficience intellectuelle, et dont le taux de prévalence ne peut être supérieur à un cas pour 10 000 habitants » (Légifrance, 2000).

4.2 Les premières recherches

Les premières études, dont celle de Myklebust en 1960, soutenaient que la surdité engendrait de l'isolation sociale, de la détresse émotionnelle, des troubles psychologiques et des difficultés de langage (Szymanski et al., 2012). La surdité a ensuite été présentée comme une cause probable du TSA (R. W. Hayes & Gordon, 1977). Chess a émis plus tard l'hypothèse d'une relation surdité-TSA du fait de similarités de signes chez des enfants porteurs de Rubéole (1977). D'autres scientifiques ont

suggéré que la perte auditive pouvait expliquer les déficits langagiers et les problèmes d'attention chez les enfants atteints de TSA (Smith et al., 1988).

4.3 Étiologies reconnues

De multiples pathologies communes à la surdité et au TSA ont été identifiées : Rubéole, CMV, méningite, anomalies chromosomiques, prématurité... (Gordon, 1991). La génétique pourrait jouer un rôle dans la cooccurrence puisque l'on sait qu'elle augmente le risque d'apparition de surdité seule et de TSA seul (Szymanski & Brice, 2008). Ces étiologies n'expliquent pourtant pas à elles seules l'intégralité de la population déficiente auditive et autiste.

4.4 Prévalence actuelle

Dans la population sourde, 40% des enfants auraient un handicap associé (Szymanski & Brice, 2008). En 2014, entre 1,7 et 4% des enfants sourds avaient un TSA associé (Meinzen-Derr et al., 2014). La prévalence du TSA chez ces enfants serait donc équivalente à 1 sur 59 (Berke, 2021; DeRamus, 2018). L'étude de Do et al. (2017) a montré que cette prévalence a légèrement augmenté pour arriver à 9%. La prévalence ne fait qu'augmenter depuis (Hansen & Scott, 2017).

A l'inverse dans la population avec un TSA, il y a toujours débat sur la prévalence de la surdité : aucune preuve ne corrobore le fait que l'enfant autiste soit à plus risque de développer une surdité (Beers et al., 2014).

Par ailleurs, la fréquence des cooccurrences TSA-surdité est plus élevée que la prévalence des TSA dans la population (Kancherla et al., 2013). Selon Virole et al. (2014 : 15), la prévalence serait plus élevée à cause des étiologies communes, sans être liée aux « effets environnementaux de la surdité ».

4.5 Notion de « handicap refuge »

Selon le BIAP (2022), « la découverte d'un handicap associé à une surdité connue réactive la souffrance et l'inquiétude des parents ». On parle de « handicap refuge » quand les parents attribuent les manifestations atypiques de leur enfant au handicap le moins angoissant. Par exemple, certains expliquent que le comportement de leur enfant est lié à la surdité et non au TSA. Une étude de Myck-Wayne et al. (2011) a montré que des parents étaient convaincus que les troubles langagiers et comportementaux étaient causés par la surdité. Ils étaient réfractaires à entendre le diagnostic de TSA.

Pour conclure, de nombreuses études ont montré que l'incidence du TSA chez les enfants sourds est beaucoup plus élevée que chez les enfants sans déficience auditive (Malandraki & Okalidou, 2007). Des étiologies communes ont été retrouvées. Pourtant, de nombreux facteurs viennent compliquer le parcours diagnostique du TSA chez l'enfant sourd (Mood & Shield, 2014).

4.6 Le diagnostic du TSA chez l'enfant déficient auditif : un défi

Aujourd'hui encore, des difficultés pour poser un diagnostic de TSA chez un enfant sourd persistent. En effet, nous avons vu que les signes et impacts présentent des similarités qui peuvent logiquement freiner le diagnostic.

4.6.1 Difficultés de diagnostic

Les retards de diagnostic de TSA chez un enfant sourd s'expliquent pour plusieurs raisons : un manque de connaissances, d'expérience et de formation des professionnels de santé (Dale & Neild,

2019), un chevauchement des symptômes de la surdité et du TSA (Mood & Shield, 2014) ou un diagnostic de surdité qui éclipse le TSA (Worley et al., 2011), une inadéquation des outils de diagnostic aux enfants sourds (Matson & Neal, 2010).

À l'inverse, le dépistage de la surdité chez un enfant autiste semble être plus fiable grâce à des outils objectifs évaluant la fonction auditive (Grewe et al., 1994). Une étude de Tas et al. (2007) a montré l'efficacité de ces moyens de dépistage. De même, ces outils peuvent détecter avec fiabilité une surdité profonde (Rosenhall et al., 1999). En revanche, la passation d'évaluations subjectives reste compliquée à cause de réponses comportementales inadéquates (Tharpe et al., 2006).

La cooccurrence de handicaps présente un risque important de difficultés, de retard ou de manquement de pose de diagnostic (Roper et al., 2003) et a tendance à exacerber les signes. En effet, ces difficultés seraient liées au fait que la surdité et le TSA causent à eux seuls des retards de langage et des difficultés sociales (Meinzen-Derr et al., 2014). Quand les deux conditions sont présentes, les problèmes de langage et de communication sont donc encore plus accentués (Rosenhall et al., 1999). De plus, les diagnostics de TSA se font de plus en plus nombreux grâce à la recherche mais les études excluent encore souvent les enfants présentant d'autres handicaps associés (Szymanski & Brice, 2008).

De nombreux professionnels de santé et parents focalisent leur attention sur la surdité. Les signes du TSA ne sont pas perçus ou mal distingués car ils sont très souvent attribués aux manifestations de la surdité (Berke, 2021; DeRamus, 2018). Beaucoup de parents ne connaissent pas le développement normal d'un enfant sourd (Young et al., 2019). Les difficultés de compréhension et d'expression sont imputées à la surdité et non au TSA : « l'enfant a l'air autiste mais on pense que c'est plus lié à la perte auditive » (Madhusoodanan, 2020). De plus, les enfants sourds et autistes démontreraient la même symptomatologie que les enfants entendants et autistes (Roper et al., 2003).

Une étude de Wiley et al. (2014) souligne que le manque d'informations, de soutien ainsi que l'absence d'expertise et d'interprète est très frustrante pour les parents et les professionnels (Myck-Wayne et al., 2011). Une étude rétrospective de Szarkowski, Flynn, et al. (2014) explique que le retard de diagnostic est principalement dû à la perplexité ou à l'hésitation des professionnels, aux multiples démarches des parents pour avoir des avis complémentaires. Il y a également une opposition entre des professionnels qui attribuent les symptômes à la surdité et d'autres qui décrivent des traits autistiques ; elle montre la méconnaissance, renforce la confusion parentale et retarde les démarches.

4.6.2 Absence d'outil diagnostique adapté

À ce jour, il n'existe pas d'outil de dépistage diagnostique validé adapté aux enfants sourds pour détecter un TSA (Young et al., 2019). Les difficultés de pose de diagnostic d'un TSA sont étroitement liées à l'absence d'adaptation : l'ADOS-2 ne permet pas d'établir avec véracité le diagnostic (Vernon & Rhodes, 2009). Les lacunes de dépistage montrent qu'il est urgent de développer des outils adaptés pour un diagnostic précoce du TSA chez les enfants sourds (Kancherla et al., 2013). En effet, des mauvaises interprétations et des erreurs de diagnostic peuvent entraver les progrès de l'enfant (Dale & Neild, 2019; Myck-Wayne et al., 2011). Une étude a montré que le diagnostic du TSA passait souvent par une observation non standardisée et un entretien avec les parents (Szarkowski, Flynn, et al., 2014).

Récemment, des études ont cependant validé l'utilisation combinée de l'adaptation de l'ADOS-2 et de l'ADIR en langue des signes anglaise (Phillips et al. ; Wright et al., 2022), prouvant que l'utilisation de ces outils serait possible.

4.7 Un diagnostic pourtant possible

4.7.1 Des manifestations qui peuvent être différenciées

Il est tout de même possible de distinguer les manifestations propres à chaque trouble : les cliniciens doivent apprendre à différencier un développement typique de compétences sociales et communicationnelles chez un enfant sourd d'un comportement atypique autistique (Dale & Neild, 2019).

Un point majeur permet de caractériser cette différenciation : avec une intervention précoce et adaptée, l'enfant sourd est capable d'avoir un même niveau de développement que l'enfant non-sourd (DeRamus, 2018; Kellogg et al., 2014). Même si une intervention précoce adaptée lève normalement le doute sur la déficience auditive ou le TSA, c'est bien la connaissance des critères du TSA et des signes non typiques d'une surdité par les professionnels qui doit guider efficacement le parcours diagnostique (DeRamus, 2018). Les orthophonistes doivent donc veiller à repérer les signes d'alerte et à orienter précocement vers une démarche diagnostique en cas de suspicion (DeRamus, 2018). Berke (2021) rappelle qu'un dépistage et une intervention précoce sont essentiels et qu'il faut cibler les signes d'appel de la surdité et ceux du TSA. Or comme nous l'avons vu, ces signes sont parfois communs.

4.7.2 Les signes du TSA qui devraient interpeller dans un contexte de déficience auditive

Les principaux signes sont « un retard moteur, une absence de contact visuel, des difficultés à imiter les expressions faciales, une augmentation limitée des progrès auditifs et une apparition des vocalisations très retardée surtout après une implantation cochléaire » (Myck-Wayne et al., 2011 : 388).

Virole et al. (2014 : 1) a répertorié les signes du TSA suivants : « retrait relationnel, fuite du regard, mouvements anormaux, intérêts électifs, activités stéréotypées, registre émotionnel anormal et comportement auditif paradoxal ». L'enfant avec un TSA présente des difficultés avec la communication non-verbale, la réciprocité socio-émotionnelle, le maintien de relations, des stéréotypies, des persévérations, des rigidités, des intérêts restreints (DeRamus, 2018).

Par ailleurs, des difficultés sur l'intégration de la LSF peuvent émerger : une mauvaise utilisation de l'espace, de la configuration et de l'orientation de la paume de la main peut être un marqueur de TSA (Young et al., 2019). Parfois, on peut même retrouver une écholalie en LSF (Shield et al., 2017).

Un hyper-réactivité à un stimulus sensoriel peut interpeller sur un TSA (Beers et al., 2014).

Une régression des compétences en termes d'expression langagière et de réciprocité émotionnelle est un signe d'appel alarmant (Kellogg et al., 2014). Selon Virole (2014 : 9), « le partage émotionnel est un bon marqueur de différenciation » pour repérer le TSA chez l'enfant sourd.

La cooccurrence impose un défi pour le diagnostic. À cause de signes ressemblants, la surdité a tendance à masquer le diagnostic de TSA. Certains signes devraient interpeller mais ils sont parfois difficiles à connaître ou à reconnaître. D'autant qu'en l'absence d'outils pleinement adaptés, c'est l'expérience et l'investissement du professionnel qui jouent un rôle déterminant. Amy Szarkowski et coll. ont tenté de répertorier ces signes typiques de TSA chez l'enfant sourd et c'est ce que nous allons présenter.

5 Présentation de l'article d'Amy Szarkowski et coll.

5.1 Auteurs de l'article

L'article *A Summary of Current Understanding Regarding Children with Autism Spectrum Disorder Who Are Deaf or Hard of Hearing* (« Résumé des connaissances actuelles concernant les enfants atteints de Troubles du Spectre de l'Autisme qui sont sourds ou malentendants » *) a été écrit par Amy Szarkowski, psychologue doctorante américaine, en collaboration avec Deborah Mood, Aaron Shield, Christine Yoshinaga-Itano et Susan Wiley.

5.2 Publication de l'article

Il a été présenté au Seminars in Speech and Language et publié dans le Thieme Medical Publishers en 2014. Il est disponible en accès libre sur Research Gate.

5.3 Contenu de l'article

Dans ce consensus basé sur l'expertise des auteurs, Szarkowski et coll. interpellent sur le manque de littérature concernant la cooccurrence et sur les difficultés à poser un diagnostic de TSA chez l'enfant sourd. Ils rappellent qu'aucun outil diagnostique du TSA n'est véritablement adapté aux enfants sourds et qu'il est essentiel d'apprendre à repérer des manifestations atypiques chez cette population, afin d'orienter vers une évaluation diagnostique. Le principal défi consiste à déterminer comment dépister, évaluer, diagnostiquer et répondre aux besoins de ces enfants.

A partir de leur expérience professionnelle auprès d'enfants sourds avec un TSA et d'une revue de la littérature, Szarkowski et coll. ont proposé un tableau référentiel en trois colonnes regroupant des signes du TSA, des caractéristiques de développement chez l'enfant sourd et des signes du TSA associé à une déficience auditive. Ces colonnes permettent d'établir une première symptomatologie différentielle. L'objectif est de guider les professionnels de santé pour reconnaître les « red flags » (« signes d'alerte » *) qui doivent interpeller afin de lancer une démarche de recherche diagnostique de TSA chez un enfant sourd.

Les auteurs ont repris les catégories et les critères du DSM-V pour élaborer le tableau :

- Déficits en communication et en interaction sociale : « déficits de la réciprocité sociale et émotionnelle ; déficits des comportements de communication non-verbaux utilisés au cours des interactions sociales ; déficits du développement et du maintien de relations appropriées » *.
- Caractère restreint et répétitif des comportements : « caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage ; intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines ; intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but ; hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement » *.

En conclusion, nous avons montré que la déficience auditive et le TSA engendraient à eux seuls des troubles langagiers et communicationnels qui peuvent être très ressemblants et donc source de confusion auprès des parents et des professionnels. Ainsi, la cooccurrence des deux handicaps retarde le diagnostic du TSA à cause du chevauchement des signes difficiles à distinguer, d'une

méconnaissance du sujet, d'une absence d'outils adaptés. Pourtant, grâce à une expérience professionnelle, il est possible de différencier les manifestations d'une surdit  et d'un TSA.

L'article de Szarkowski et coll., s lectionn  apr s des premi res recherches et apr s en avoir inform  les auteurs, a servi de base   notre  tude. Nous essaierons de juger si son utilisation en tant qu'outil-guide aurait servi r trospectivement   orienter un enfant sourd plus rapidement vers un parcours diagnostique TSA. Nous pr senterons la probl matique et la m thodologie impliquant son utilisation.

*[Notre traduction] : nous avons traduit les titres, les cat gories, les crit res et les items du tableau

Problématique et hypothèses

Comme nous l'avons vu dans la partie théorique, le dépistage précoce de la déficience auditive permet d'éviter les retards de prise en charge. A l'inverse, le diagnostic de TSA est posé bien plus tard. Nous avons montré que ces deux handicaps présentaient à eux-seuls des signes très similaires impactant le langage et la communication. Leur association exacerbe encore plus les difficultés d'identification des signes d'alerte et génère des confusions. Par ailleurs, la littérature s'accorde pour dire que le diagnostic de TSA chez un enfant sourd est un défi. Cette cooccurrence est en effet un sujet encore mal connu et peu de professionnels sont formés au diagnostic du TSA chez l'enfant sourd.

L'objectif de ce mémoire est donc de démontrer l'utilité du tableau référentiel de signes créé par Amy Szarkowski et coll.. Il s'agit ainsi de valider l'existence précoce de signes d'appel du TSA dans une population d'enfants déficients auditifs implantés cochléaire et diagnostiqués autistes. Ce tableau pourrait servir dans un second objectif à orienter plus rapidement cette population vers un parcours diagnostique TSA. À travers cette étude, nous proposons d'analyser les résultats d'une comparaison entre ce tableau et des dossiers d'enfants sourds-autistes pour vérifier s'il existe une concordance.

La problématique est la suivante : « L'étude d'une cohorte de cinq cas d'enfants déficients auditifs implantés cochléaire puis diagnostiqués autistes répond-elle aux signes d'appel du TSA associé à une surdité préexistante décrits dans le tableau référentiel issu de l'article d'Amy Szarkowski et coll. (2014) ? »

Nous avons donc formulé trois hypothèses :

H1) Les signes de déficits en communication et en interaction sociale (issus de la 3ème colonne du tableau) formulés par Szarkowski et coll. pour une population déficiente auditive avec un TSA concordent avec les signes retrouvés chez les enfants de notre étude de cas.

1. On retrouve une majorité de ces signes spécifiques et pertinents de déficits en réciprocité sociale ou émotionnelle chez ces enfants.
2. On retrouve une majorité de ces signes spécifiques et particuliers de déficits des comportements non verbaux utilisés au cours des interactions sociales dans la cohorte.
3. On retrouve une majorité de ces signes spécifiques de déficits du développement et du maintien de relations appropriées chez les enfants de la cohorte.

H2) Les signes de déficits en termes de caractère restreint et répétitif des comportements (issus de la 3ème colonne du tableau) sélectionnés par Szarkowski et coll. pour un public déficient auditif avec un TSA correspondent aux signes retrouvés chez les enfants de notre étude de cas.

1. On retrouve un nombre élevé de ces signes spécifiques et pertinents, selon les auteurs, de caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage chez les enfants de la cohorte.
2. On retrouve un nombre élevé de ces signes particuliers d'une intolérance au changement, d'une adhésion inflexible à des routines chez les enfants de notre cohorte.

3. On retrouve un nombre élevé de ces signes particuliers dans les intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but chez les enfants.

4. On retrouve un nombre élevé de ces signes particuliers d'une hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou d'un intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement chez ces enfants.

H3) L'âge médian de pose de diagnostic de TSA de notre cohorte est supérieur à 18 mois et les enfants auraient pu être orientés dès 18 mois vers un parcours diagnostique.

Méthodologie

1 Application

1.1 Analyse type étude de cas

Ce mémoire repose sur une étude de cas quantitative et qualitative d'enfants issus d'une population « niche », c'est-à-dire une population avec un handicap rare. Cette étude de cas permettra de mettre en avant une population au profil complexe et d'améliorer les connaissances sur le sujet. La collecte des données permettra de mener un travail analytique et une réflexion afin de confirmer ou d'infirmer nos hypothèses.

1.2 Utilisation du tableau référentiel de signes de Szarkowski et coll.

Nous avons utilisé la 3ème colonne du tableau référentiel de signes issu de l'article de Szarkowski et coll. (signes du TSA associé à une surdité préalablement dépistée). Nous avons ensuite effectué un comparatif de ce tableau avec des signes du TSA retrouvés dans des dossiers médicaux et paramédicaux d'enfants déficients auditifs profonds et diagnostiqués avec un TSA ultérieurement.

2 Population

2.1 Population recrutée et constitution de l'échantillon

Cette étude rétrospective repose sur une population d'enfants implantés cochléaire présentant un TSA âgés actuellement de 4 à 13 ans. Il s'agit de quatre garçons et d'une fille tous atteints d'une surdité profonde bilatérale. Les garçons ont tous reçu un diagnostic de TSA mais la fille n'a pas bénéficié de démarche diagnostique malgré de fortes suspicions du corps médical et rééducatif.

Le diagnostic de la déficience auditive a été posé lors du dépistage néonatal ou lors des mois suivants, celui du TSA beaucoup plus tardivement. Notre mémoire porte donc sur la cooccurrence des deux handicaps, permettant de mettre en avant une population rare et encore trop peu étudiée. Nous n'avons pas inclus dans notre méthodologie des dossiers d'enfants déficients auditifs seuls et d'enfants avec un TSA seuls, afin de mieux nous concentrer sur la population ayant la cooccurrence.

2.2 Critères des enfants

Les critères d'inclusion de notre population étaient les suivants :

2.2.1 Critères d'inclusion

- Surdité profonde bilatérale : le choix est justifié par le fait que la surdité profonde est surreprésentée chez les enfants avec un TSA (Szymanski & Brice, 2008).
- TSA ou très forte suspicion de TSA
- Enfants avec une tranche d'âge de 18 mois à 4 ans pour l'analyse des signes, pour faire un parallèle avec l'âge de pose de diagnostic préconisé par la HAS et l'âge médian. Le recrutement n'imposait pas d'avoir un appariement strict en âge puisqu'il s'agissait d'une étude rétrospective.

Nous avons identifié chez les enfants un retard global de développement ou trouble du développement intellectuel diagnostiqué ultérieurement : ce n'était pas un critère d'inclusion car la présence du trouble était un paramètre non contrôlable mais nous avons choisi de le garder dans la

mesure où la moitié des enfants avec un TSA ont une déficience intellectuelle associée (Charman et al., 2011). Ce trouble est en effet très courant dans ce type de population.

2.2.2 Critères d'exclusion

- Pas d'autres comorbidités/handicaps associés susceptibles de masquer les signes (exemple : paralysie cérébrale)
- Autres degrés de surdité car le TSA est moins fréquemment associé à des surdités plus légères (Szymanski et al., 2012).

2.3 Mise en place du recrutement

Afin de recruter les dossiers, nous avons contacté des orthophonistes qui travaillaient auprès de cette population, en structure et en milieu hospitalier. Nous n'avons pas nommé les établissements pour préserver l'anonymat.

Nous avons donc recruté les dossiers d'enfants déficients auditifs pour lesquels le diagnostic de TSA avait été posé ou mentionné pour de fortes suspicions et chez lesquels nous étions susceptibles de retrouver plusieurs manifestations atypiques. Les dossiers ont été sélectionnés dans une structure spécialisée dans la prise en charge de multiples handicaps (déficiences auditive et visuelle, handicap moteur, troubles des apprentissages...). En parallèle, nous avons accédé aux dossiers de ces mêmes enfants dans un service hospitalier spécialisé dans le suivi d'enfants implantés cochléaires, service où tous étaient déjà suivis en pré-implantation cochléaire et encore aujourd'hui.

3 Consentement et protection des données

3.1 Notice d'information aux parents des enfants

Une notice a été réalisée pour informer les parents des enfants sur l'objectif de notre étude. Elle prévoyait un accord tacite : les parents avaient un mois pour manifester leur opposition. Sans retour de leur part et passé ce délai, les dossiers des enfants ont été inclus dans l'étude.

3.2 Déclaration pour la protection des données en milieu hospitalier

Tous ces enfants étaient suivis en milieu hospitalier ; nous avons pu consulter les dossiers manquants après avoir effectué une demande d'autorisation à la cellule recherche ; elle a été accordée sous la référence RnIPH 2022-13 (document en Annexes). Il s'agissait d'un document Hors Loi Jardé et l'étude était incluse dans une MR004. Cette méthodologie n'impliquait pas la personne humaine puisqu'il s'agissait d'une consultation de dossiers.

4 Matériel utilisé

4.1 Grilles d'analyse

4.1.1 Élaboration d'une pré-grille d'analyse

Afin de faciliter le recueil de données, nous avons élaboré sur traitement de texte un tableau pour constituer la pré-grille d'analyse (voir Annexes). Elle contient le nom anonymisé, le sexe, l'âge, l'étiologie, les suspicions des premiers signes, les bilans réalisés, les diagnostics posés, l'âge de début de prise en charge et les accompagnements, l'appareillage. Cela a permis d'avoir une vision plus globale des enfants, de retracer leur parcours médical, afin que la présentation soit la plus fine possible.

4.1.2 Élaboration de la grille d'analyse – traduction du tableau

La grille d'analyse principale consistait en une traduction des deux catégories du DSM-V, des critères et des signes du tableau. Nous avons créé un tableau qui se compose d'une colonne en ordonnée contenant les critères de la dyade du DSM-V avec les signes du TSA associé à la surdité, ainsi que d'une colonne en abscisse par enfant. Cette dernière est découpée en deux colonnes pour des critères d'âge explicités plus bas dans l'écrit. Nous avons ajouté un code couleurs pour les lignes (gris clair, foncé et blanc) et pour les résultats que nous décrivons dans la partie sur la cotation de la grille. Nous avons enfin séparé chaque critère du DSM-V en plusieurs tableaux pour faciliter la lecture.

La traduction anglais-français devait être compréhensible pour les lecteurs du manuscrit donc nous avons apporté quelques changements dans la formulation et allégé le texte pour certains items. La traduction est une « modification », ce qui nous donne les droits de réutiliser le tableau. Pour la population déficiente auditive avec un TSA, nous avons traduit 42 signes. La grille se trouve en Annexes.

4.2 Recueil et transcription des données

4.2.1 Recueil

Pour accéder aux dossiers, une convention de stage avec la structure d'accueil a été établie. L'accès aux dossiers a pu se faire entre janvier et mars 2022 dans le secrétariat médical de la structure. Les données de santé ont été recueillies à partir de la consultation des dossiers des enfants rangés dans des classeurs. Comme les dossiers contenaient des données médicales et personnelles sensibles, la consultation s'est faite uniquement sur place et a nécessité plusieurs déplacements afin de recueillir tous les éléments nécessaires à l'étude.

Pour faciliter le tri des documents, nous avons procédé par années de prise en charge en nous basant sur les âges de 18 mois et de 4 ans : nous avons récolté les données des bilans rédigés jusqu'à 18 mois (début de prise en charge notamment) et les bilans rédigés entre 18 mois et 4 ans (diagnostic de TSA inclus) afin de retracer l'historique rétrospectif du parcours diagnostique et de comprendre quels sont les éléments qui ont pu y amener. Nous avons regardé les différents bilans qui ont été réalisés (orthophonie, psychomotricité, psychologue, autres...) afin de retrouver les signes qui ont été observés. Nous avons également consulté les PP (Projets Personnalisés) des enfants : ce sont des synthèses rééducatives pluridisciplinaires.

Dans le service hospitalier d'implantation cochléaire, nous avons eu accès à la base de données des enfants après avoir établi un accord de stage avec l'hôpital. Le recueil a également nécessité plusieurs aller-retours. Nous avons consulté les bilans pré-implantation cochléaire puis tous les bilans de suivi post-implantation au fil des mois et des années.

4.2.2 Transcription

La transcription des données collectées s'est faite sur la grille d'analyse sur ordinateur. Après comparaison des signes entre le modèle de Szarkowski et coll. et les bilans des enfants, nous avons complété au fur et à mesure que nous avons trouvé les informations pertinentes. Après avoir retrouvé un signe concordant ou pas, nous avons utilisé un système de cotation spécifique (décrit en 4.6).

4.3 Type d'analyse

4.3.1 Étude de cohorte descriptive

La population recrutée nous a permis de déterminer une cohorte de cinq enfants afin de réaliser une étude de cas quantitative et qualitative. En fonction des résultats, notre analyse s'est appuyée sur les descriptions des données retrouvées chez les enfants.

4.3.2 Analyse rétrospective

L'objectif de ce mémoire consistait à réaliser une étude de cas rétrospective. C'est une étude qui se base sur la recherche et l'analyse de données de santé qui sont survenues dans le passé dans les dossiers médicaux d'une population ciblée. Il n'y a pas d'interaction avec les enfants concernés et aucune nouvelle donnée n'est recueillie auprès de la population. L'étude rétrospective de ce mémoire consistait à retracer l'historique des signes du TSA qui ont émergé et interpellé chez les enfants sourds. A travers une étude comparative du tableau et des dossiers, nous avons regardé les signes d'appel qui ont pu émerger sur la période jusqu'à 18 mois puis tous les signes qui sont apparus entre 18 mois et 4 ans. La procédure de recherche diagnostique engagée n'était pas l'objectif principal de notre problématique mais elle est évoquée dans la présentation des enfants citée à la page suivante.

Afin d'affiner les informations et de compléter au mieux la grille, il y a eu également des entretiens informels avec les orthophonistes qui connaissaient et prenaient en charge ces enfants afin de recueillir leurs observations cliniques.

4.4 Présentation de la tenue des dossiers

4.4.1 Structure de prise en charge des enfants déficients auditifs avec un TSA

Nous avons regardé plusieurs bilans et comptes-rendus médicaux (neuropédiatrie, ORL, psychiatrie) et paramédicaux (audioprothésiste, orthoptiste, psychologue, éducateurs, psychomotricien, orthophoniste) ainsi que des PP (Projets Personnalisés). Parmi les bilans orthophoniques, nous avons consulté ceux issus de la structure, ceux issus du service d'implantation cochléaire et quelques-uns issus d'une activité libérale pour certains enfants.

4.4.2 Unité hospitalière d'évaluation du port de l'implant cochléaire

Nous avons également consulté les dossiers de ces mêmes enfants qui étaient suivis dans le service d'évaluation de l'implantation cochléaire, afin de faire le croisement avec ceux présents dans la structure et vérifier les bilans manquants. Nous avons d'abord regardé les bilans pré-implantation cochléaire pour analyser le développement moteur, langagier et social des enfants. Nous avons ensuite cherché leurs bilans à 2 mois, 6 mois, 1 an et 2 ans post-implantation cochléaire. Il s'agissait principalement de comptes-rendus de bilans orthophoniques. Les différentes passations étaient les suivantes : la pièce sonore, le CAP (Archbold et coll., 1995), l'Échelle de développement psychomoteur de la première enfance (Brunet-Lézine, 1997), l'ECSP (Guidetti et Tourrette, 1993), l'échelle SIR, l'échelle de développement et de la communication gestuelle générale (Virole), l'APCEI. Nous avons enfin parcouru les carnets de suivi des enfants pour trouver des informations complémentaires à partir des notes d'observation des orthophonistes.

4.5 Présentation des enfants

4.5.1 Parcours des enfants déficients auditifs avec un TSA

Il s'agit d'une fille et de quatre garçons sourds profonds bilatéraux puis diagnostiqués avec un TSA, sauf pour la fille qui est encore en cours d'évaluation. Tous sont porteurs d'un implant cochléaire, paramètre lié au hasard de recrutement. Ils sont actuellement accompagnés dans la même structure et suivis dans le service pédiatrique d'implantation cochléaire. Nous avons arrêté la date de septembre 2022 pour leur âge lors de leur présentation.

4.5.1.1 Premier enfant

Notre première étude de cas porte sur un garçon âgé de 10 ans, né en 2011. Une surdité de perception profonde bilatérale a été suspectée dès les premiers jours de vie à la suite d'un dépistage aux PEA à la maternité. Des PEA en février et une audiométrie comportementale en mars 2012 ont confirmé le diagnostic, les OEA étant absentes. Un diagnostic ultérieur fait état d'une infection à CMV pendant la grossesse associée à une embryofetopathie.

Concernant le développement global, l'enfant a babillé jusqu'à 6 mois et a marché à 2 ans. Une cassure relationnelle s'est installée progressivement. Un compte-rendu pédiatrique rapporte un trouble neurodéveloppemental secondaire, un retard et une déficience neurocognitive. L'enfant a également reçu un diagnostic de dysoralité en novembre 2013.

- **Âge d'implantation cochléaire :**

Il a bénéficié d'une implantation cochléaire à gauche en février 2013 à l'âge de 1 an et 4 mois. C'est un enfant qui ne communique pas oralement mais qui est exposé à la LfPC, à la LSF et au PECS. La rééducation orthophonique a commencé en libéral en 2012. Il est pris en charge en structure depuis mars 2013 (alternance entre la crèche et un SESSAD). Il est ensuite rentré en maternelle intégrée à la structure et a été suivi à mi-temps. Il bénéficie actuellement de deux à trois séances rééducatives hebdomadaires (orthophonie, psychomotricité et kinésithérapie).

- **Âge de diagnostic TSA :**

Les premières suspicions de TSA ont commencé quand la mère a alerté sur une régression des compétences de son fils et des difficultés de communication avec ses pairs, malgré un investissement dans l'accompagnement. Un diagnostic de TSA dominant a été posé par un CRA en mars 2015 à l'âge de 3 ans et 6 mois. Depuis ce diagnostic, l'enfant évolue dans un service pour enfants déficients auditifs avec un handicap associé. Un bilan neurologique de décembre 2015 présente la pathologie de l'enfant comme un « handicap rare » (surdité, TSA dominant, retard neuro-intellectuel et dysoralité).

4.5.1.2 Deuxième enfant

Notre deuxième étude de cas concerne un garçon âgé de 9 ans, né en 2013. Une surdité de perception profonde bilatérale a été diagnostiquée à 3 mois. Un dépistage aux PEA avait été réalisé à la naissance mais le diagnostic est venu plus tardivement.

- **Âge d'implantation cochléaire :**

Il a bénéficié d'une implantation cochléaire droite et gauche simultanée en octobre 2014 à l'âge de 1 an et 2 mois.

Les premières vocalisations ont suivi à 18 mois mais le babillage canonique ne s'est pas développé. L'enfant a également un trouble du développement global. La marche a été acquise à 24 mois. Le mode de communication privilégié par l'entourage de l'enfant est la communication orale, la LfPC et la LSF. Les premiers mots signés sont apparus à 3 ans. Il peut utiliser le PECS en séance. Il est suivi dans la structure depuis septembre 2015 : sa prise en charge a débuté en SSESd déficience auditive. Il a ensuite été reçu sur l'unité accueillant des enfants avec une déficience auditive et un handicap associé en septembre 2018. Il bénéficie depuis de deux à trois séances d'orthophonie et de psychomotricité par semaine. L'enfant manifeste des troubles de l'oralité alimentaire en mangeant des éléments non comestibles (cailloux, carton...). Des difficultés du comportement comme des oppositions et des colères sont fréquentes.

- **Âge de diagnostic TSA :**

Les premières suspicions de TSA ont débuté lorsqu'une orthophoniste a remarqué des difficultés du comportement vers 2 ans et demi. Un diagnostic de TSA d'intensité modérée a été posé par un CRA en juillet 2017 à l'âge de 3 ans et 11 mois. Lors de l'anamnèse, les parents ont affirmé ne pas savoir si les difficultés comportementales pouvaient être expliquées par la surdité.

4.5.1.3 Troisième enfant

Notre troisième étude de cas porte sur un garçon âgé de 13 ans, né en 2008. Il n'y a pas eu de dépistage auditif à la maternité. Une surdité de perception profonde bilatérale (perte de 110 dB) a été diagnostiquée en juin 2010 à 1 an et demi, lors d'un rendez-vous ORL. L'enfant ne répondait pas à son prénom quand ses parents l'appelaient et ses vocalisations étaient monotones. Des recherches médicales ultérieures ont fait état d'une surdité d'allure syndromique congénitale.

- **Âge d'implantation cochléaire :**

Il a bénéficié d'une implantation cochléaire en mai 2011 à l'âge de 3 ans et 5 mois. L'implant a été changé en octobre 2012 après une panne. Un retard global de développement et des difficultés psychologiques ont été mis en avant. Il est exposé à la LSF, avec quelques pictogrammes. Il n'a pas de communication orale. Par ailleurs, l'interaction familiale est très limitée du fait de difficultés de maîtrise de la LSF par la maman. Il est suivi en structure depuis mars 2013. Il vit en famille d'accueil et retrouve sa mère les week-ends.

- **Âge de diagnostic TSA :**

Les parents ont commencé à exprimer des inquiétudes sur l'absence d'équilibre et un retard de la marche à 1 an et demi. Aucune démarche de recherche diagnostique de TSA n'avait été entreprise jusqu'à la pose du diagnostic par un CRA en février 2021 à l'âge de 12 ans et 2 mois. Il est régulièrement évoqué que le suivi de la part de la famille est très aléatoire.

4.5.1.4 Quatrième enfant

Notre quatrième étude concerne un garçon âgé de 4 ans, né en 2018. Une surdité de perception bilatérale profonde congénitale a été diagnostiquée après un échec aux OEA à la naissance. Ce dépistage faisait suite à un contexte néonatal de paralysie faciale droite et d'hypotonie axiale. Un syndrome d'Usher a été diagnostiqué en 2020. Il a bénéficié d'un appareillage prothétique à 5 mois mais qui n'a pas été toléré.

- **Âge d'implantation cochléaire :**

Il a été implanté bilatéralement à 15 mois. Il privilégie des ébauches de communication orale et de français signé.

- **Âge de diagnostic TSA :**

Un diagnostic de TSA a été posé par le CAMSP où il était suivi en novembre 2019, à 21 mois, après que des inquiétudes aient été émises quand il avait 18 mois, en raison d'une régression de la communication gestuelle accompagnée de difficultés d'interactions sociales et d'intérêts restreints. Il est accompagné en SESSAD depuis septembre 2021.

4.5.1.5 Cinquième enfant

Notre cinquième étude de cas présente une fille âgée de 6 ans, née en 2016. Une surdité profonde bilatérale a été diagnostiquée à la naissance du fait de PEA anormaux. Elle a porté un appareil prothétique.

- **Âge d'implantation cochléaire :**

Elle a ensuite été implantée en 2018 à 25 mois. Elle tente de communiquer oralement et avec la LSF. À la maison, il y a un contexte de bilinguisme français-arabe. Selon les parents, elle aurait babillé à 11 mois. Un bilan neurologique de juillet 2017 a fait état de l'absence de babillage et d'un retard global de développement. Elle est prise en charge en SESSAD depuis septembre 2017.

- **Âge de diagnostic TSA :**

Malgré de fortes suspicions de l'équipe médicale en 2018, aucun diagnostic de TSA n'a été posé en raison d'une opposition des parents à engager une démarche de recherche. L'annonce de la surdité a été en effet très difficile à accepter. En conséquence, les interactions parents-enfant ont mis du temps à émerger, les échanges étant pauvres quantitativement et qualitativement.

4.6 Cotation de la grille

4.6.1 Appui sur les dossiers

La cotation de la grille a été réalisée à partir de la recherche de signes caractéristiques du TSA dans les dossiers des enfants après lecture des bilans orthophoniques, des bilans d'autres professionnels de santé (médical et paramédical), des synthèses d'équipe, des anamnèses parentales et des diagnostics de TSA. Nous avons noté la description du signe affilié au TSA, le type de bilan et la date pour chaque enfant.

4.6.2 Appui sur les observations cliniques des orthophonistes en séance

Pour compléter les informations issues des bilans et/ou lever certaines ambiguïtés liées à la prise d'informations, nous avons échangé avec les orthophonistes accompagnant ces enfants afin de nous orienter dans la cotation des signes.

4.6.3 Choix des critères de cotation de la grille

Nous avons défini les signes suivants avec des couleurs pour coter la grille :

- **+** : signe observé dans les bilans, synthèses et observations cliniques
- **+*** : signe induit par un autre dans les bilans, synthèses et observations (exemple : absence de pronoms car absence de langage, absence de pointage pour manifester les désirs car absence de

pointage proto-impératif) ou induit automatiquement par sa présence à un des âges (exemple : si l'enfant n'avait pas acquis le jeu symbolique à 4 ans, il ne pouvait pas l'avoir à 18 mois)

- **-** : signe contraire retrouvé dans les bilans, synthèses et observations (exemple : « absence de sourire social » => on retrouve dans les bilans « peut sourire »)
- **~** : fluctuation du signe dans les bilans ou légère amélioration
- **NE** : « Non Évalué » : le signe n'est pas décrit ou présent dans les bilans et observations. Il ne permet pas de conclure à la présence du signe avec fiabilité ou il n'est pas pertinent.

Le choix des tranches d'âge de 18 mois et 4 ans s'explique par le fait que le diagnostic du TSA peut être posé avec fiabilité dès l'âge de 18 mois puis par le fait que la moyenne d'âge de diagnostic se situe entre 3 et 5 ans (HAS, 2019). La HAS (2018) recommande fortement des interventions avant l'âge de 4 ans, d'où notre choix de cette tranche d'âge médiane. Cela permet d'effectuer un comparatif intra-individuel, de noter les signes observés ou pas à différentes périodes.

Pour E1, la période de consultation va jusqu'à mars 2013 pour 18 mois et octobre 2015 pour 4 ans.

Pour E2, la période de consultation va jusqu'à février 2015 pour 18 mois et août 2017 pour 4 ans.

Pour E3, la période de consultation va jusqu'à juin 2010 pour 18 mois et décembre 2012 pour 4 ans.

Pour E4, la période de consultation va jusqu'à août 2019 pour 18 mois et février 2022 pour 4 ans.

Pour E5, la période de consultation va jusqu'à mars 2018 pour 18 mois et septembre 2020 pour 4 ans.

4.6.4 Choix des modes de validation des hypothèses

La grille ayant été construite sur la dyade du DSM-V, nous avons fait le choix d'établir la recherche d'au moins la moitié des signes pour chaque item formulés par les auteurs, afin de valider nos sous-hypothèses. Si une majorité d'items était retrouvée dans chaque catégorie, les critères du DSM-V seraient validés. Enfin, comme formulé par le DSM-V, il fallait retrouver pour la catégorie A « Déficits en communication et en interaction sociale » 3 critères validés sur 3 et pour la catégorie B « Caractère restreint et répétitif des comportements » 2 critères sur 4 validés afin de confirmer nos hypothèses principales.

Résultats

1 Présentation des tableaux cotés

Nous présenterons partie par partie les résultats cotés dans la grille pour notre cohorte. Ensuite, nous analyserons les résultats qualitativement en décrivant plus précisément les items surlignés en rouge. Ces titres correspondent à des items très précis de déficience auditive qui peuvent être recherchés s'il y a suspicion de TSA. Enfin, nous réaliserons des additions de signes par catégorie et par enfant pour tirer des conclusions sur l'intérêt de l'utilisation de ce tableau.

1.1 Déficiences en communication et en interaction sociale

1.1.1 Déficiences de la réciprocité sociale ou émotionnelle

Tableau 2. Déficiences de la réciprocité sociale ou émotionnelle

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
Absence du sourire/Sourire social réduit	-	-	+	+	+	-	-	-	+	~
Contact visuel limité ou incohérent	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Action de donner ou de pointer limitée	+	+	+	+	+*	+	+	+	+	~
Partage d'affect réduit	+*	+*	+*	+*	+	~	+	+	+	+
Difficulté avec l'attention conjointe	+	+	~	+	+	+	+	~	+	+
Difficulté à engager une conversation sociale en adaptant ses capacités langagières (rôle social/variation de registre)	+*	+	+	+	+*	+	+*	+*	+	+
Ne répond pas facilement à son nom ou aux sollicitations culturellement appropriées pour attirer son attention	+	+	~	+	+	+	+	+	~	~
Difficulté à comprendre les besoins et les sentiments ou à traiter les indices émotionnels faciaux/signés	NE	+	+	+	NE	NE	NE	NE	+	+

1.1.1.1 Interprétation du « Non Evalué » (NE)

Pour la partie « NE » dans « Difficulté à comprendre les besoins et les sentiments ou à traiter les indices émotionnels faciaux/signés », il s'agit d'observations cliniques et il n'existe pas d'épreuve spécifique de bilan permettant de caractériser ce signe.

1.1.2 Déficiences des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales

Tableau 3. Déficiences des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Gestes limités</i>	+		+		+	~	+	~	+	+
<i>Absence de pointage pour le plaisir partagé</i>	+*		+*		+*		+*		+*	~
<i>Difficulté à faire des choix (pointage proto-impératif)</i>	+*		+*		+*		+*		+*	~
<i>Utilisation des autres comme des objets pour la communication</i>	+		+		+		+		+	
<i>Prosodie anormale du discours/signe</i>	+	+*	+	+*	+	+	+*	+	+*	+*
<i>Faible intégration de la LSF et de la langue parlée (si l'interlocuteur utilise une approche de communication totale)</i>	+		+		+		+		+	
		+		+		+		+		+
<i>Décalage en dessous de la zone visuelle typique de l'emplacement pour signer</i>	NE		NE		NE		NE		NE	
		+		+		NE		NE		NE
<i>Mauvaise compréhension/utilisation des caractéristiques grammaticales du visage utilisées dans la LSF</i>	NE		NE		NE		NE		NE	
		+		+*		NE		NE		+
<i>Lacunes dans l'acquisition du langage et retard au-delà de ce qui est attendu pour une perte auditive, après intervention et pour l'accessibilité au langage</i>	+		+		+		+		+	
		+		+		+		+		+
<i>Utilisation limitée de mots issus du répertoire en langage spontané pour la communication sociale (commenter, partager, demander)</i>	+*		+*		+*		+*		+*	
		+*		+*		+*		+*		+*
<i>Gamme limitée ou mauvaise coordination des expressions faciales</i>	+		+		+		+		+	
		+		+*		+		+		+
<i>Difficultés à comprendre les normes culturelles des sourds (stratégies pour attirer l'attention, entrée et sortie de conversation)</i>	NE		NE		NE		NE		NE	
		NE		NE		NE		NE		NE

1.1.2.1 Interprétation du « Non Evalué » (NE)

Pour le signe « Décalage en dessous de la zone visuelle typique de l'emplacement pour signer » à 18 mois, on ne peut pas présumer de la langue première qui sera utilisée par l'enfant et sa famille (langue orale ou LSF) et/ou l'enfant n'utilisait pas encore cette modalité. De plus, il y a eu une évaluation très spécifique sur cette modalité réalisée pour E1 et E2 à 4 ans mais pas pour les autres. Pour « Mauvaise compréhension/utilisation des caractéristiques grammaticales du visage utilisées dans la LSF », il n'était pas pertinent d'évaluer ce point à 18 mois comme le choix de la langue n'est pas encore définitif. Chez deux enfants, à 4 ans, ce point n'a pas non plus été évalué. Enfin, le point « Difficultés à comprendre les normes culturelles des sourds » est coté « NE » à 18 mois et 4 ans pour chaque enfant : on ne retrouve pas d'outil qui évalue cet aspect dans les bilans orthophoniques français.

1.1.3 Déficiences du développement et du maintien de relations appropriées

Tableau 4. Déficiences du développement et du maintien de relations appropriées

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
Réduction du plaisir partagé	+		+	+	+	~	+	+	+	+
Retard dans l'acquisition des compétences du jeu symbolique incohérent avec le QI non-verbal	+*		+*	+	+*	+	-	-	+	+
Difficulté à nouer et à maintenir des amitiés malgré une communication accessible	NE		NE	+	NE	+	NE	+	NE	+
Comportements sociaux inhabituels envers les autres (reculer, grogner, frapper pour établir un contact)	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Jeu rigide et peu imaginaire	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

1.1.3.1 Interprétation du « Non Evalué » (NE)

Pour le point « Difficulté à nouer et à maintenir des amitiés malgré une communication accessible », nous avons coté « NE » pour chaque enfant à 18 mois car selon le lieu de vie, la mise en contact avec les pairs, cet item est difficilement évaluable car très variable. De même, il est plus acceptable qu'un enfant ait de petites difficultés à 18 mois qu'à 4 ans car il n'a pas fini de développer ses compétences sociales et communicationnelles.

1.2 Caractère restreint et répétitif des comportements

1.2.1 Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage

Tableau 5. Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Écholalie verbale ou en LSF</i>	NE	+*	NE	+	NE	+	NE	+*	NE	+*
<i>Gestes idiosyncrasiques (utilisation persistante d'un geste inventé, différent du signe habituel alors que le signe formel est enseigné ou utilisé)</i>	NE	+	NE	-	NE	+	NE	+	NE	-
<i>Erreurs de rotation/d'orientation de la paume de la main</i>	NE	+	NE	+*	NE	+*	NE	+*	NE	+*
<i>Difficulté d'utilisation des pronoms (pas de pointage pour indiquer les autres, épelle le nom avec les doigts au lieu du pronom, confusion « tu »/« je » chez les enfants aux capacités auditivo-verbales)</i>	NE	+*	NE	+*	NE	+*	NE	+*	NE	+*
<i>Peut se balancer, virevolter, faire du flapping, tourner sur lui-même</i>	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
<i>Jeu très répétitif avec des objets (persistance à aligner des jouets et perturbation importante si interruption)</i>	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-

1.2.1.1 Interprétation du « Non Evalué » (NE)

Lors de notre analyse, nous avons remarqué que plusieurs signes de ce critère n'étaient ni pertinents, ni adaptés au profil de 18 mois. Dans notre cohorte, nous avons noté des « NE » pour l'écholalie, les gestes idiosyncrasiques, les erreurs d'orientation de la paume de la main et la difficulté d'utilisation des pronoms. En effet, ces signes n'ont pas été évalués dans les bilans en raison de l'âge développemental de 18 mois qui n'est pas propice à la présence ou l'utilisation de ces compétences. Ensuite, les compétences psychomotrices n'étant pas suffisamment fines ; elles ne permettent pas une utilisation pleinement adéquate de la main. Par ailleurs, concernant l'écholalie verbale ou en LSF et l'utilisation des pronoms, il n'est pas possible de préjuger avant 4 ans de l'utilisation de la langue de

l'enfant. Beaucoup d'éléments n'étaient donc pas pertinents à coter. La partie de ce tableau n'est vraisemblablement pas assez sensible et appropriée pour l'évaluation d'un enfant de 18 mois.

1.2.2 Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines

Tableau 6. Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Peut exiger que les parents ou les personnes qui le gardent disent les choses exactement de la même manière</i>	NE		NE		NE		NE		NE	
		NE		NE		NE		NE		NE
<i>Résistance au changement, transitions difficiles (difficultés au-delà de celles prévues par le niveau de langue)</i>	+		+*		+		+		+*	
		+		+		+		+		+
<i>Contrariété importante quand/si interruption ou modification des routines</i>	+		+		+		+		+	
		+		+*		+		+		+*

1.2.2.1 Interprétation du « Non Evalué » (NE)

Le signe « Peut exiger que les parents ou les personnes qui le gardent disent les choses exactement de la même manière » n'a pas pu être coté car il n'y en avait mention ni dans les bilans, ni dans les données anamnestiques.

1.2.3 Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but

Tableau 7. Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Jeu répété avec un même jouet ou objet (plutôt que de jouer avec une plus grande variété de jouets)</i>	+	+	NE	+*	+	+	-	-	-	-
<i>Joue avec le jouet à d'autres fins que celles pour lesquelles il a été conçu</i>	+	+	NE	+	+	+	-	-	+	+
<i>Intérêts atypiques d'une intensité peu habituelle ou intérêts atypiques pour l'âge de développement de l'enfant</i>	+	+	+	+	+	+	+	~	NE	-

1.2.3.1 Interprétation du « Non Evalué » (NE)

Chez les enfants âgés de 12 à 18 mois, il est normal de retrouver des comportements un peu plus répétitifs ou un jeu peu imaginatif car ils apprennent de leurs expériences ludiques. On peut retrouver des alignements de jouets, des enfants qui tapent pour faire du bruit : le jeu est donc utilisé à d'autres fins avant 18 mois. Après 18 mois, ces comportements sont jugés anormaux à cause de l'intensité et/ou du but et de la répétition excessive. Pour E5 à 18 mois, les intérêts atypiques n'ont pas été mentionnés en bilan. Chez les autres enfants, nous avons tout de même retrouvé des comportements anormaux dans le jeu avant 18 mois qui s'exprimaient par une intensité excessive. Pour E2, deux « NE » ont été ajoutés car ces points n'ont pas été repérés dans les bilans, bien que les comportements moteurs atypiques (type flapping) soient apparus avant 4 ans.

1.2.4 Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement

Tableau 8. Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement

Critères et items du DSM-V	Enfant et Âge		E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Constatation d'une réponse limitée à l'appareillage (ils semblent être plus sourds qu'on ne le pense d'après l'audiogramme ou l'appareillage)</i>	-		-		+				+		+	
		+		+		~				-		~
<i>Sensibilité possible au port de l'appareil auditif</i>	-		-		-				-		~	
		+		-		-				+		~
	+		+		+				+		+	
<i>Hyper et hyposensibilité</i>		+		+		+				+		+
<i>Comportements de recherche sensorielle (appuyer la tête contre le sol en position V inversé, observation répétée de l'ouverture/fermeture des stores, reniflements d'objets non-alimentaires avant leur utilisation)</i>	+		+		+				+		+	
		+		+		+			+		+	
<i>Réactions inhabituelles à l'environnement probablement non liées à la perte auditive (odeurs/textures évitées)</i>	+		+		+				+		+	
		+		+		+			+		+	

2 Parcours auditif des enfants

Pour chaque enfant, nous avons rédigé des paragraphes concernant l'évolution de la perception auditive avant et après implantation cochléaire. En effet, il nous paraissait essentiel d'expliciter certaines fluctuations entre les signes d'un âge à l'autre qui ne pourraient pas apparaître logiques dans le développement de l'enfant et son parcours auditif. Nous retrouvons parfois des réactions auditives instables ou qui ne sont pas toujours présentes, des changements dans l'adaptation au port de l'implant ou des réactions sensorielles trop exacerbées pour être causées par une déficience auditive. Lors de l'activation de l'implant, les réactions auditives peuvent être bien présentes mais se dégrader au fil des mois car l'enfant avec un TSA ne réagit pas toujours aux sons et à son environnement, d'où la confusion possible avec la surdité. À l'inverse, certains enfants déficients auditifs avec un TSA peuvent être totalement indifférents à la première activation de l'implant et progresser en perception auditive des mois après en fonction de leur développement et de la rééducation. Chez d'autres, il y a des fluctuations

avec une attention aux sons et d'autres fois non. Certains vont très bien accepter l'implant un certain temps avant de finalement le rejeter à cause d'une hypersensibilité, de bruits trop forts. D'autres vont osciller entre une acceptation et un rejet. Les périodes de consultation s'arrêtent plutôt à 3 ans-3 ans et demi mais les orthophonistes nous ont aiguillées dans notre cotation pour la colonne 4 ans du dernier tableau.

2.1 Premier enfant

E1 a bénéficié d'une consultation pré-implantation cochléaire en novembre 2012 à 1 an. Dès la mise en fonctionnement en mars 2013 à 1 an et demi, il accepte l'implant et réagit aux stimulations sonores, avec un port stabilisé en mai 2013. Il ne répond cependant pas encore à l'appel et son attention est labile. D'août 2013 à octobre 2013 (2 ans), E1 rejette l'implant et les perceptions auditives sont donc absentes. En octobre 2013 (2 ans), une nouvelle tentative de port est proposée et le processeur vocal externe est porté de manière partielle. A partir de novembre 2013 (2 ans), quelques réactions aux bruits sont obtenues mais le port de l'implant est toujours très irrégulier et les bruits forts trop gênants. Entre mars et juin 2014 (2 ans et demi), un refus de l'implant ainsi qu'une absence de réactions auditives sont notés.

En comparant avec les deux premiers items du tableau, nous remarquons un signe - à 18 mois car l'implant a bien été toléré pour les bruits faibles et les réactions auditives étaient présentes. À 4 ans, un signe + est noté car l'implant a été rejeté en raison de la sensibilité aux bruits forts et les réactions auditives ont régressé.

2.2 Deuxième enfant

E2 a bénéficié d'un bilan pré-implantation en août 2014 à un an. Avant l'implantation, il porte quotidiennement des prothèses (seuils à 60dB) mais qui n'apportent aucune réception. Il peut réagir aux bruits de l'environnement. Le langage oral n'est donc pas présent à ce stade pré-implantation. Il est implanté en octobre 2014 (1 an). En décembre 2014 (1 an), E2 porte ses implants. En janvier 2015 (1 an), E2 ne manifeste pas de réaction auditive. Entre mars et décembre 2015 (2 ans), des réactions auditives sont observées. Il cherche aussi l'origine des bruits. Entre avril et juillet 2016 (2 ans et demi), il identifie les bruits familiers. En mai 2017 (3 ans et demi), E2 réagit peu aux bruits environnementaux et à la parole ; il se replie sur lui-même et ne prête plus attention aux bruits extérieurs.

En regardant les deux premiers items du tableau, nous notons un signe - à 18 mois : l'implant était bien toléré et E2 réagissait aux bruits. À 4 ans, E2 ne manifestait plus de réactions auditives, d'où le signe +. Cependant, il n'a jamais montré de sensibilité à l'implant qu'il porte quotidiennement d'où le signe -.

2.3 Troisième enfant

Des évaluations régulières ont eu lieu après son implantation. En septembre 2010, à 2 ans, E3 n'est pas du tout intéressé par le contact avec l'adulte et il ne porte pas ses prothèses. Après implantation, en juin 2011 (2 ans et demi), E3 réagit quelquefois aux bruits en portant sa main à son oreille, en cherchant du regard et l'implant est bien porté. En septembre 2011 (3 ans), il peut réagir à des bruits environnants et en rechercher la source. En octobre 2011 (3 ans), il n'arrive pas encore à

réagir aux sons à distance ni à la voix mais il porte bien l'implant. En janvier 2012 (3 ans), il proteste quand son implant est enlevé.

En faisant le lien avec les deux premiers items du tableau, nous observons des difficultés à réagir aux bruits à 18 mois (signe +). À 4 ans, nous notons une légère amélioration dans la perception de sons environnants bien que les sons à distance soient encore difficiles à identifier (signe ~ pour les variations). À 18 mois comme à 4 ans, E3 ne présentait pas de sensibilité à ses prothèses (absence quotidien de port) ou à l'implant, d'où le signe -.

2.4 Quatrième enfant

Le bilan pré-implantation cochléaire a eu lieu en mars 2019 et l'implantation en mai 2019 (1 an). Le CAP met en évidence qu'il ne réagit pas aux bruits de l'environnement. E4 perçoit seulement les vibrations. Il refuse ses prothèses. À l'activation de l'implant en juin 2019 (1 an), E4 ne réagit pas à l'augmentation des seuils et n'exprime pas de gêne. En juillet 2019 (1 an), il porte l'implant toute la journée et vocalise davantage en situation sonore. En septembre 2019 (1 an et demi), il est rapporté qu'il enlève l'implant quand il y a trop de bruit. En octobre 2019 (1 an et demi), l'implant est toujours porté. En décembre 2019 (1 an et demi), l'évaluation à 6 mois montre qu'il ne supporte pas les réglages trop forts. Entre janvier et avril 2020 (2 ans), il peut se retourner à l'appel et chercher les bruits forts. En février 2021 (3 ans), il semble sensible à la musique. Il peut refuser parfois son implant. En décembre 2021 (3 ans et demi), il ne met pas de sens et d'intérêt sur ses perceptions.

En analysant les deux premiers items du tableau, E4 a présenté des changements entre 18 mois et 4 ans. Il ne réagissait pas aux sons à 18 mois (signe +) mais à 4 ans, les réactions auditives se sont améliorées. A 18 mois, E4 portait l'implant sans manifester de sensibilité exacerbée jusqu'à août 2019. Entre 18 mois et 4 ans, il a montré des difficultés sensorielles avec le port (signe +).

2.5 Cinquième enfant

Un premier bilan pré-implantation cochléaire a été réalisé en novembre 2017 à un an. Un bilan orthophonique de mai 2018 (1 an et demi) montre que l'attention dirigée vers la voix est impossible car E5 ne la perçoit pas. Un bilan ORL d'octobre 2018 (2 ans) rapporte une difficulté d'accroche du regard. Elle est implantée en octobre 2018 à 2 ans. Après activation, en novembre 2018 (2 ans), l'implant est bien porté. Un bilan orthophonique de novembre 2018 (2 ans) soutient qu'elle ne manifeste pas encore de réaction aux sons post-implantation. En décembre 2018 (2 ans), elle semble réagir à des bruits forts et à la voix forte mais la parole n'est pas détectée. En février 2019 (2 ans et demi), elle se retourne à l'appel mais le port du processeur devient aléatoire. En mars 2019 (2 ans et demi), elle est gênée par les bruits forts et retire l'implant. Elle se retourne à son nom et regarde mieux l'interlocuteur. En mai 2019 (2 ans et demi), elle ne réagit pas encore trop aux bruits. En juillet et août 2019 (2 ans et demi), elle ne porte plus quotidiennement l'implant. En septembre 2019 (3 ans), elle supporte mieux l'implant. Elle se retourne au « non ». En novembre 2019 (3 ans), elle se retourne et vient quand on l'appelle, réagit à quelques bruits. En janvier 2020 (3 ans et demi), à un an post-implantation, elle perçoit mieux. Elle peut identifier la voix de ses parents et quelques bruits.

En comparant avec les deux premiers items du tableau, nous remarquons que E5 a montré des variations dans la réception auditive et le port de l'implant. A 18 mois, les sons n'étaient pas perçus (signe +) mais E5 a présenté une amélioration dans la perception auditive à 4 ans en percevant

quelques bruits (signe ~). La sensibilité au port de l'implant a toujours été fluctuante à 18 mois comme à 4 ans : elle pouvait retirer l'implant du fait de bruits forts comme le porter quotidiennement (signe ~).

3 Analyses qualitatives des résultats

Nous avons réalisé une analyse rétrospective, descriptive et qualitative des résultats en justifiant par rapport à l'interprétation des signes du tableau. Nous observons peu d'évolutions positives entre 18 mois et 4 ans pour la quasi-totalité des capacités communicatives.

3.1 Déficiences en communication et en interaction sociale

3.1.1 Déficiences de la réciprocité sociale ou émotionnelle

Les prérequis sont régulièrement évalués en post-implantation cochléaire afin de qualifier les progrès langagiers et communicationnels. Ils sont également recherchés quand il y a suspicion de TSA.

- « **Absence du sourire/Sourire social réduit** » : Ce prérequis se manifeste en réponse à une interaction ou sollicitation. E1 et E4 ont présenté un sourire social dès 18 mois. E2 ne l'a jamais acquis. E3 a acquis le sourire social à 4 ans. E5 ne montrait qu'une réponse fluctuante du sourire social après 4 ans, en réponse à une sollicitation notamment.
- « **Contact visuel limité ou incohérent** » : Le contact visuel était limité, fuyant ou non adressé entre 18 mois et 4 ans chez tous les enfants, avec des difficultés d'accroche du regard lors des interactions.
- « **Action de donner ou de pointer limitée** » : L'enfant utilise le pointage proto-déclaratif pour partager ce qu'il voit avec l'adulte ou faire un commentaire. E1, E2, E3 et E4 n'avaient pas développé cette compétence entre 18 mois et 4 ans. Pour E3, nous avons inscrit +* à 18 mois : il ne pouvait pas avoir acquis le pointage s'il était absent à 4 ans. E5 n'avait pas de pointage à 18 mois mais ce dernier est progressivement apparu à 4 ans.
- « **Difficulté avec l'attention conjointe** » : Tous les enfants avaient une attention conjointe limitée. Ce prérequis a fortement diminué pour E2 entre 18 mois et 4 ans (manifestation de l'attention déjà très aléatoire avant). E4 a présenté une légère amélioration à 4 ans.
- « **Ne répond pas facilement à son nom ou aux sollicitations culturellement appropriées pour attirer son attention** » : La réponse au prénom était déficitaire pour E1, E2, E3 et E4. E5 était capable de répondre à l'appel plus facilement que ses pairs d'où la notation ~. Selon les orthophonistes, la manifestation de ce critère a toujours été aléatoire. Pour E2, la réponse à l'appel était déjà fluctuante à 18 mois et la non-réponse au prénom s'est accentuée à 4 ans. C'est sur les entretiens parentaux qu'avait été jugé ce point à 18 mois par l'intermédiaire d'un questionnaire. À 4 ans, un bilan orthophonique a objectivé l'absence de réponse au prénom.
- « **Partage d'affect réduit** » : En réalisant des croisements avec les prérequis déficitaires, nous avons déduit que le partage d'affect était restreint chez tous les enfants, malgré une légère amélioration pour E3 à 4 ans objectivée par un bilan. En général, les enfants avec un TSA rencontrent des difficultés globales dans la notion de partage (jeu, complicité, conversation...). Cela peut se traduire par un comportement fuyant, une difficulté à attribuer une émotion pour une mimique figée ou à interpréter les émotions des autres. Le partage d'affect restreint pour E3, E4 et E5 a été retrouvé dans les bilans ou confirmé par les orthophonistes. Les signes +* chez E1 et E2

indiquent que la réduction du partage d'affect était intrinsèquement liée à l'absence des prérequis à la communication tels que l'absence de contact visuel ou de sourire, les difficultés de pointage, d'attention conjointe et de compréhension des émotions.

- **« Difficulté à engager une conversation sociale en adaptant ses capacités langagières (rôle social/variation de registre) »** : Chez nos cinq sujets d'étude, les prérequis étaient absents et la communication orale était limitée à quelques cris ou vocalisations, d'où l'incapacité inférée à adapter les capacités langagières à 4 ans. Pour E1, E3 et E4, cette absence à 4 ans induisait ainsi une absence à 18 mois, d'où la cotation +*. Pour E4 à 4 ans, le signe +* est dû au croisement avec les déficits de prérequis pour la communication (regard, pointage, partage, attention conjointe, réponse au prénom).
- **« Difficulté à comprendre les besoins et les sentiments ou à traiter les indices émotionnels faciaux/signés »** : L'évaluation de cette capacité ne faisant pas partie des tests ou questionnaires habituellement utilisés par les équipes, il a été difficile de repérer ces compétences dans les différents dossiers étudiés. Pour E1 à 4 ans, pour E2 et E5, cette difficulté a été néanmoins notée dans les bilans grâce aux observations cliniques. Les déficits se caractérisaient par un décodage limité des expressions faciales et des émotions.

Pour conclure, chez tous les enfants entre 18 mois et 4 ans, nous retrouvons un déficit important de la réciprocité sociale et émotionnelle avec un nombre conséquent de signes déficitaires tels que l'absence ou les difficultés de développement de prérequis à la communication (sourire, regard, pointage, attention conjointe, réponse à l'appel, traitement des émotions, partage d'affect). Ils impactent fortement l'émergence du langage oral et de la communication.

3.1.2 Déficiences des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales

- **« Gestes limités »** : Les gestes usuels conventionnels et à visée communicative étaient restreints pour tous. La gestuelle s'est légèrement améliorée chez E3 (imitation de quelques gestes) et E4 à 4 ans (gestes pour attirer l'attention).
- **« Absence de pointage pour le plaisir partagé » et « Difficulté à faire des choix (pointage proto-impératif) »** : Le pointage proto-impératif est utilisé pour obtenir quelque chose auprès de l'adulte (« je veux », « donne-moi »). En croisant les signes par rapport à la sous partie 3.1.1, nous avons présumé que le pointage pour le plaisir partagé (proto-déclaratif et impératif) et pour la réalisation de choix était absent chez E1, E2, E3 et E4 (cotation +*), ou variable pour E5 (cotation ~). Nous avons retrouvé dans tous les bilans de notre cohorte la mention de difficultés à acquérir le pointage proto-impératif.
- **« Utilisation des autres comme des objets pour la communication »** : Cette fonction a été observée dès 18 mois puis à 4 ans chez tous les enfants qui utilisaient la main de l'adulte pour montrer, faire saisir un objet ou faire faire une action, signe caractéristique du TSA.
- **« Prosodie anormale du discours/signes »** : Chez E1, E2 et E3, des vocalisations et/ou un babillage peu mélodieux étaient employés. La faible intégration de la LSF ne permettait pas de combiner efficacement les signes, surtout chez E4 qui avait un stock de cinq à dix signes, utilisé de

manière isolée (E5 également). La cotation +* pour E1 et E2 à 4 ans, E4 à 18 mois et E5 indiquait une difficulté globale à intégrer la langue orale et/ou la LSF, prosodie comprise.

- **« Faible intégration de la LSF et de la langue parlée (si l'interlocuteur utilise une approche de communication totale) »** : À 18 mois chez tous les enfants implantés, le facteur surdité pouvait avoir impacté le développement du langage oral. À 4 ans, ce développement de langage oral était attendu, grâce à l'implantation et la rééducation, mais absent chez les cinq enfants de la cohorte. Nous avons constaté une faible intégration de la LSF avec des difficultés à enrichir le stock de signes et à les combiner. L'absence de prérequis à la communication a néanmoins permis de se questionner dès 18 mois sur la présence d'un éventuel trouble associé. Les bilans ont fait ressortir des retards de langage bien au-delà de ce qui était attendu pour une déficience auditive. E1, E2 et E4 ont été implantés à 16 mois, 14 mois et 15 mois mais les délais n'étaient sans doute pas suffisants pour permettre l'émergence du langage oral avant 18 mois.
- **« Décalage en dessous de la zone visuelle typique de l'emplacement pour signer »** : Deux signes + ont été cotés pour E1 et E2 à 4 ans car des observations spécifiques ont été proposées par les orthophonistes pour évaluer cet aspect qui s'est avéré déficitaire.
- **« Mauvaise compréhension/utilisation des caractéristiques grammaticales du visage utilisées dans la LSF »** : À 4 ans, E1 ne pouvait pas coordonner ses mimiques. E2 et E5 rencontraient des difficultés à décoder les expressions faciales et les mimiques qui sont pourtant essentielles pour transmettre un message en LSF. La cotation +* chez E2 s'expliquait par la difficulté initiale à traiter les indices faciaux émotionnels. E5 ne progressait pas dans l'analyse et la compréhension des indices faciaux, ce qui a impacté ses progrès en LSF.
- **« Lacunes dans l'acquisition du langage et retard au-delà de ce qui est attendu pour une perte auditive, après intervention et pour l'accessibilité au langage »** : Tous les enfants présentaient une absence de langage oral et des lacunes dans l'acquisition des prérequis nécessaires au développement de celui-ci, même après l'implantation cochléaire. À 18 mois, soit peu de temps après une implantation permettant une perception de la parole dans de bonnes conditions, on pouvait initialement attribuer ce retard de développement de langage à la surdité. À 4 ans, E1, E2, E4 et E5, implantés depuis 2 ou 3 ans, étaient toujours au stade de productions vocaliques. L'accès au stade lexical n'a pas été possible pour eux (absence de mots, stagnation en LSF). La persistance du retard n'était donc pas simplement liée à la surdité et elle a interpellé sur un possible trouble neurodéveloppemental sous-jacent.
- **« Utilisation limitée de mots issus du répertoire en langage spontané pour la communication sociale (commenter, partager, demander) »** : Tous les enfants de la cohorte étaient sans langage oral. Cette fonction était donc impossible et a été cotée +*.
- **« Gamme limitée ou mauvaise coordination des expressions faciales »** : Dans le développement normal de l'enfant, cette compétence apparaît très tôt (après 9 mois même si les expressions faciales sont encore peu différenciées). Dans notre cohorte, la plupart des enfants avait effectivement une gamme limitée d'expressions faciales sans évolution positive entre 18 mois et 4 ans. La cotation +* a été appliquée pour E2 (compétence non évaluée mais déduite). Pour tous les

enfants, les difficultés à exprimer des émotions faciales ou à imiter les mimiques de l'interlocuteur témoignaient d'un accès restreint à cette compétence.

Les difficultés en communication non-verbale sont importantes dans notre cohorte : les nombreux signes + et +* en témoignent. On retrouve majoritairement une gestuelle limitée, une absence de pointage, une fonction instrumentale de la main et des expressions faciales non coordonnées. On note également entre 18 mois et 4 ans un retard majeur dans l'acquisition du langage oral qui est plus important que ce qui pourrait être attendu pour les niveaux de déficience auditive de ces enfants.

3.1.3 Déficiences du développement et du maintien de relations appropriées

- **« Réduction du plaisir partagé »** : Elle s'est manifestée chez tous nos enfants quel que soit l'âge. Seul E3 a pu parfois manifester du plaisir partagé à 4 ans lors de jeux et d'interactions avec autrui. Là encore, il n'existe pas d'évaluation au sens strict du terme pour observer cette fonction : l'observation clinique des professionnels nous a permis de compléter cette partie du tableau de 18 mois à 4 ans.
- **« Retard dans l'acquisition des compétences du jeu symbolique incohérent avec le QI non-verbal »** : Pour E1, E2, E3 et E5, les compétences d'imitation de l'adulte, de faire-semblant, de représentation symbolique et de jeu fonctionnel étaient absentes à 4 ans. L'intérêt pour les jeux proposés était très souvent limité. Ce déficit a été observé dès 18 mois pour E5. Pour E1, E2 et E3, nous avons coté +* à 18 mois car si le jeu symbolique était absent à 4 ans, il était plus probable qu'il ait été également absent à 18 mois. Pour E4, les compétences étaient en adéquation avec l'âge.
- **« Difficulté à nouer et à maintenir des amitiés malgré une communication accessible »** : La communication était très peu accessible dans notre cohorte. Les enfants jouaient souvent seuls et ne semblaient pas non plus rechercher d'interaction avec autrui. Peu de liens d'amitié se sont donc développés.
- **« Comportements sociaux inhabituels envers les autres (reculer, grogner, frapper pour établir un contact) »** : Ils étaient présents chez tous les enfants avec des manifestations diverses. Nous avons observé une entrée en relation difficile pour E2 (isolement, absence d'intérêt pour ses pairs), un comportement problématique dès 18 mois pour E3 (intolérance au changement et agressivité), une dégradation des contacts avec les autres pour E4 entre 18 mois et 4 ans, des difficultés de comportement avec violence et provocation pour E5. Pour tous ces enfants, des stéréotypes de type tournoiement sur soi-même, allongement, grincement des dents, c'est-à-dire des comportements de recherche de sensations ou qui ont une fonction de réassurance à visée sociale face à une situation jugée trop angoissante (E1 notamment) ont été notées. Les comportements pouvaient aussi impliquer des hétéro-agressions ou des automutilations (frapper, crier, se cogner la tête...). Ces informations ont été relevées lors de l'observation clinique par les orthophonistes.
- **« Jeu rigide et peu imaginaire »** : Nous l'avons retrouvé chez tous les enfants de la cohorte : cela pouvait se traduire par des alignements, des classements, des vidages et remplissages trop répétitifs, une absence d'empilement et d'encastrement, une manipulation sans intérêt réel ou but,

ou tout simplement une absence dans la diversification du jeu. Le jeu n'était pas constructif. Concernant E4 et E5, nous avons retrouvé dans les bilans une discordance entre le discours des parents et celui des orthophonistes. Les parents pouvaient assurer que leur enfant avait un jeu diversifié (puzzle, encastrement, voitures, cubes, dinette, livres) mais les orthophonistes n'ont pas retrouvé un tel comportement dans leurs observations cliniques. Il s'agissait principalement d'un jeu de manipulation sans imagination. Nous avons coté + dans la mesure où la grille est à destination de professionnels de santé et non de parents.

On retrouve chez tous les enfants des difficultés à créer et maintenir des relations adaptées : une majorité de signes + et +* montrent des difficultés dans le plaisir partagé, une absence de jeu symbolique avec un jeu rigide et peu imaginatif. On retrouve enfin des difficultés à créer des liens avec autrui à 4 ans ainsi que des comportements anormaux et des stéréotypies.

Pour conclure, les résultats qualitatifs des trois premières sous-parties montrent qu'une grande majorité d'items de déficits en communication et en interaction sociale est retrouvée chez les enfants et concorde donc avec le tableau de Szarkowski et coll.. En effet, on relève des déficits importants dans la réciprocité sociale et émotionnelle, en communication non-verbale et dans le développement de relations. En revanche, certains points n'ont pas été évalués du fait de l'absence d'épreuve spécifique ou de la non-pertinence de l'observation avant 18 mois, notamment pour le choix de la langue première.

3.2 Caractère restreint et répétitif des comportements

3.2.1 Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage

- **« Écholalie verbale ou en LSF »** : Une écholalie en LSF a été observée chez E2 et E3 à 4 ans. Bien que nous n'ayons pas trouvé d'échopraxie chez les trois autres enfants, nous avons coté +* car il n'y avait soit pas de langage oral, soit une utilisation très fortement limitée de la LSF. Or, coter avec le signe – revenait à dire que les enfants maîtrisaient l'une ou l'autre langue.
- **« Gestes idiosyncrasiques (utilisation persistante d'un geste inventé, différent du signe habituel alors que le signe formel est enseigné ou utilisé) »** : E1, E3 et E4 utilisaient des gestes idiosyncrasiques à 4 ans. E4 utilisait le doigt de sa mère pour pointer les images (pointage non maîtrisé et fonction instrumentale). E1 employait des gestes répétitifs de doigts sans signification apparente ou dans le but d'accompagner ses demandes. E3 inventait des gestes conventionnels. Pour E2 et E5, comme il n'y avait pas d'entrée dans le langage oral ou la LSF, nous n'avons pas observé de gestes idiosyncrasiques.
- **« Erreurs de rotation/d'orientation de la paume de la main »** : Nous avons retrouvé des erreurs et des difficultés praxiques, notamment chez E1 avec une configuration de la main et des doigts approximative. Nous avons coté +* chez tous les autres à 4 ans car la LSF n'était ni maîtrisée ni utilisée quotidiennement. Coter avec le signe – aurait signifié que les enfants maîtrisaient parfaitement la LSF.
- **« Difficulté d'utilisation des pronoms (pas de pointage pour indiquer les autres, épelle le nom avec les doigts au lieu du pronom, confusion « tu »/« je » chez les enfants aux capacités**

auditivo-verbales) » : Du fait de l'absence de langage oral fonctionnel et du faible niveau en LSF des enfants de la cohorte, des difficultés d'utilisation des pronoms (voire absence de pointage) s'ensuivaient, y compris pour E5 par caractère aléatoire. Nous avons en conséquence coté +* pour tous les enfants à 4 ans.

- **« Peut se balancer, virevolter, faire du flapping, tourner sur lui-même »** : Chez tous les enfants, nous avons noté la présence de ces stéréotypies entre 18 mois et 4 ans. Elles peuvent se manifester principalement dans un contexte d'adaptation à une situation nouvelle et angoissante et/ou pour se stimuler. Plus les rituels ou routines habituelles sont interrompus, plus ces phénomènes apparaissent en ayant pour but une fonction de réassurance. Les comportements étaient principalement des balancements, des tournolements sur soi-même. Parfois, les stéréotypies pouvant paraître relevées d'un jeu pour les parents ne sont pas reconnues comme telles avant 18 mois. Les routines de l'enfant à cet âge sont moins susceptibles d'être perturbées par sur-adaptation de la famille ou par défaut de confrontation à un nouvel environnement.
- **« Jeu très répétitif avec des objets (persistance à aligner des jouets et perturbation importante si interruption) »** : Le jeu et les manipulations étaient également très répétitifs et anormaux pour E1, E2 et E3 (alignement, classement, remplissage, vidage, tournoiement de petites roues) : l'intensité et le caractère répétitif dès 18 mois dénotaient une anomalie dans leur attitude. Ces comportements ont persisté au-delà de 4 ans. Le jeu de E4 et E5 était considéré comme étrange ou très peu développé mais nous n'avons pas retrouvé de persistance anormale à utiliser un jouet.

Pour conclure, à 4 ans, on retrouve un nombre élevé de signes + et +* se traduisant par des difficultés avec l'utilisation de la LSF, le pointage, quelques gestes idiosyncrasiques. Des stéréotypies et des jeux répétitifs sont notés pour plusieurs enfants.

3.2.2 Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines

- **« Résistance au changement, transitions difficiles (difficultés au-delà de celles prévues par le niveau de langue) » et « Contrariété importante quand/si interruption ou modification des routines »** : Tous les enfants à 18 mois et 4 ans ont manifesté des résistances au changement et des phénomènes d'auto ou hétéro-agressivité (E1 se griffait ou frappait les autres quand il était contrarié et E3 se cognait la tête). Les autres bilans ne le mentionnaient pas toujours mais ce point a été observé en clinique et donc coté +. Pour E2 et E5, nous avons coté +* à 18 mois du fait de manifestations d'une grande frustration lors de l'interruption des routines (résistance au changement) et à 4 ans du fait de l'expression de marques de contrariété. E2 avait mis en place des rituels alliés à un cadre prévisible et rassurant mais toute perturbation entraînait un comportement d'anxiété et d'opposition. À 18 mois, E3 frappait sa mère quand elle changeait de trajet. Il avait également des rigidités de fonctionnement avec une intolérance aux changements et aux frustrations.

Chez tous les enfants quel que soit l'âge, nous notons des résistances importantes au changement, des difficultés d'adaptation dans les transitions ainsi que des manifestations de contrariété et d'intolérance lors de perturbations de routines.

3.2.3 Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but

- **« Jeu répété avec un même jouet ou objet (plutôt que de jouer avec une plus grande variété de jouets) »** : L'intensité inhabituelle d'intérêts restreints et fixes a été observée pour quelques enfants de cette cohorte : chez E1 et E3, ce type de jeu était déjà présent dès 18 mois et a persisté jusqu'à 4 ans, d'où la cotation +. Pour E1, le jeu se focalisait sur des billes ou des petits camions. Nous avons inscrit +* pour E2 à 4 ans car le jeu de base était déjà très répétitif et peu diversifié. Pour E4 et E5, le jeu pouvait être considéré comme bizarre mais il n'y avait pas de notion d'intensité anormale dans le répétitif et il y avait une plus grande diversité avec la présence de jeux d'encastrement, de dinette, même si le jeu était déjà peu imaginaire.
- **« Joue avec le jouet à d'autres fins que celles pour lesquelles il a été conçu »** : Quatre enfants détournent leur jeu. E1 se contentait de faire tourner les objets sur eux-mêmes. E2 mettait les jouets en bouche. E3 sortait et rangeait les jouets dans des caisses de manière ininterrompue et transvasait. E5 mettait à la bouche ou jetait les jouets. Nous n'avons pas retrouvé cette attitude de détournement du jeu chez E4.
- **« Intérêts atypiques d'une intensité peu habituelle ou intérêts atypiques pour l'âge de développement de l'enfant »** : E1 faisait tourner des objets lors de jeux solitaires. E2 avait des intérêts excessifs sur les objets de forme ronde et/ou linéaire. E3 exerçait un focus intense sur de petites figurines en les rangeant ou en les alignant. E4 avait bien des intérêts inhabituels et restreints mais qui n'étaient pas considérés comme répétitifs. Ils n'ont pas disparu par la suite mais se sont atténués à 4 ans. E4 a ensuite étendu son champ d'intérêts. Nous n'avons pas relevé d'intérêts atypiques restreints chez E5.

Concernant cette sous-partie, nous notons une plus grande variabilité inter-individuelle et une absence d'homogénéité entre les enfants avec l'apparition de quelques signes -. Nous retrouvons seulement chez E1, E2 et E3 un jeu répétitif avec une absence de diversification. Seul E4 n'utilise pas le jeu à d'autres fins et seule E5 ne présente pas d'intérêts atypiques et restreints.

3.2.4 Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement

- **« Constatation d'une réponse limitée à l'appareillage (ils semblent être plus sourds qu'on ne le pense d'après l'audiogramme ou l'appareillage) »** : La cohorte montre qu'il y a eu une réponse limitée à l'implantation avec plus ou moins des variations. Cela se manifestait par une absence de réactions aux bruits, une non-réponse à l'appel... Le profil intra-individuel était très hétérogène : chez E1 et E2 dès 18 mois, les réactions auditives étaient présentes avant de se dégrader à 4 ans. Pour E3 et E5, il n'y a pas eu de réactions à 18 mois jusqu'à obtenir une légère amélioration aux stimulations sonores à 4 ans. E4 ne répondait pas aux stimulations à 18 mois mais il s'est bien saisi

de l'implant à 4 ans. Par ailleurs, des professionnels se sont demandé si les enfants entendaient bien car les réponses aux stimulations auditives pouvaient être aléatoires. Concernant E1, nous nous sommes demandé s'il ne pouvait pas répondre à son nom parce qu'il ne le reconnaissait pas, parce qu'il n'y avait pas d'attribut affectif ou parce qu'il n'y avait pas assez de perception auditive. Ce point souligne la difficulté à différencier ce qui relève de la surdité ou du TSA. La disparité des signes + et ~ pour E2 et E3 s'explique par une différence d'intensité dans la manifestation du signe. En effet, E2 a manifesté une absence de réaction auditive tandis que E3 réagissait aux sons aléatoirement malgré le port régulier de l'implant et jamais aux sons à distance.

- **« Sensibilité possible au port de l'appareil auditif »** : E1 et E4 portaient leur implant à 18 mois, malgré une période de refus pour E1 entre 15 et 18 mois. A 4 ans, ils ont manifesté des difficultés majeures de port de l'implant. En revanche, E2 et E3 ont très bien accepté l'implant et le réclamaient. Pour E5, l'acceptation a toujours été variable entre 18 mois et 4 ans avec des refus, des gênes puis une meilleure tolérance d'où le signe ~. Les fluctuations étaient liées à un port irrégulier, des refus, une gêne sur des bruits forts ou une acceptation progressive.
- **« Hyper et hyposensibilité »** : Tous les enfants étudiés avaient un profil d'hypo ou d'hypersensibilité avec des troubles sensoriels majeurs et des manifestations de recherche sensorielle exacerbées, mis en évidence par le questionnaire de Dunn (Terpereau, 2021). Par ailleurs, une dysoralité a été diagnostiquée chez E1 et E2. Pour E1, E2 et E3, une faible réaction à la douleur a été observée, confirmant une possible hyposensibilité. E4 présentait une sensibilité exacerbée à l'environnement dès 18 mois, ce qui a induit une cotation +* à 4 ans.
- **« Comportements de recherche sensorielle (appuyer la tête contre le sol en position V inversé, observation répétée de l'ouverture/fermeture des stores, renflements d'objets non-alimentaires avant leur utilisation) »** : Chaque enfant avait des comportements de recherche et de stimulation sensorielle quel que soit l'âge (fixation des lumières, pages tournées, recherche de sensations tactiles et corporelles, claquage de porte, léchage, mise en bouche), ce qui a pu induire des réactions inhabituelles à l'environnement.
- **« Réactions inhabituelles à l'environnement probablement non liées à la perte auditive (odeurs/textures évitées) »** : Elles pouvaient se manifester par des comportements de rejet (toucher, textures), de sélectivité dans l'alimentation ou de mise en bouche d'éléments non comestibles (E2 notamment). Ces réactions étaient en lien avec un profil d'hypersensibilité. Ces réactions pouvaient enfin provenir d'autostimulations avec des fixations intenses.

La cohorte montre une variabilité inter et intra-individuelle en ce qui concerne la réactivité aux stimulations sensorielles : on note la présence de signes – puis de +. Certains enfants manifestent des réactions auditives après l'implantation. Au fil des mois, ces réactions se dégradent. D'autres montrent une meilleure réponse à l'implantation après plusieurs mois de prise en charge. Certains peuvent manifester une sensibilité à l'implant à 4 ans alors que d'autres l'acceptent toujours bien. Tous les enfants entre 18 mois et 4 ans présentent un profil hypo ou hypersensible avec des réactions inadaptées à l'environnement ou des comportements de recherche sensorielle.

Pour conclure, le caractère restreint et répétitif des comportements est une catégorie systématiquement recherchée lors du diagnostic de TSA. E1, E2, E3 et E4 ayant été diagnostiqués autistes, les résultats de cette deuxième partie de la dyade montrent bien une correspondance élevée avec les signes du tableau à 18 mois et surtout à 4 ans, malgré une variabilité inter et intra-individuelle. Les enfants présentent tous des stéréotypies avec des comportements répétitifs associés à une intensité exacerbée. Ces enfants ne tolèrent pas le changement et la perturbation des routines. Quelques-uns présentent des intérêts restreints d'une intensité anormale notamment dans le jeu. Nous retrouvons une plus grande hétérogénéité dans l'acceptation de l'implant cochléaire. Enfin, tous ont un profil hypo ou hypersensible avec des réactions inhabituelles et des attitudes de recherche sensorielle.

3.3 Analyses des résultats des titres rouges

Nous avons décidé de faire une analyse plus centrée après avoir extrait du tableau les titres surlignés en rouge formulés par les auteurs. En effet, ils correspondent à des items spécifiques liés à la surdité et donc d'autant plus pertinents à rechercher et à analyser en cas de suspicion de TSA.

- **« Difficulté à comprendre les besoins et les sentiments ou à traiter les indices émotionnels faciaux/signés »** : Nous avons noté chez trois enfants des difficultés à décoder les expressions faciales. Ils ne pouvaient pas comprendre les indices signés car la LSF s'appuie sur la coordination d'expressions faciales variées pour la communication. Le déficit de reconnaissance émotionnelle présent dans le TSA est étroitement lié aux difficultés de réciprocité socio-émotionnelle (absence de contact visuel ou regard décalé par rapport au visage qui ne permet pas un décodage facial efficace) ainsi qu'au déficit de la Théorie de l'Esprit qui entraîne des difficultés à attribuer des intentions et des sentiments aux autres. Cela induit en conséquence un accès restreint à la compréhension des indices faciaux et signés. Dans certains cas, un enfant sourd sans trouble associé qui n'a pas été exposé précocement à la LSF peut rencontrer des difficultés avec la Théorie de l'Esprit mais ce déficit se résout avec une prise en soins adaptée. Un enfant sourd sans trouble associé exposé dès le début à la LSF est déjà sensible aux émotions et peut comprendre les indices faciaux. Ainsi, cette composante linguistique de la LSF ne peut être impactée que par le TSA.
- **« Prosodie anormale du signe »** : Nous nous sommes concentrées sur l'âge de 4 ans du fait du choix non définitif de la langue à 18 mois, surtout pour la LSF. Chez tous les enfants, l'intégration de la LSF était insuffisante avec un panel de signes très réduit, peu utilisés spontanément et non combinés. Cela induisait une absence de prosodie tant dans l'amplitude, l'intensité, la fréquence et la durée du geste. Un enfant sourd sans pathologie associée exposé précocement à la LSF peut développer une prosodie normale, à l'inverse de l'enfant autiste.
- **« Faible intégration de la LSF et de la langue parlée (si l'interlocuteur utilise une approche de communication totale) »** : Nous avons focalisé notre analyse sur la période 4 ans pour des raisons identiques à celles concernant l'item précédent. Tous les enfants ont montré des difficultés majeures d'intégration de la LSF avec un manque d'intérêt, un stock de signes appauvri, une impossibilité à combiner ou à imiter les signes. Les productions orales se limitaient quant à elles à des vocalisations. Même sous l'abord d'une communication totale, les difficultés restaient donc majeures et auraient pu venir questionner très tôt sur la présence d'un TSA.

- **« Décalage en dessous de la zone visuelle typique de l'emplacement pour signer »** : Chez les enfants évalués, la tentative de réalisation de signes ne se faisait pas dans la zone-espace adéquate (au niveau de la poitrine). L'origine de cette mauvaise réalisation ne semble pas liée à la surdité mais bien à une autre origine. Les difficultés relatives au schéma corporel notamment sont souvent présentes dans le TSA.
- **« Mauvaise compréhension/utilisation des caractéristiques grammaticales du visage utilisées dans la LSF »** : Ce point a été observé chez certains enfants de la cohorte : ils n'arrivaient pas à décoder les expressions faciales de base et n'avaient donc pas les compétences suffisantes pour décrypter les caractéristiques grammaticales du visage qui font appel à des traits spécifiques. Malgré une introduction de la LSF et un temps de familiarisation, la mauvaise compréhension a persisté. Or cette absence ou difficulté est bien plus typique du TSA que de la surdité.
- **« Lacunes dans l'acquisition du langage et retard au-delà de ce qui est attendu pour une perte auditive, après intervention et pour l'accessibilité au langage »** : Après l'implantation cochléaire, même si un délai de quelques mois entre l'amélioration de la perception auditive et l'émergence du langage a pu exister, nous avons observé un retard conséquent dans l'acquisition langagière entre 18 mois et 4 ans. Les productions ont stagné au stade de vocalisations sans visée communicative. Il n'y a pas eu de progrès en LSF. Ces retards, par leur résistance au temps et à la rééducation ainsi que par leur non-concordance au niveau de déficience auditive, orientent vers une spécificité de TSA.
- **« Retard dans l'acquisition des compétences du jeu symbolique incohérent avec le QI non-verbal »** : Ce critère est souvent évalué pour explorer le fonctionnement cognitif des enfants sourds et des enfants TSA. Certains enfants sourds profonds peuvent rencontrer des difficultés avec le jeu symbolique en raison de lacunes langagières. Dans notre cohorte, quatre enfants présentaient un retard considérable dans l'acquisition du jeu symbolique entre 18 mois et 4 ans (impossibilité à faire-semblant, à imiter l'adulte, manque d'intérêt, jeu peu imaginaire, à fonction stimulatrice). Cette compétence chutée est liée au défaut de réciprocité socio-émotionnelle, qui est un marqueur fort du TSA. Un enfant sourd sans trouble associé peut montrer de l'intérêt pour autrui, chercher à imiter et progresser dans son jeu s'il baigne dans un environnement linguistique favorable et bénéficie d'un accompagnement adéquat. Les progrès suivent le développement typique d'un enfant. Cependant, la persistance du retard dans l'acquisition du jeu symbolique, plus que son importance, marque une attribution au champ du TSA.
- **« Difficulté à nouer et à maintenir des amitiés malgré une communication accessible »** : Parfois l'enfant sourd sans trouble associé peut s'isoler. Mais avec une communication accessible et des progrès langagiers, il peut s'ouvrir à ses pairs et développer des relations normales. Dans notre cohorte, c'est l'absence persistante de langage et de communication efficace puis surtout le caractère extrême de l'isolement qui a interpellé. Tous les enfants étaient peu en recherche d'interaction, jouaient seuls et ne s'intéressaient pas à leurs pairs. Cette caractéristique, commune à la surdité et au TSA, se différencie néanmoins par son intensité qu'on retrouve seulement dans le TSA.

- **« Écholalie verbale ou en LSF »** : La réalisation de signes approximatifs en échopraxie a bien été observée chez E2 et E3. L'écholalie est une caractéristique très prédictive du TSA chez les enfants verbaux. Elle peut également s'appliquer à la LSF. Chez l'enfant sourd sans trouble associé, l'échopraxie peut être un moyen d'intégrer plus rapidement les signes. Mais si le bain de langage est suffisant, l'échopraxie disparaît rapidement. C'est la notion de persistance de l'échopraxie sans intention de communiquer qui différencie le TSA de la surdité.
- **« Gestes idiosyncrasiques (utilisation persistante d'un geste inventé, différent du signe habituel alors que le signe formel est enseigné ou utilisé) »** : Ils sont fréquents dans le TSA et utilisés à mauvais escient. Chez E1 et E3, des gestes répétitifs ou des gestes conventionnels inventés ont été observés. E4 employait une fonction instrumentale à visée communicative. Pour E1, les professionnels se sont demandé si la réalisation de ses gestes était une initiation de LSF. Les gestes idiosyncrasiques de ces enfants témoignaient de lacunes dans l'acquisition de la LSF. Avec un niveau de langage suffisant, un enfant sourd est capable de progresser dans l'apprentissage de signes. L'enfant autiste qui n'acquiert pas suffisamment le langage peut présenter une persistance importante dans l'utilisation de gestes inventés.
- **« Erreurs de rotation/d'orientation de la paume de la main »** : La LSF requiert une maîtrise de la configuration et de l'orientation manuelles pour communiquer efficacement. Chez tous les enfants, les lacunes importantes en LSF ne permettaient pas de contrôler ces paramètres. Nous avons fait l'hypothèse qu'elles pouvaient être liées principalement à un bain de langage en LSF trop faible et/ou des difficultés psychomotrices très souvent retrouvées dans le TSA. Tous les enfants bénéficiaient par ailleurs de psychomotricité. Pour E1, sur les tentatives de réalisation de signes, nous avons retrouvé des erreurs praxiques. Pour E3, les difficultés pouvaient également s'expliquer par un défaut de bain de langage en LSF (absence de maîtrise par la famille). La persistance de ces erreurs était trop importante pour être causée par la surdité seule.
- **« Difficulté d'utilisation des pronoms (pas de pointage pour indiquer les autres, épelle le nom avec les doigts au lieu du pronom, confusion « tu »/« je » chez les enfants aux capacités auditivo-verbales) »** : Cet élément était largement déficitaire dans notre cohorte du fait d'une non-maîtrise de la LSF et de l'absence de langage oral constructif. De même, les pointages proto-déclaratif et impératif n'étaient pas présents ou très irréguliers. Or cette absence fait suspecter un TND, voire un TSA.
- **« Constatation d'une réponse limitée à l'appareillage (ils semblent être plus sourds qu'on ne le pense d'après l'audiogramme ou l'appareillage) »** : Ce point a montré de nombreuses variabilités intra-individuelles. L'implantation cochléaire apporte en général une meilleure stabilité auditive. À 18 mois, E1 et E2 ont manifesté des réactions auditives. En revanche à 4 ans, une régression dans l'attention aux sons est apparue (pas de réponse à l'appel ou aux sollicitations). Pour E3 et E5 à 18 mois, les réactions auditives étaient absentes avant de s'améliorer à 4 ans. Pour E4, la réactivité auditive ne s'est manifestée qu'à 4 ans. Ainsi, les progrès auditifs limités et l'instabilité dans les réactions ont questionné sur un possible trouble associé bien plus important que la surdité. Des particularités sensorielles plus prédictives d'un trouble neurodéveloppemental que d'une surdité peuvent apparaître lors du port d'un implant.

- **« Sensibilité possible au port de l'appareil auditif »** : Un profil hyper ou hyposensible est généralement retrouvé dans le TSA (plus de 90%). Chez certains enfants, nous avons constaté une détérioration ou un caractère aléatoire dans le port de l'implant : il a été rejeté car il n'était pas supporté, notamment du fait de bruits ressentis comme étant trop forts. Cette sensorialité hyperréactive questionne plus sur un TSA que sur une surdité.
- **« Réactions inhabituelles à l'environnement probablement non liées à la perte auditive (odeurs/textures évitées) »** : Tous les enfants avaient un profil hypo ou hypersensible avec des comportements de rejet ou de sélectivité, des autostimulations et des stéréotypies, fréquemment affiliés au TSA.

Pour conclure, sur cette série d'items très spécifiques à la surdité proposés par les auteurs, les enfants de notre cohorte présentaient effectivement une majorité de signes particuliers prédictifs d'un TSA dans une situation de surdité déjà diagnostiquée. Les professionnels auraient sans doute pu être aidés par cette grille pour orienter plus tôt un enfant sourd vers un parcours diagnostique de TSA.

4 Analyses quantitatives des résultats

4.1 Scores bruts : additions des signes + et +* par enfant et par âge

Tableau 9. Présence des signes + et +* par enfant et par âge

Critères du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle	6/8	7/8	6/8	8/8	7/8	5/8	6/8	5/8	7/8	5/8
Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales	9/12	11/12	9/12	11/12	9/12	8/12	9/12	8/12	9/12	8/12
Déficits du développement et du maintien de relations appropriées	4/5	5/5	4/5	5/5	4/5	4/5	3/5	4/5	4/5	5/5
A. Total Déficits en communication et en interaction sociale	19/25	23/25	19/25	24/25	20/25	17/25	18/25	17/25	20/25	18/25
Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage	2/6	6/6	2/6	5/6	2/6	6/6	1/6	5/6	1/6	4/6
Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines	2/3	2/3	2/3	2/3	2/3	2/3	2/3	2/3	2/3	2/3
Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but	3/3	3/3	1/3	3/3	3/3	3/3	1/3	0/3	1/3	1/3
Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement	3/5	5/5	3/5	4/5	4/5	3/5	4/5	4/5	4/5	3/5
B. Total Caractère restreint et répétitif des comportements	10/17	16/17	8/17	14/17	11/17	14/17	8/17	11/17	8/17	10/17

4.2 Analyse des calculs et des seuils

Nous avons additionné tous les signes + et +* de chaque enfant pour obtenir des scores bruts et réaliser une comparaison intra et inter-individuelle à 18 mois et 4 ans. Nous devons retrouver une majorité de signes pour chaque item spécifique du TSA formulé par Szarkowski et coll.. Bien que la présence d'un seul signe de TSA puisse être marqueur d'une alerte, les auteurs ont proposé un nombre arrêté d'items à retrouver pour tous les critères de la dyade. En conséquence, nous avons décidé de

valider les critères (lignes) de la grille en retrouvant au moins la moitié des items formulés par les auteurs et observés pour chaque critère de la dyade. La grille proposée par Szarkowski et coll. reprend les marqueurs du TSA en s'appuyant sur les critères diagnostiques du DSM-V, critères utilisés ici pour la validation de nos hypothèses. Pour rappel, le diagnostic d'un TSA repose sur la présence de 3 critères sur 3 dans la catégorie A : « Déficits en communication et en interaction sociale » et 2 critères sur 4 pour la catégorie B « Caractère restreint et répétitif des comportements ». Lorsqu'une majorité de signes pour chaque critère était retrouvée, les résultats chiffrés étaient notés en vert. Quand les signes étaient insuffisants pour valider le critère, les résultats apparaissaient en rouge.

4.2.1 Déficits en communication et en interaction sociale

4.2.1.1 Déficits de la réciprocité sociale et émotionnelle

Nous avons fixé un seuil de 4 signes sur 8 à retrouver. Ce critère fait partie des 3 critères obligatoires établis par le DSM-V à retrouver pour le diagnostic.

À 18 mois, tous les enfants de la cohorte manifestaient déjà un nombre conséquent de signes caractéristiques du TSA (6 à 7 signes sur 8 retrouvés) bien qu'aucun n'ait été diagnostiqué autiste à cet âge. Les signes qui ont le plus souvent émergé se caractérisaient par une absence de prérequis à la communication (sourire, contact visuel, pointage, attention conjointe, réponse au prénom, traitement émotionnel, partage d'affect). Pour E1, nous notons un déficit de la reconnaissance émotionnelle faciale et signée à 4 ans. E2 et E5 présentaient ce déficit dès 18 mois. Ce signe est représentatif d'une manifestation du TSA associé à la surdité. Nous retrouvons donc chez trois enfants un item spécifique à la surdité dans ce critère.

La manifestation des signes s'est aggravée entre 18 mois et 4 ans pour E1 et E2 (7 et 8/8). Malgré des variations intra-individuelles marquées par une atténuation du déficit de certains items (sourire, pointage, affect, attention conjointe) chez E3, E4 et E5 (5/8), la validation de ce critère reste inchangée.

4.2.1.2 Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales

Dans ce critère, au moins 6 signes sur les 12 répertoriés étaient attendus. Nous retrouvons 5 items spécifiques à la surdité.

Tous les enfants entre 18 mois et 4 ans présentaient un nombre considérable de déficits de la communication non verbale. Les comportements non-verbaux et le langage étaient également altérés (gestes limités, absence de pointage, fonction instrumentale de la main, pas d'expressions faciales coordonnées). Les signes du TSA associé à la déficience auditive exposés par Szarkowski et coll. étaient très marqués avec des lacunes majeures dans l'acquisition et l'utilisation de la langue orale, la LSF et ses paramètres visuo-gestuels. Les paramètres de la LSF déficitaires (zone pour signer et caractéristiques grammaticales du visage) chez E1 et E2 à 4 ans ont été observés grâce à des épreuves spécifiques. On ne retrouve ces manifestations à 18 mois chez aucun enfant du fait de l'absence du choix de la langue première. Les paramètres n'ont également pas été évalués à 4 ans chez E3 et E4. Ainsi, sur les 5 items formulés par Szarkowski et coll., nous retrouvons chez tous les enfants aux deux âges 3 items spécifiques de la surdité (prosodie anormale, faible intégration de la LSF, lacunes

langagières) et 2 items spécifiques à ce trouble sensoriel chez trois enfants à 4 ans (zone pour signer et mauvaise intégration de la grammaire faciale).

À 18 mois, les signes spécifiques étaient déjà visibles car tous les enfants en avaient 9 sur 12.

Pour E1 et E2, le nombre de signes a légèrement augmenté à 4 ans : cela s'explique par la réalisation d'évaluations spécifiques en LSF qui ont objectivé la présence de déficits non observables à 18 mois (11/12). Le nombre de signes pour E3, E4 et E5 a très légèrement diminué (8/12). Ces variations intra-individuelles sont dues à des progrès dans la réalisation de gestes chez E3 et E4 et une amélioration dans la réalisation du pointage proto-déclaratif et impératif chez E5. Ces changements peuvent être liés à l'amélioration des prérequis communicationnels. Malgré ces variations, la validation du critère reste identique.

4.2.1.3 Déficiences du développement et du maintien de relations appropriées

Dans ce critère, au moins 3 signes sur les 5 répertoriés étaient attendus.

Tous les enfants présentaient déjà un nombre important de signes spécifiques à la surdité et au TSA à 18 mois (3 à 4/5). Les déficits étaient très marqués et se sont amplifiés à 4 ans chez tous les enfants (4 à 5/5). En revanche, E3 a manifesté une amélioration dans le plaisir partagé à 4 ans et E4 ne présentait pas de retard dans l'acquisition du jeu symbolique à 18 mois et 4 ans. Le signe sur les difficultés à créer des relations n'a pas été évalué à 18 mois car il est très variable à cet âge. Chez quatre enfants aux deux âges, nous retrouvons un item spécifique à la surdité (retard dans le jeu symbolique) et chez tous les enfants à 4 ans, nous notons la présence d'un autre item spécifique à la surdité (difficulté à nouer des amitiés).

Pour conclure dans cette première partie de la dyade, nous remarquons que tous les enfants obtiennent un nombre supérieur de signes spécifiques de TSA à 18 mois (18 à 20/25) et de même à 4 ans (17 à 24/25). Nous n'avons pas fixé de seuil final total à atteindre pour la première catégorie car même si une majorité de signes était notée pour les enfants, il faudrait que les 3 critères soient obligatoirement réunis pour valider la première partie de la dyade.

Pour E1 et E2, nous remarquons qu'il y avait déjà un nombre important de signes à 18 mois (19/25) mais que davantage de signes ont été retrouvés à 4 ans (23 et 24/25). À l'inverse pour E3, E4 et E5, nous notons une très légère diminution de la manifestation des signes (20, 18 et 20/25 puis 17, 17 et 18/25) : nous pouvons attribuer ces variations intra-individuelles à une amélioration de certains prérequis à la communication et aux interactions. *Pour tous les enfants, nous retrouvons les 3 critères sur 3 de la première partie de la dyade du DSM-V.*

4.2.2 Caractère restreint et répétitif des comportements

4.2.2.1 Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage

Dans ce critère, au moins 3 signes sur les 6 répertoriés étaient attendus.

À 18 mois, tous les enfants présentaient un faible nombre de signes de caractère stéréotypé ou répétitif (1 à 2/6). Cela s'explique par le nombre important de « NE » pour les catégories évaluant les

paramètres en LSF ou la langue orale. En effet à cet âge, il n'est pas possible de présumer de la langue première choisie par la famille. Seuls des stéréotypies et des comportements répétitifs ont été cotés.

En revanche à 4 ans, les signes étaient présents en grand nombre pour tous les enfants (4 à 6/6). La faible intégration initiale de la LSF et de la langue orale a directement induit des déficits, d'où la notation +*. Les évaluations sur l'utilisation de la LSF ou de la langue orale n'auraient donc pas apporté d'éléments complémentaires puisque ni l'une ni l'autre n'était maîtrisée. Tous les enfants présentaient donc à 4 ans des items typiques de TSA associé à la surdité qu'ont proposés Szarkowski et coll. dans le tableau. Les signes formulés par les auteurs mettent en évidence la nécessité de former et de guider les professionnels sur le repérage précoce des signes du TSA et de son impact sur les compétences en LSF, surtout s'il n'existe pas encore de matériel d'évaluation adapté. Certains items (écholalie, gestes idiosyncrasiques et erreurs d'orientation de la paume de la main) dénoteraient de l'atypie de l'utilisation de la LSF chez un enfant sourd, tandis que l'item sur la difficulté d'utilisation des pronoms montrerait l'intégration déficitaire de la LSF. Ces déficits trop importants seraient donc des marqueurs de différenciation avec la déficience auditive.

4.2.2.2 Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines

Dans ce critère, au moins 2 signes sur les 3 répertoriés étaient attendus. Aucun item spécifique à la surdité n'a été formulé dans ce critère.

Tous les enfants de la cohorte ont montré une stabilité dans la présence de comportements de résistance et d'intolérance au changement entre 18 mois et 4 ans (2/3). Comme les signes étaient déjà présents à 18 mois, ce point aurait pu d'ores et déjà questionner sur un trouble neurodéveloppemental associé à la déficience auditive.

4.2.2.3 Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but

Dans ce critère, au moins 2 signes sur les 3 répertoriés étaient attendus. Nous ne retrouvons pas d'items spécifiques à la surdité dans ce critère.

Nous notons cette fois-ci une plus grande fluctuation intra et inter-individuelle. Par exemple, E1 et E3 présentaient tous les signes de déficit aux deux âges (3/3). Pour E2 à 18 mois, les points sur le jeu répété ou atypique n'ont pas été repérés dans les bilans mais des intérêts inhabituels ont bien été observés. Tous les signes ont été notés à 4 ans. E4 n'avait que des intérêts atypiques à 18 mois mais ce signe s'est atténué à 4 ans. E5 présentait un seul signe caractéristique entre 18 mois et 4 ans (détournement du jeu). Le faible nombre de signes de cette catégorie chez trois enfants ne permet pas de conclure avec fiabilité sur la validation du critère.

4.2.2.4 Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement

Dans ce critère, au moins 3 signes sur les 5 répertoriés étaient attendus.

Tous les enfants manifestaient les signes d'un profil sensoriel exacerbé (hypo ou hypersensibilité, recherche sensorielle, réactions inhabituelles à l'environnement). Les signes étaient déjà présents à 18 mois pour tous les enfants (3 à 4/5). À 4 ans, nous avons noté 3 à 5 signes sur 5 pour l'ensemble de la cohorte. Nous avons retrouvé quelques variabilités entre 18 mois et 4 ans avec

des aggravations (réponses limitées à l'appareillage pour E1, E2) et des améliorations (meilleures réponses à l'appareillage pour E3, E4 et E5). Certains enfants ont manifesté des changements dans la sensibilité au port de l'implant entre 18 mois et 4 ans (réactions sensorielles importantes pour E1 et E4). Nous notons dans cette catégorie que des signes relatifs à la surdité et au TSA ont bien été observés dans la cohorte dès 18 mois et auraient pu alerter par leur caractère très particulier voire guider vers un parcours diagnostique (réponse limitée et sensibilité à l'implant, réactions inhabituelles à l'environnement au-delà de la surdité).

Pour cette catégorie, le DSM-V a établi la recherche de 2 critères sur 4 pour poser un diagnostic de TSA et nous devons retrouver pour chaque enfant au moins 2 critères afin d'évoquer un TSA. Nous n'avons également pas fixé de seuil final total à atteindre pour la deuxième catégorie.

Nous retrouvons des variabilités intra-individuelles entre 18 mois et 4 ans chez tous les enfants, bien que le nombre de signes augmente pour tous entre ces deux périodes. Nous observons par exemple 8 à 11 signes sur 17 à 18 mois pour les enfants puis 10 à 16 signes sur 17 à 4 ans. En revanche, les signes étaient beaucoup moins prégnants à 18 mois chez E2, E4 et E5 (8/17). En effet, de nombreuses catégories n'ont pas pu être évaluées à cet âge, notamment celles sur l'utilisation de la langue première et des paramètres de la LSF. De plus, ce faible nombre s'explique par le fait que ces trois enfants présentaient une absence ou peu de critères sévèrement typés du TSA (intérêts restreints par exemple).

Par rapport à cette deuxième sous-catégorie, nous remarquons que les enfants de la cohorte présentaient une majorité de signes spécifiques du TSA entre 18 mois et 4 ans principalement dans les critères « Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines » (2/3) et « Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement » (3 à 5/5). *Cela permet d'affirmer que 2 conditions sur 4 sont réunies pour se questionner sur la présence d'un TSA. Bien que E2, E4 et E5 ne présentaient que 8 signes sur 17 à 18 mois dans la catégorie principale, ils avaient déjà suffisamment de signes évocateurs d'un TSA dans 2 catégories sur 4.*

Pour conclure, nous remarquons déjà la présence de signes caractéristiques du TSA à 18 mois dans un grand nombre de critères chez tous les enfants de la cohorte. La manifestation des signes s'est fortement accentuée à 4 ans chez tous les enfants. En effet, en regardant les calculs, un nombre très important d'items formulés par Szarkowski et coll. égalise ou dépasse la majorité de signes à retrouver pour valider les critères et donc la dyade du DSM-V. Malgré de nombreux items non évalués, nous retrouvons chez les enfants de notre cohorte un nombre conséquent de signes typiques du TSA avec ou sans déficience auditive associée. Leur pluralité, leur intensité et leur persistance sont révélatrices de la sévérité du TSA. Par ailleurs, les signes spécifiques du TSA associés à la surdité formulés par Szarkowski et coll. dans tous les critères (faible intégration de la LSF et de ses paramètres, de la langue orale, retard dans le jeu symbolique, relations difficiles, réponse limitée, sensibilité à l'implant, réactions inhabituelles non liées à la surdité...) ont bien aussi été retrouvés et pour beaucoup, dès 18 mois chez les enfants de la cohorte, ce qui permet d'alerter sur la possible présence d'un TSA sous-jacent. Nous en concluons que cette grille aurait ainsi pu orienter ces cinq enfants déficients auditifs vers un parcours

diagnostique adapté dès 18 mois car nous retrouvons en plus des signes typiques du TSA un nombre élevé d'items particuliers de surdité et de TSA. À 4 ans, tous ces items particuliers ont été en grande majorité évalués et retrouvés dans la cohorte. Nous identifions enfin pour la catégorie « Déficiences en communication et en interaction sociale » 3 critères sur 3 et pour la catégorie « Caractère restreint et répétitif des comportements » 2 critères sur 4 (« Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines » et « Hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement »), ce qui permet d'affirmer que cette grille pourrait présenter un intérêt majeur dans l'aide au parcours diagnostique.

Discussion

1 Interprétation des résultats et vérification des hypothèses

Nos hypothèses ont été formulées à partir de la comparaison de signes du TSA chez cinq enfants déficients auditifs, avec des signes du TSA et des signes spécifiques du TSA associé à la surdité issus du tableau de Szarkowski et coll.. Nous devons retrouver une majorité de signes concordant avec le tableau. Les résultats des calculs et des analyses vont être présentés pour la vérification des hypothèses.

Concernant notre première hypothèse : « Les signes de déficits en communication et en interaction sociale (issus de la 3ème colonne du tableau) formulés par Szarkowski et coll. pour une population déficiente auditive avec un TSA concordent avec les signes retrouvés chez les enfants de notre étude de cas. »

1. On retrouve une majorité de ces signes spécifiques et pertinents de déficits en réciprocité sociale ou émotionnelle chez ces enfants.

Nous retrouvons un nombre de signes oscillant entre 6 et 7/8 à 18 mois et un nombre de signes allant de 5 à 8/8 à 4 ans chez tous les enfants. Les résultats sont majoritairement caractérisés par une absence de prérequis à la communication (sourire social, regard, pointage, partage d'affect, attention conjointe, conversation, réponse au prénom). Nous retrouvons également un item rouge chez un enfant à 4 ans et deux enfants entre 18 mois et 4 ans (traitement émotionnel facial/signé). Comme les totaux des différents signes chez les enfants sont largement supérieurs à la moitié des signes prérequis, **notre première sous-hypothèse est donc validée à 18 mois et à 4 ans.**

2. On retrouve une majorité de ces signes spécifiques et particuliers de déficits des comportements non verbaux utilisés au cours des interactions sociales dans la cohorte.

Le nombre de signes présents se situe à 9/12 à 18 mois et varie entre 8 et 11/12 à 4 ans chez tous les enfants de la cohorte. Les résultats montrent des déficits dans la réalisation de gestes et d'expressions faciales, de pointage proto-déclaratif et impératif, une fonction instrumentale et des lacunes importantes dans l'acquisition de la langue orale et des paramètres de la LSF. Certains de ces paramètres n'ont cependant pas pu être évalués chez certains enfants en raison de l'âge trop jeune pour le choix de la langue première ou de l'absence d'épreuve spécifique. Ainsi, 3 items rouges sur 5 sont entièrement validés chez les cinq enfants entre 18 mois et 4 ans. Les deux autres sont retrouvés à 4 ans chez quelques enfants. Les totaux des signes étant supérieurs à la moitié des signes prérequis, **notre deuxième sous-hypothèse est donc validée à 18 mois et à 4 ans.**

3. On retrouve une majorité de ces signes spécifiques de déficits du développement et du maintien de relations appropriées chez les enfants de la cohorte.

Nous retrouvons un nombre de signes allant de 3 à 4/5 à 18 mois et un nombre de signes atteignant 4 à 5/5 à 4 ans chez tous les enfants. Les résultats désignent une réduction du plaisir partagé, un retard dans le jeu symbolique avec des rigidités et un manque d'imagination, des difficultés à développer des relations, et des comportements anormaux. Les 2 items rouges sont également

retrouvés chez la majorité des enfants, dont un validé seulement à 4 ans. Comme les totaux des signes sont supérieurs à la moitié des signes prérequis, **notre troisième sous-hypothèse est donc validée à 18 mois et à 4 ans.**

Au vu de la validation des 3 sous-hypothèses, la catégorie des déficits en communication et en interaction sociale remplit les 3 conditions requises pour valider ce critère, à 18 mois et à 4 ans chez tous les enfants de la cohorte. Nous retrouvons un total de signes allant de 18 à 20/25 signes à 18 mois puis 17 à 24/25 signes à 4 ans chez les enfants de la cohorte. **Notre première hypothèse est donc largement validée.**

Concernant notre deuxième hypothèse : « Les signes de déficits en termes de caractère restreint et répétitif des comportements (issus de la 3^{ème} colonne du tableau) sélectionnés par Szarkowski et coll. pour un public déficient auditif avec un TSA correspondent aux signes retrouvés chez les enfants de notre étude de cas. »

1. On retrouve un nombre élevé de ces signes spécifiques et pertinents, selon les auteurs, de caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage chez les enfants de la cohorte.

Le nombre de signes est inférieur au seuil à 18 mois pour tous les enfants (1 à 2/6). En revanche, nous retrouvons chez les enfants à 4 ans un nombre très élevé de signes (4 à 6/6). Les résultats montrent principalement à 4 ans des écholalies en LSF ou des gestes idiosyncrasiques, une absence de maîtrise de la LSF et une impossibilité à utiliser des pronoms. On retrouve des stéréotypies et des jeux parfois très répétitifs. Plusieurs éléments de la LSF n'ont cependant pas été évalués à 18 mois en raison du choix non définitif de la langue première. Les 4 items rouges ont en revanche bien été observés à 4 ans chez une majorité d'enfants, dont 3 validés chez tous les enfants à cet âge. Comme nous retrouvons un nombre d'items inférieur à la moitié à 18 mois puis un nombre supérieur à la moitié du total des signes présents à 4 ans, **notre première sous-hypothèse n'est donc pas validée à 18 mois mais validée à 4 ans.**

2. On retrouve un nombre élevé de ces signes particuliers d'une intolérance au changement, d'une adhésion inflexible à des routines chez les enfants de notre cohorte.

Chez tous les enfants entre 18 mois et 4 ans, nous observons un nombre de signes stabilisé à 2/3. Les résultats décrivent des résistances au changement importantes et des contrariétés lors de l'interruption ou la modification de routines. Comme plus de la moitié du total des items de ce critère sont présents, **notre deuxième sous-hypothèse est donc validée à 18 mois et à 4 ans.**

3. On retrouve un nombre élevé de ces signes particuliers dans les intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but chez les enfants.

Le nombre de signes est faible à 18 mois pour trois enfants (1/3) mais nous retrouvons tout de même 3 signes sur 3 chez deux autres enfants. Les résultats témoignent d'un jeu répété ou atypique ainsi que d'intérêts restreints chez certains enfants mais avec des variabilités intra et inter-individuelles. E1 et E3 présentent une majorité de signes typiques entre 18 mois et 4 ans (3/3). E2 a manifesté une augmentation de signes à 4 ans. E4 et E5 ont présenté moins de signes susceptibles de questionner

sur l'orientation vers un diagnostic. **Notre troisième sous-hypothèse est donc partiellement validée à 18 mois et également partiellement validée à 4 ans**, le critère n'étant respectivement validé que pour deux puis trois enfants de la cohorte.

4. On retrouve un nombre élevé de ces signes particuliers d'une hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou d'un intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement chez ces enfants.

Nous avons noté la présence importante de signes à 18 mois (3 à 4/5) et à 4 ans (3 à 5/5) chez tous les enfants. Des réponses limitées et des sensibilités au port de l'implant ont pu être observées chez quelques enfants avec des variabilités inter-âges dans les manifestations. Tous les enfants avaient un profil sensoriel exacerbé, des comportements de recherche sensorielle et des réactions inhabituelles à l'environnement. Malgré les variations inter-âges dans les manifestations, les 3 items rouges sont partiellement notés, dont un entièrement validé aux deux âges chez tous les enfants. **Notre quatrième sous-hypothèse est donc validée à 18 mois et à 4 ans.**

Deux des quatre critères nécessaires pour la deuxième partie de la dyade sont toujours présents (malgré une variabilité intra et inter-individuelle) à 18 mois comme à 4 ans pour les enfants de la cohorte. Notre deuxième hypothèse est donc validée.

Concernant notre troisième hypothèse « L'âge médian de pose de diagnostic de TSA de notre cohorte est supérieur à 18 mois et les enfants auraient pu être orientés dès 18 mois vers un parcours diagnostique » : dans notre cohorte, quatre enfants ont reçu un diagnostic de TSA à 3 ans et 6 mois, 3 ans et 11 mois, 12 ans et 2 mois, 21 mois. Ces âges sont donc plus tardifs par rapport à ce que la HAS préconise dans ses recommandations. Or, nous avons vu que de nombreux signes dans tous les critères de la dyade étaient déjà présents à 18 mois mais moins facilement attribués au TSA. Si le tableau avait été utilisé, il est très probable que les signes auraient été considérés dès 18 mois et les enfants orientés vers un parcours diagnostique plus précoce. **Notre troisième hypothèse est donc validée.**

En conclusion, au vu de la validation de nos trois hypothèses principales, nous pouvons affirmer que la connaissance du tableau référentiel de Szarkowski et coll. présente un intérêt pour aider les professionnels dans la recherche de signes de TSA associé à une surdité dépistée antérieurement, afin d'orienter plus rapidement un enfant vers un parcours diagnostique.

Cette grille peut donc présenter une bonne sensibilité globale dès 18 mois, surtout pour la catégorie « Déficits en communication et en interaction sociale ». De plus, des intérêts restreints ainsi que des marqueurs de profil hypo ou hypersensible peuvent être observés dès 18 mois. À 4 ans, les signes sont nettement plus apparents dans toutes les catégories et peuvent confirmer la sensibilité de la grille. Pour les caractères restreints et répétitifs des comportements, les signes peuvent être moins perceptibles à 18 mois en raison d'items non évalués pour le langage et de comportements non perçus comme TSA à cet âge.

2 Discussion des résultats

2.1 Apports de l'étude

La prévalence du TSA ayant beaucoup augmenté ces dernières années dans la population générale, elle se retrouve également dans la population d'enfants déficients auditifs, et ce de façon spectaculaire. Comme mentionné plus haut, le risque de développer un TSA chez un enfant déficient auditif est 14 fois plus élevé que dans la population générale. Il est donc légitime de réfléchir sur les moyens pour faciliter le repérage précoce de trouble neurodéveloppemental chez les enfants sourds. La littérature francophone étant encore peu fournie dans ce domaine, c'est à partir d'une publication américaine de Szarkowski et coll. en 2014 que nous avons réfléchi et bâti ce mémoire.

Au vu des résultats de notre étude, nous pouvons affirmer que la traduction et la mise en avant de ce tableau référentiel nous paraissaient très pertinentes pour favoriser son accessibilité. En effet, Szarkowski et coll. précisent qu'il serait utile pour guider les professionnels dans la reconnaissance des signes précoces du TSA chez l'enfant déficient auditif, afin de déterminer si un parcours de recherche diagnostique devrait être lancé. Ce tableau constitue une première approche intéressante pour apprendre à différencier les manifestations qui relèvent de la déficience auditive et du TSA et pourrait être diffusé auprès d'orthophonistes libéraux et salariés afin d'améliorer leurs connaissances et de les aider dans leurs observations cliniques.

Nos résultats montrent qu'en plus de nombreux signes typiques d'un TSA isolé, nous avons retrouvé dans notre cohorte des signes particuliers du TSA associé à la surdité. Les items particuliers de manifestations du TSA associé à la surdité formulés par les auteurs sont très intéressants à mettre en avant car ils pourraient constituer un premier moyen de repérage et de différenciation des signes d'alerte, en amont d'une orientation diagnostique. En effet, un travail d'information et de sensibilisation des professionnels de santé doit être engagé pour faciliter la reconnaissance des signes autistiques chez l'enfant sourd. Il nous paraissait nécessaire d'analyser ces signes distincts plus en détail et de voir les impacts du TSA sur l'acquisition du langage oral et des paramètres de la LSF, le décodage émotionnel, le port de l'implant et le développement relationnel. Ces conséquences étaient bien plus importantes que ce qui était attendu pour une perte auditive et dénotaient une certaine atypie et un caractère persistant et intensif de déficit, bien trop inhabituels pour être causés par la surdité seule. Ces items déficitaires, retrouvés en grand nombre chez les enfants de la cohorte, ont montré la possibilité de s'interroger sur la présence d'un trouble autre que la déficience auditive dès le plus jeune âge : certains signes très prégnants à 4 ans étaient en effet déjà visibles à 18 mois. Ainsi, la présence de plusieurs signes à 18 mois auraient pu questionner les professionnels sur la nécessité d'accélérer l'orientation vers un diagnostic et en conséquence d'anticiper un accompagnement adapté.

Les résultats de notre étude permettent d'affirmer que cette grille semble posséder une bonne sensibilité et fiabilité pour pouvoir l'utiliser dans de futures études. Dans nos analyses, nous avons remarqué que plusieurs signes du TSA étaient beaucoup plus marquants et significatifs à 4 ans, mais qu'ils étaient déjà apparents à 18 mois. La sensibilité de la grille à 18 mois était très importante pour déceler des déficits de réciprocité émotionnelle, de comportements non-verbaux, de développement de relations, une intolérance, des routines excessives et des profils sensoriels exacerbés. Elle l'était aussi partiellement pour le critère des intérêts restreints. Cette grille pourrait donc être utilisée pour repérer

des signes typiques dès le plus jeune âge et orienter plus rapidement vers un parcours diagnostique dès 18 mois surtout si toutes les conditions de la dyade sont validées. À 4 ans, comme les signes étaient plus fréquents et mieux perceptibles, la grille de Szarkowski et coll. était d'autant plus précise, montrant sa plausible fiabilité. L'étude des signes dans la durée (à 18 mois puis de 18 mois à 4 ans) a permis de voir une évolution intéressante des enfants et d'effectuer une comparaison intra et inter-individuelle. Nous avons tout de même remarqué que certains items rouges évocateurs de TSA associé à la surdité n'ont pas été retrouvés à 18 mois, notamment pour le critère « Caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage » de la catégorie B (« Caractère restreint et répétitif des comportements »). Ainsi, l'absence d'évaluation d'items sur le langage à 18 mois peut questionner sur la pertinence de l'utilisation de ce tableau différentiel surdité-TSA. Cependant, le tableau aurait bien pu apporter une aide même en l'absence de ces items particuliers de TSA associé à la surdité : comme nous retrouvons chez tous les enfants à 18 mois un nombre conséquent de déficits axés sur la communication et l'interaction sociale (catégorie A), cela montre qu'avant d'être un trouble langagier, le TSA est un trouble de la communication. L'utilisation du tableau différentiel reste donc appropriée. Les items rouges de la catégorie B pertinents pour différencier la symptomatologie surdité-TSA dans notre cohorte à 18 mois correspondaient principalement à des particularités sensorielles persistantes et des variations répétées dans l'acceptation de l'implant et les réponses auditives. La catégorie B est très orientée sur les comportements autistiques, peut-être plus facilement différenciables de la surdité. En revanche, il convient de prendre en compte le niveau de communication attendu de l'enfant, les manifestations sensorielles atypiques et la réponse à l'implant pour différencier réellement ce qui dépend de la surdité ou du TSA.

Cette analyse rétrospective a montré que le travail d'équipe et la coordination des professionnels sont indispensables pour faire avancer les parcours diagnostiques. Le travail autour de ce mémoire a mobilisé personnels administratifs et professionnels de santé (orthophonistes, psychomotriciens, psychologues, éducateurs spécialisés...) tout en favorisant des échanges constructifs.

2.2 Limites

2.2.1 Par rapport au tableau

Premièrement, l'article date de 2014 et les recherches sur le sujet ont continué pour faire évoluer les connaissances. Bien que des études aient validé l'utilisation combinée des deux protocoles adaptés de l'ADOS-2 et de l'ADIR en langue des signes anglaise (BSL) pour faciliter l'établissement du diagnostic chez des enfants sourds (Phillips et al. ; Wright et al., 2022), le travail d'information, de différenciation des signes de la surdité et du TSA et de repérage précoce des signes d'alerte du TSA en amont reste indispensable pour aider les professionnels et guider vers l'orientation d'un parcours diagnostique. Actuellement, les adaptations ne sont toujours pas validées et disponibles en français. Lorsque les études de Phillips et al. et Wright et al. (2022) ont été publiées, nous étions déjà engagées dans le processus de réflexion sur l'intérêt du tableau de Szarkowski et coll. car il nous paraissait essentiel de mettre d'abord en avant la distinction des signes typiques du TSA et de la surdité.

La composition du tableau peut être discutée. En effet, elle est très générique et simplifiée. Elle pourrait être complétée en fonction des degrés de surdité, de la variabilité et de l'intensité des signes.

On ne retrouve pas le degré de sévérité du TSA, l'intensité ou la fluctuation des signes. Le champ du TSA étant très large, chaque enfant est différent et a sa propre expression de signes.

Par ailleurs, tous les items du TSA ne sont pas toujours illustrés par des exemples pour faciliter le repérage. Il pourrait être pertinent d'apporter des exemples concrets pour mieux guider les professionnels dans la recherche des signes. Nous avons aussi retrouvé chez les enfants des signes non mentionnés dans le tableau qu'il pourrait être intéressant d'étudier (comme les TOA). Enfin, dans les tableaux « Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle », « Intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines » et « Intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but », on peut noter qu'il y avait très peu de formulations de signes prédictifs pour déceler un TSA chez un enfant sourd mais des signes « classiques » systématiquement recherchés chez l'enfant sans trouble associé. Szarkowski et coll. insistent cependant bien sur le fait que ce tableau n'est pas exhaustif et qu'il n'a pas pour objectif de poser un diagnostic de TSA.

Les auteurs n'ont pas circonscrit la grille à un âge précis pour l'utiliser comme référentiel. L'âge de développement n'est donc pas pris en compte. En conséquence, nous avons choisi une tranche de 18 mois à 4 ans pour faire écho à l'âge de diagnostic précoce recommandé par la HAS et l'âge de diagnostic moyen du TSA en France (3-5 ans). Pourtant de nombreuses catégories n'ont pu être évaluées et objectivées à 18 mois car elles n'étaient pas adaptées à l'âge et au niveau de développement, d'où la cotation « NE ». Par exemple, il n'était pas pertinent d'évaluer certains aspects langagiers du fait des compétences encore peu développées à cet âge, du délai trop court après l'implantation ou parce que le choix définitif de la langue première n'était pas encore fixé par les parents (langue orale ou LSF). Certains aspects des caractères stéréotypés et des intérêts restreints n'étaient pas évaluable : en effet, ils ne sont pas toujours attribués au TSA dès 18 mois car les comportements adaptatifs à l'environnement ne sont pas perçus comme pathologiques. Les signes qui n'ont pas pu être évalués à 18 mois concernaient également certains items très caractéristiques du TSA associé à la surdité (intégration de la LSF et de ses codes notamment), du fait du choix non fixé de la langue première. La non-évaluation de certains critères a pu limiter notre analyse et montrer que la formulation de certains items de la grille n'était pas adéquate pour la tranche d'âge de 18 mois.

D'autres points ont été cotés « NE » car certains items n'ont tout simplement pas été mentionnés dans les écrits ou il n'existait pas d'outil spécifique dans les bilans pour évaluer un signe particulier chez les enfants sourds avec un TSA. Par exemple, nous avons coté « NE » pour « difficultés à comprendre les normes culturelles des sourds » et « peut exiger que les parents ou les personnes qui le gardent disent les choses exactement de la même manière » car ces points n'avaient pas été mentionnés ou évalués. Enfin, certains signes attribués aux paramètres de la LSF ont été cotés « NE » à 4 ans car ils n'ont pas tous été évalués en l'absence d'épreuves spécifiques. Ce point démontre l'importance de créer des outils adaptés pour évaluer des critères de la déficience auditive car il y a un manque de matériel dans ce domaine d'expertise.

2.2.2 Par rapport à la méthodologie

La typologie de l'étude (étude de cas) et le faible nombre de participants inclus constituent une limite en eux-mêmes car les résultats de notre cohorte ne sont pas généralisables à toute la population déficiente auditive avec un TSA : chaque enfant présente des signes autistiques hétérogènes et les

résultats de la grille peuvent varier d'un individu à l'autre. Il aurait été intéressant d'avoir une population plus importante. Le petit nombre de cas s'explique par une prise en soins de la cooccurrence surdité-TSA peu répandue ou alors limitée à des structures pouvant accueillir ce type de population. Enfin, le recueil a pu parfois être limité par l'absence de bilans dans les dossiers sur certaines années.

Tous les enfants avaient un implant cochléaire. Le recrutement des cinq enfants sourds profonds a été facilité par l'existence d'un réseau de professionnels travaillant dans un service hospitalier pédiatrique d'implantation cochléaire et par ceux d'une équipe ressource TND dans une structure accompagnant des enfants avec de multiples handicaps. Tous ces professionnels étaient impliqués dans le suivi des enfants sourds profonds implantés avec un TSA.

Nous avons intégré la période de 18 mois pour la recherche des signes mais la moyenne de diagnostics à cet âge est associée aux enfants n'ayant pas d'autres comorbidités, d'où le fait que la cohorte d'enfants que nous avons choisie n'est pas représentative de toute la population déficiente auditive implantée cochléaire avec un TSA.

2.3 Biais

Il existe une disparité entre l'âge de diagnostic de TSA des enfants et ce qui est décrit dans la littérature. Du fait du peu de littérature francophone comme précisé plus haut, nos lectures se sont orientées essentiellement vers des articles internationaux. Beaucoup soutiennent que le diagnostic de TSA chez l'enfant sourd est posé tardivement, en moyenne entre 4 et 6 ans. Il semblerait que le retard de diagnostic de TSA chez un enfant sourd touche plus particulièrement les pays anglophones. Notre étude menée en France montre que grâce à la réactivité des professionnels, trois enfants ont reçu un diagnostic de TSA entre 1 an et 4 ans. Chez E3, le diagnostic a été tardif du fait de complications familiales. Dans notre cohorte, les signes du TSA associé à une surdité ont été repérés précocement par les professionnels : des suspicions sont apparues dans leur discours (« comportement de type autistique », « stéréotypies »). Les difficultés interactionnelles, comportementales et les intérêts restreints ont interpellé en premier. Or, ces symptômes peuvent se différencier de la surdité. En effet, nous avons étudié dans les dossiers des bilans rédigés par des professionnels sensibilisés et formés aux troubles associés et travaillant en structure et en réseau, donc avec une probabilité plus élevée d'orienter rapidement un enfant vers un diagnostic. Le travail d'équipe et la coordination des deux structures de soins accueillant les enfants ont permis de faire avancer les démarches diagnostiques. Ainsi, un orthophoniste travaillant dans un domaine de handicap précis en structure pourrait être plus avantageux par rapport à un orthophoniste libéral pour reconnaître rapidement les signes d'alerte. L'expertise dans un champ de compétences précis est un atout puisqu'un professionnel formé à la surdité pourrait voir la grille comme un apport pour confirmer ses suspicions sur un éventuel trouble neurodéveloppemental sous-jacent.

Les résultats de l'ADOS-2, outil non validé en LSF et qui a été utilisé dans notre cohorte, concordaient avec les suspicions initiales. Les retards de diagnostic étaient surtout liés à des délais d'attente longs mais aussi aux difficultés parentales pour aller plus loin dans l'exploration des signes et pour engager une démarche diagnostique. Chez tous les enfants, les signes sont apparus et ont été repérés précocement mais un long travail de sensibilisation auprès des familles de E3 et E5 a été nécessaire.

Comme il y avait des différences sur la représentation des enfants entre le récit des parents et celui des professionnels, nous avons coté à partir des observations des rééducateurs. Il y a eu des choix libres dans la cotation notamment entre les signes + et ~ car l'intensité, la variabilité et l'atténuation des manifestations différaient fortement chez les enfants lors d'évaluations et en rééducation. La fluctuation a pu accentuer la difficulté à établir une frontière dans l'intensité des signes. Nous avons coté la grille en fonction de notre représentation des enfants et en nous mettant à la place d'orthophonistes : notre analyse, qui serait différente pour d'autres professionnels, comprend donc une part de subjectivité.

Pour trois enfants de la cohorte (E1, E2 et E4), l'évaluation des 18 mois est intervenue entre 2 et 4 mois après la pose de l'implant cochléaire. Il était donc impossible pour eux dans ce délai très court, de développer du langage oral. Les difficultés observées dans ce domaine pouvaient donc être imputées à la déficience auditive à 18 mois. Enfin, les lacunes en LSF de E3 étaient majorées par la non-maîtrise de cette langue par sa famille. Nous ne savons donc pas si la pratique régulière aurait pu améliorer sa communication.

Nous avons dû déterminer arbitrairement pour chaque item un seuil minimum de signes à retrouver (au moins la moitié) pour indiquer à partir de combien de signes repérés dans la grille un orthophoniste aurait pu se questionner sur le moment adéquat pour une orientation diagnostique. Bien que la présence d'un seul signe de TSA puisse déjà interpeller, la détermination d'un seuil devait être suffisamment importante pour représenter un grand nombre de signes et la fiabilité de la grille. Puisque la méthodologie appliquée est une étude de cas de cinq dossiers, la petite taille de la cohorte ne permet pas d'aboutir à une validation statistique de la grille. La grille n'avait pas pour vocation d'être un outil diagnostique mais simplement une aide d'orientation dans le parcours de soins.

2.4 Perspectives / Ouverture

Pour commencer, ce mémoire a pour vocation de faire connaître ce tableau qui pourrait être diffusé ou adapté auprès des professionnels de santé et notamment des orthophonistes pour leur pratique clinique. Il présente un intérêt pour la détection des signes précoces du TSA chez la population déficiente auditive.

L'étude de cas pourrait être poursuivie en analysant davantage de dossiers d'enfants déficients auditifs avec un TSA, ou qui n'ont pas encore reçu de diagnostic, afin de voir si ce tableau peut être appliqué à d'autres enfants. En effet, nos résultats semblent montrer une sensibilité importante et la possibilité d'élargir l'étude à une cohorte plus grande afin de démontrer la fiabilité de cette grille, voire de la valider avec des seuils statistiques. Dans notre cohorte, nous avons inclus trois enfants avec un TSA d'intensité sévère (E1, E2 et E3) et deux enfants avec un TSA ou une suspicion de TSA modéré (E4 et E5) mais il pourrait être intéressant d'inclure d'autres enfants avec des profils de TSA moins prononcés afin d'analyser la sensibilité du tableau en fonction du type de sévérité. Notre étude de cas a montré que des signes moins typés pouvaient être notés.

Afin de mieux nous concentrer sur notre cohorte d'enfants sourds avec un TSA, nous n'avons pas inclus dans notre étude des populations avec une déficience auditive seule et un TSA seul mais il pourrait être intéressant d'effectuer une comparaison à partir des autres grilles créées par Szarkowski

et coll. (colonnes 1 et 2) en sélectionnant des dossiers d'enfants déficients auditifs et d'enfants autistes afin de mener une étude transversale des signes et repérer leur significativité.

Il pourrait être pertinent de proposer dans des futurs mémoires l'élaboration et la validation d'une grille décisionnelle à partir du tableau mais il faudrait la circonscrire à un type et à un degré précis de surdité pour orienter vers un diagnostic de TSA qui pourra déterminer sa sévérité. En effet, en fonction du degré de déficience auditive, on retrouve une large multiplicité et intensité des signes. Il ne serait donc pas possible de créer une grille globale sur la comorbidité surdité-TSA. De même, le champ du TSA est très vaste : la diversité, l'intensité des symptômes diffèrent d'un individu à l'autre. La grille décisionnelle pourrait être testée auprès d'une cohorte étendue et validée auprès de professionnels.

Il pourrait aussi être utile de mener des enquêtes en proposant des questionnaires ou des entretiens à des professionnels de santé et des orthophonistes salariés et libéraux afin de déterminer quels sont leurs connaissances actuelles et leurs besoins en termes d'information sur la cooccurrence surdité-TSA. En croisant les résultats d'enquête et les données du tableau et de la littérature, cela permettrait d'aboutir à l'élaboration puis la validation d'une plaquette d'information sur la cooccurrence surdité-TSA, leurs manifestations, ainsi que les caractéristiques permettant de les différencier.

Enfin, compte tenu de l'adaptation récente et de la validation combinée de l'utilisation de l'ADOS-2 et de l'ADIR en BSL, il pourrait être pertinent de s'intéresser à l'adaptation et à la validation des critères diagnostiques du TSA chez une population déficiente auditive française.


Pour conclure, notre étude de cas apporte des résultats intéressants qui montrent l'intérêt global de la grille de signes créée par Szarkowski et coll.. Malgré quelques limites et biais, notamment inhérents à la démarche d'étude de cas, ce mémoire apporte néanmoins de belles perspectives dans un champ encore trop peu souvent étudié, comme la création et la validation d'une grille décisionnelle ou de critères diagnostiques de TSA chez une population sourde.

Conclusion


L'objectif principal de ce mémoire consistait à sensibiliser sur la similitude de certains signes d'appel du TSA et de la surdité, sur la cooccurrence surdité-TSA et au repérage précoce des signes du TSA chez l'enfant sourd. Malgré une prévalence de plus en plus élevée, cette cooccurrence est encore trop peu connue aujourd'hui et mal diagnostiquée : des retards conséquents dus à la distinction difficile des signes et au manque de formation des professionnels s'accumulent. Il y a un réel besoin d'adaptation d'outils diagnostiques et d'information des professionnels de santé.

À travers une étude de cas de cinq enfants sourds et autistes ou en attente de diagnostic de TSA, nous avons décidé de démontrer l'utilité d'un outil référentiel de signes du TSA associé à une surdité élaboré par Amy Szarkowski et coll. (2014) en réalisant une comparaison entre les signes du TSA retrouvés dans les dossiers des enfants et les signes du TSA de la grille. Les résultats de notre cohorte ont montré qu'il y avait un nombre conséquent de signes typiques de TSA et de signes spécifiques du TSA associé à la déficience auditive qui concordaient avec ceux du tableau entre 18 mois et 4 ans. Ils ont permis de valider nos deux premières hypothèses en retrouvant chez tous les enfants 3 critères sur 3 pour la catégorie « Déficits en communication et en interaction sociale » et 2 critères sur 4 pour la catégorie « Caractère restreint et répétitif des comportements ». Rétrospectivement, ce tableau aurait pu interpeller sur des signes d'appel dès 18 mois et être utile dans le parcours diagnostique de TSA des enfants de la cohorte.

Ce mémoire ouvre sur la possibilité de poursuivre les recherches sur cette problématique en créant par exemple une grille décisionnelle sur les signes du TSA associé à la surdité ou une liste simplifiée de signes d'alerte du TSA dans une surdité.



Nadine Coceres
N. Daniel Cohen



Ludvine BERIGAUD - LE MEUR
L. Berigaud

Bibliographie

Altshuler, K. Z. (1974). The Social and Psychological Development of the Deaf Child : Problems, Their Treatment and Prevention. *American Annals of the Deaf*, 119(4), 365-376.

American psychiatric association. (2015). *DSM-5® : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux* (5e édition). Elsevier Masson.

Antoni, M., Rouillon, I., Denoyelle, F., Garabédian, E.-N., & Loundon, N. (2016). Dépistage néonatal de la surdité : Prévalence et prise en charge médicale et paramédicale des surdités bilatérales dans une cohorte de nouveau-nés en Île-de-France. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 133(2), 86-90.
<https://doi.org/10.1016/j.aforl.2015.03.007>

APA. (2022). *Autism and Autism Spectrum Disorders*. <https://www.Apa.Org>.
<https://www.apa.org/topics/autism-spectrum-disorder>

Aube Labbé, S. (2021a). *Le fonctionnement cognitif de la personne autiste—Trouble du spectre de l'autisme (TSA)—Spectredelautisme.com*.
<https://spectredelautisme.com/trouble-du-spectre-de-l-autisme-tsa/fonctionnement-cognitif-de-la-personne-autiste/>

Aube Labbé, S. (2021b). *L'utilisation d'outils et de supports visuels chez l'enfant présentant un trouble du spectre de l'autisme (TSA)*. <https://spectredelautisme.com/trouble-du-spectre-de-l-autisme-tsa-conseils-de-pros/supports-visuels-autisme/#pourquoi-les-supports-visuels-sont-importants>

Autisme et communication : Nos conseils pour les enfants autistes. (2022). Autisme Info Service. <https://www.autismeinfoservice.fr/accompagner/enfant/communiquer>

Autisme France. (2022). *L'un de ces enfants est autiste : Saurez-vous reconnaître les premiers signes du TSA ?* <http://www.autisme-france.fr/>

Autisme Info Service. (2022a). *Autisme et thérapie : Les interventions sur la communication*. <https://www.autismeinfoservice.fr/accompagner/connaitre-therapies/intervention-communication>

Autisme Info Service. (2022b). *Chiffres et statistiques | Autisme Info Service*.
<https://www.autismeinfoservice.fr/adapter/essentiel/chiffres-statistiques>

Baron-Cohen, S. (1989). Joint-attention deficits in autism : Towards a cognitive

analysis. *Development and Psychopathology*, 1(3), 185-189.
<https://doi.org/10.1017/S0954579400000377>

Baron-Cohen, S., Leslie, A., & Frith, U. (1985). Does the Autistic Child Have a Theory of Mind? *Cognition*, 21, 37-46. [https://doi.org/10.1016/0010-0277\(85\)90022-8](https://doi.org/10.1016/0010-0277(85)90022-8)

Beers, A. N., McBoyle, M., Kakande, E., Dar Santos, R. C., & Kozak, F. K. (2014). Autism and peripheral hearing loss : A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(1), 96-101. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.10.063>

Bélanger, A., & Poirier, D. (2015). *Les signes de surdité chez l'enfant de 0 à 3 ans*. <https://aqepa.org/>. <https://aqepa.org/wp-content/uploads/2015/08/Lessignesdesurdite.pdf>

Beley, G., Buisson, G., Deherte, A., Dupont, A.-C., Foucault, C., François, M., Lefevre, B., Kerambrun-Minéo, D., Placot, C., Ridoux, N., Ruault, G., Urcun, J.-M., & Wilmet, A. (2009). *Guide pratique : Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant*. <https://solidarites-sante.gouv.fr/prevention-en-sante/sante-des-populations/enfants/article/depistage-des-troubles-de-l-audition-chez-l-enfant>

Belote, M., & Maier, J. (2014). *Why Deaf-Blindness and Autism Can Look So Much Alike*. 16.

Berke, J. (2021). *Autism and Childhood Deafness*. Verywell Health. <https://www.verywellhealth.com/deaf-people-with-autism-1046724>

BIAP. (2022). *Recommandation biap 21/4—25/3 : Guidance parentale dans le cas d'enfants porteurs de handicaps multiples avec atteintes de l'audition*. <https://www.biap.org/es/archivo/79-ct-25-guidance-parentale/59-recommandation-biap-214-253-guidance-parentale-dans-le-cas-denfants-porteurs-de-handicaps-multiples-avec-atteintes-de-laudition?format=html&path=ct-06-aides-auditives-1/francais>

BIAP - Bureau International d'Audiophonologie. (2022). <https://www.biap.org/en/component/content/article/65-recommandations/ct-2-classification/5-biap-recommandation-021-bis>

Boucher, J. (2003). Language development in autism. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 67 Suppl 1, S159-163. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2003.08.016>

Brin, F., Courrier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (2011). *Dictionnaire d'orthophonie*

(Ortho Edition).

Bruner, J. (1985). Child's Talk : Learning to Use Language. *Child Language Teaching and Therapy*, 1(1), 111-114. <https://doi.org/10.1177/026565908500100113>

Busquet, D., & Allaire, C. (2005). *La surdité de l'enfant : Guide pratique à l'usage des parents*. Éd. INPES Fondation de France.

CDC. (2020, juin 29). *Diagnostic Criteria | Autism Spectrum Disorder (ASD) | NCBDDD | CDC*. Centers for Disease Control and Prevention. <https://www.cdc.gov/ncbddd/autism/hcp-dsm.html>

Charman, T., Pickles, A., Simonoff, E., Chandler, S., Loucas, T., & Baird, G. (2011). IQ in children with autism spectrum disorders : Data from the Special Needs and Autism Project (SNAP). *Psychological Medicine*, 41(3), 619-627. <https://doi.org/10.1017/S0033291710000991>

Chess, S. (1977). Follow-up report on autism in congenital rubella. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 7(1), 69-81. <https://doi.org/10.1007/BF01531116>

Cuny, F., Dumont, A., & Mouren, M. C. (2004). Les techniques d'aide aux jeunes enfants sans langage. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 52(7), 490-496. <https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2004.09.001>

Dale, B., & Neild, R. (2019). The assessment needs of families with children who are deaf and hard of hearing referred for an autism spectrum disorder evaluation. *Psychology in the Schools*, 57. <https://doi.org/10.1002/pits.22328>

Danon-Boileau, L. (2013). *Les troubles du langage et de la communication chez l'enfant* (4e éd. mise à jour). Presses universitaires de France.

Deleau, M., Le Maner-Idrissi, G., Transler, C., Leybaert, J., & Gombert, J.-É. (2005). Le développement des habiletés pragmatiques chez les enfants sourds. In *L'acquisition du langage par l'enfant sourd : Les signes, l'oral et l'écrit* (p. 147-172). Solal.

Denoyelle, F., & Marlin, S. (2005). Surdités de perception d'origine génétique. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 4(2), 343-364. <https://doi.org/10.1016/j.emcorl.2005.08.001>

Denoyelle, F., Rouillon, I., Alvin, F., Parodi, M., Couloigner, V., Loundon, N., & Garabédian, N. (2021). Le dépistage néonatal de la surdité. *médecine/sciences*, 37(5), 519-527. <https://doi.org/10.1051/medsci/2021064>

Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant—Ministère des Solidarités et de la Santé. (2022). solidarites-sante.gouv.fr. <https://solidarites-sante.gouv.fr/prevention-en-sante/sante-des-populations/enfants/article/depistage-des-troubles-de-l-audition-chez-l-enfant>

DeRamus, M. (2018, 50-12 03:50:31). *When It's More Than Hearing Loss* (world) [Discussion]. The ASHA Leader; American Speech-Language-Hearing Association. <https://doi.org/10.1044/leader.FMP.20042015.10>

Dictionnaire médical. (2022). *Définition de « Comorbidité »*. Dictionnaire médical. <https://www.dictionnaire-medical.fr/definitions/617-comorbidite/>

Do, B., Lynch, P., Macris, E.-M., Smyth, B., Stavrinakis, S., Quinn, S., & Constable, P. A. (2017). Systematic review and meta-analysis of the association of Autism Spectrum Disorder in visually or hearing impaired children. *Ophthalmic and Physiological Optics*, 37(2), 212-224. <https://doi.org/10.1111/opo.12350>

Duval, C., Piolino, P., Bejanin, A., Laisney, M., Eustache, F., & Desgranges, B. (2011). La théorie de l'esprit : Aspects conceptuels, évaluation et effets de l'âge. *Revue de neuropsychologie*, 3(1), 41-51. <https://doi.org/10.3917/rne.031.0041>

Eigsti, I.-M., Bennetto, L., & Dadlani, M. B. (2007). Beyond pragmatics : Morphosyntactic development in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(6), 1007-1023. <https://doi.org/10.1007/s10803-006-0239-2>

Elziere, M., Roman, S., Nicollas, R., & Triglia, J.-M. (2012). Value of systematic aetiological investigation in children with sensorineural hearing loss. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 129(4), 185-189. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2011.05.009>

Eté, N. (2022a). Dyade autistique dans le DSM 5 : Troubles du Spectre de l'Autisme (TSA). *Comprendre l'autisme*. <https://comprendrelautisme.com/le-diagnostic-de-lautisme/les-criteres/le-dsm-5-dyade-autistique/>

Eté, N. (2022b). La communication et les interactions sociales chez les personnes autistes. *Comprendre l'autisme*. <https://comprendrelautisme.com/le-fonctionnement/la-communication-et-les-interactions-sociales/>

Fédération française de psychiatrie. (2005). *Dépistage et diagnostic de l'autisme : Recommandations sur le dépistage et le diagnostic de l'autisme*. <https://solidarites->

Garié, L.-A., & Poinso, F. (2021). *Pratique orthophonique avec les enfants et adolescents présentant un TSA*.

Gordon, A. G. (1991). Co-occurrence of deafness and infantile autism. *The American Journal of Psychiatry*, 148(11), 1615. <https://doi.org/10.1176/ajp.148.11.1615b>

Grewe, T. S., Danhauer, J. L., Danhauer, K. J., & Thornton, A. R. (1994). Clinical use of otoacoustic emissions in children with autism. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 30(2), 123-132. [https://doi.org/10.1016/0165-5876\(94\)90195-3](https://doi.org/10.1016/0165-5876(94)90195-3)

Hage, C., Transler, C., Leybaert, J., & Gombert, J.-É. (2005). De la communication au langage : Développement du langage oral chez l'enfant atteint de déficience auditive profonde. In *L'acquisition du langage par l'enfant sourd : Les signes, l'oral et l'écrit* (Soleil).

Hall, W. C. (2017). What You Don't Know Can Hurt You : The Risk of Language Deprivation by Impairing Sign Language Development in Deaf Children. *Maternal and Child Health Journal*, 21(5), 961-965. <https://doi.org/10.1007/s10995-017-2287-y>

Hansen, S., & Scott, J. (2017). A Systematic Review of the Autism Research With Children Who Are Deaf or Hard of Hearing. *Communication Disorders Quarterly*, 39. <https://doi.org/10.1177/1525740117728475>

HAS. (2007). *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale* (p. 18). Haute Autorité de Santé (HAS). https://www.has-sante.fr/jcms/c_513169/fr/evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale

HAS. (2009). *Surdité de l'enfant : Accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire : Recommandations de bonne pratique*. https://www.has-sante.fr/jcms/c_922867/fr/surdite-de-l-enfant-accompagnement-des-familles-et-suivi-de-l-enfant-de-0-a-6-ans-hors-accompagnement-scolaire

HAS. (2015). *Autisme de l'enfant : Accélérer les étapes jusqu'au diagnostic, agir sans attendre*. Haute Autorité de Santé. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2829131/fr/autisme-de-l-enfant-acceler-les-etapes-jusqu-au-diagnostic-agir-sans-attendre

HAS. (2017). *Otite séromuqueuse de l'enfant : La HAS fait le point sur la pose des yoyos*. Haute Autorité de Santé. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2792194/fr/otite-

seromuqueuse-de-l-enfant-la-has-fait-le-point-sur-la-pose-des-yoyos

HAS. (2018). *Trouble du spectre de l'autisme : Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent* (p. 45) [Recommandation de bonne pratique].

Haute Autorité de Santé (HAS). https://www.has-sante.fr/jcms/c_468812/fr/trouble-du-spectre-de-l-autisme-signes-d-alerte-reperage-diagnostic-et-evaluation-chez-l-enfant-et-l-adolescent

HAS. (2019). *Autisme : Améliorer le repérage et les interventions*. https://www.has-sante.fr/jcms/pprd_2974213/fr/autisme-de-l-enfant-rester-en-alerte-pour-depister-au-plus-tot

HAS, Corbillon, E., Obrecht, O., Barré, S., Rumeau-Pichon, C., Fanelli, G., Mokhbi, J., Serrière-Lanneau, V., Pagès, F., Duthu, S., & Missouri, S. (2007). *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale* (p. 136). HAS. https://www.has-sante.fr/jcms/c_513169/fr/evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale

HAS, Pry, R., André-Vert, J., Dhénain, M., & Marpillat, N. (2018). *Recommandation de bonne pratique : Trouble du spectre de l'autisme : Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent, Méthode Recommandations pour la pratique clinique, Argumentaire scientifique* (p. 257). Haute Autorité de Santé (HAS). https://www.has-sante.fr/jcms/c_468812/fr/trouble-du-spectre-de-l-autisme-signes-d-alerte-reperage-diagnostic-et-evaluation-chez-l-enfant-et-l-adolescent

Hayes, R. W., & Gordon, A. G. (1977). Auditory abnormalities in autistic children. *Lancet (London, England)*, 2(8041), 767. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(77\)90278-1](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(77)90278-1)

Hayes, S. A., & Watson, S. L. (2013). The impact of parenting stress : A meta-analysis of studies comparing the experience of parenting stress in parents of children with and without autism spectrum disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 43(3), 629-642. <https://doi.org/10.1007/s10803-012-1604-y>

Ideclik. (2022, mars 28). *L'autisme en chiffres*. Volontaires pour les personnes avec autisme. <https://www.autisme.fr/l-autisme-en-chiffres.html>

Inserm. (2022). *Autisme · Inserm, La science pour la santé*. Inserm. <https://www.inserm.fr/dossier/autisme/>

Jure, R., Rapin, I., & Tuchman, R. F. (1991). Hearing-impaired autistic children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33(12), 1062-1072.

<https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1991.tb14828.x>

Kancherla, V., Van Naarden Braun, K., & Yeargin-Allsopp, M. (2013). Childhood vision impairment, hearing loss and co-occurring autism spectrum disorder. *Disability and health journal*, 6(4), 333-342. <https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2013.05.003>

Kellogg, E. C., Thrasher, A., & Yoshinaga-Itano, C. (2014). Early predictors of autism in young children who are deaf or hard of hearing : Three longitudinal case studies. *Seminars in Speech and Language*, 35(4), 276-287. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1389100>

Kennedy, C., McCann, D., Campbell, M., Law, C., Mullee, M., Petrou, S., Watkin, P., Worsfold, S., Yuen, H. M., & Stevenson, J. (2006). Language Ability after Early Detection of Permanent Childhood Hearing Impairment. *The New England journal of medicine*, 354, 2131-2141. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa054915>

Kolski, C. (2014). Dépistage d'une surdité au cabinet chez l'enfant de moins de deux ans. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 131(4), 249-251. <https://doi.org/10.1016/j.aforl.2014.04.002>

Lal, R., & Sanghvi, D. (2015). Autism and Functional Language Development – An Experiment with AAC Intervention. In *Autism Spectrum Disorder—Recent Advances*. IntechOpen. <https://doi.org/10.5772/59137>

Lasserre, E. (2009). Surdit  et motricit  chez l'enfant : Les troubles neuropsychomoteurs associ s   la d ficiency auditive cong nitale – CNRHR Robert Laplane. *CNRHR Robert Laplane*, 104-105, 403-406.

Lauwerier, L., Lenclave, M.-B., & Bailly, D. (2003). D ficiency auditive et d veloppement cognitif. *Archives De P diatrie - ARCHIVES PEDIATRIE*, 10, 140-146. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(03\)00312-9](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(03)00312-9)

L gifrance. (2000). Arr t  du 2 ao t 2000 relatif   la d finition du handicap rare.

Consult  4 septembre   l'adresse

<https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/id/JORFTEXT000000765671>

Les incidences de la surdit —Association Mieux s'entendre pour se comprendre. (2022). [Association]. Asso Mieux s'entendre pour se comprendre. http://assomieuxsentendre.fr/arch_site/les-incidences-de-la-surdite.html

Lina-Granade, G., Morl , L., Alloisio, N., Edery, P., Plauchu, H., Truy, E., Disant, F., &

Collet, L. (2001). Les surdités génétiques : Première cause de surdité de perception de l'enfant. *Archives de Pédiatrie*, 8(3), 308-312. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(00\)00201-3](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(00)00201-3)

Lina-Granade, G., & Truy, E. (2005). Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 2(3), 290-300. <https://doi.org/10.1016/j.emcorl.2005.05.001>

Lina-Granade, G., Truy, E., Porot, M., Collet, L., & Disant, F. (2000). Surdités de l'enfant : Un diagnostic précoce est impératif. *Archives de Pédiatrie*, 7(9), 991-1000. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(00\)90017-4](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(00)90017-4)

Lukács, S., & Mészáros, J. (2017). Hearing Impaired Children and ASD : The Importance of Early Identification and Intervention and its Role in Further Development of Life. *Practice and Theory in Systems of Education*, 12, 128-143. <https://doi.org/10.1515/ptse-2017-0013>

Madhusoodanan, J. (2020, août 12). Confusion at the crossroads of autism and hearing loss. *Spectrum | Autism Research News*. <https://www.spectrumnews.org/features/deep-dive/confusion-at-the-crossroads-of-autism-and-hearing-loss/>

Malandraki, G., & Okalidou, A. (2007). *The application of PECS in a deaf child with autism : A case study*.

Manolson, A. (2017). Comparative Study of Intonation Patterns in Normal Hearing and Hearing Impaired Infants. In *Comparative Study of Intonation Patterns in Normal Hearing and Hearing Impaired Infants* (p. 962-965). De Gruyter Mouton. <https://doi.org/10.1515/9783110814750-130>

Matson, J., & Neal, D. (2010). Differentiating communication disorders and autism in children. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 4, 626-632. <https://doi.org/10.1016/j.rasd.2009.12.006>

Meinzen-Derr, J., Wiley, S., Bishop, S., Manning-Courtney, P., Choo, D. I., & Murray, D. (2014). Autism spectrum disorders in 24 children who are deaf or hard of hearing. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(1), 112-118. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.10.065>

Mikic, B., Jotic, A., Miric, D., Nikolic, M., Jankovic, N., & Arsovic, N. (2016). Receptive speech in early implanted children later diagnosed with autism. *European Annals of*

Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases, 133, S36-S39.

<https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.01.012>

Mondain, M., Blanchet, C., Venail, F., & Vieu, A. (2005). Classification et traitement des surdités de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 2(3), 301-319.

<https://doi.org/10.1016/j.emcorl.2005.04.001>

Mood, D., & Shield, A. (2014). Clinical use of the autism diagnostic observation schedule-second edition with children who are deaf. *Seminars in Speech and Language*, 35(4), 288-300. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1389101>

Mounier-Kuhn, P., Lafon, J.-C., & Rossi, C. (1967). La voix du jeune enfant sourd. *Journal Français d'Oto-Rhino-Laryngologie*, 16(2), 121-123.

Myck-Wayne, J., Robinson, S., & Henson, E. (2011). Serving and Supporting Young Children With a Dual Diagnosis of Hearing Loss and Autism : The Stories of Four Families. *American annals of the deaf*, 156, 379-390. <https://doi.org/10.1353/aad.2011.0032>

Naigles, L. R. (2013). Input and Language Development in Children with Autism. *Seminars in Speech and Language*, 34(04), 237-248. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1353446>

Netten, A. P., Rieffe, C., Theunissen, S. C. P. M., Soede, W., Dirks, E., Korver, A. M. H., Konings, S., Oudesluys-Murphy, A. M., Dekker, F. W., & Frijns, J. H. M. (2015). Early identification : Language skills and social functioning in deaf and hard of hearing preschool children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79(12), 2221-2226. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.10.008>

Olano, M. (s. d.). Le trouble du spectre de l'autisme. *Sciences Humaines*. Consulté 11 mars 2022, à l'adresse https://www.scienceshumaines.com/le-trouble-du-spectre-de-l-autisme_fr_42217.html

Pagès, V. (2017). *Handicaps et psychopathologies* (3e éd. revue et augmentée). Dunod.

Paul, R., Augustyn, A., Klin, A., & Volkmar, F. R. (2005). Perception and production of prosody by speakers with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35(2), 205-220. <https://doi.org/10.1007/s10803-004-1999-1>

Peeters, T., & Rogé, B. (2020). *L'autisme : De la compréhension à l'intervention* (2e

éd). Dunod.

Peterson, C. C., Wellman, H. M., & Liu, D. (2005). Steps in theory-of-mind development for children with deafness or autism. *Child Development, 76*(2), 502-517. <https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.2005.00859.x>

Phillips, H., Wright, B., Allgar, V., McConachie, H., Sweetman, J., Hargate, R., Hodkinson, R., Bland, J., George, H., Hughes, A., Hayward, E., Heras, V., & Frcpch, A. (2022). Adapting and validating the Autism Diagnostic Observation Schedule Version 2 for use with deaf children and young people. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 52*. <https://doi.org/10.1007/s10803-021-04931-y>

Quittner, A. L., Leibach, P., & Marciel, K. (2004). The impact of cochlear implants on young deaf children : New methods to assess cognitive and behavioral development. *Archives of Otolaryngology--Head & Neck Surgery, 130*(5), 547-554. <https://doi.org/10.1001/archotol.130.5.547>

Ridal, M., Outtasi, N., Taybi, Z., Boulouiz, R., Chaouki, S., Boubou, M., Maaroufi, M., Benmansour, N., Zaki, Z., Ouldim, K., Barakat, H., Hida, M., Tizniti, S., & El Alami, M. N. (2014). Profil étiologique des surdités neurosensorielle sévère et profonde de l'enfant dans la région du centre-nord du Maroc. *The Pan African Medical Journal, 17*, 100. <https://doi.org/10.11604/pamj.2014.17.100.2331>

Rivard, M., Paquet, A., & Mainville, J. (2011). Thérapies cognitivo-comportementales pour les troubles anxieux chez les enfants et les adolescents ayant un trouble du spectre de l'autisme. *Journal de Thérapie Comportementale et Cognitive, 21*(3), 97-102. <https://doi.org/10.1016/j.jtcc.2011.07.007>

Roper, L., Arnold, P., & Monteiro, B. (2003). Co-occurrence of autism and deafness : Diagnostic considerations. *Autism: The International Journal of Research and Practice, 7*(3), 245-253. <https://doi.org/10.1177/1362361303007003002>

Rosenhall, U., Nordin, V., Sandström, M., Ahlsén, G., & Gillberg, C. (1999). Autism and hearing loss. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 29*(5), 349-357. <https://doi.org/10.1023/a:1023022709710>

Sahli, A. S. (2019). Developments of children with hearing loss according to the age of diagnosis, amplification, and training in the early childhood period. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology: Official Journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS): Affiliated with the German Society for Oto-Rhino-*

Laryngology - Head and Neck Surgery, 276(9), 2457-2463. <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05501-w>

Santé Publique France. (2019). *Surdité permanente néonatale : Bilan du programme national de dépistage*. France. <https://www.santepubliquefrance.fr/les-actualites/2019/surdite-permanente-neonatale-bilan-du-programme-national-de-depistage>

Schick, B., de Villiers, P., Villiers, J., & Hoffmeister, R. (2007). Language and Theory of Mind : A Study of Deaf Children. *Child development*, 78, 376-396. <https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.2007.01004.x>

Schopler, E., & Mesibov, G. B. (Éds.). (1988). *Diagnosis and assessment in autism*. Plenum Press.

Shield, A., Cooley, F., & Meier, R. P. (2017). Sign Language Echolalia in Deaf Children With Autism Spectrum Disorder. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, 60(6), 1622-1634. https://doi.org/10.1044/2016_JSLHR-L-16-0292

Smith, D. E. P., Miller, S. D., Stewart, M., Walter, T. L., & McConnell, J. V. (1988). Conductive hearing loss in autistic, learning-disabled, and normal children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18(1), 53-65. <https://doi.org/10.1007/BF02211818>

Surdité et troubles associés – CNRHR Robert Laplane. (2022). <https://www.cnrplane.fr/expertise/une-expertise-au-service-de-qui/enfants-sourds-deficiences-associees>

Svirsky, M., Robbins, A., Kirk, K., Pisoni, D., & Miyamoto, R. (2000). Language Development in Profoundly Deaf Children with Cochlear Implants. *Psychological science*, 11, 153-158. <https://doi.org/10.1111/1467-9280.00231>

Szarkowski, A., Flynn, S., & Clark, T. (2014). Dually diagnosed : A retrospective study of the process of diagnosing autism spectrum disorders in children who are deaf and hard of hearing. *Seminars in Speech and Language*, 35(4), 301-308. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1389102>

Szarkowski, A., Mood, D., Shield, A., Wiley, S., & Yoshinaga-Itano, C. (2014). A Summary of Current Understanding Regarding Children with Autism Spectrum Disorder Who Are Deaf or Hard of Hearing. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 241-259. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1389097>

Szymanski, C. A., & Brice, P. (2008). When Autism and Deafness Coexist in Children : What We Know Now. *Undefined*. <https://www.semanticscholar.org/paper/When-Autism-and-Deafness-Coexist-in-Children%3A-What-Szymanski-Brice/07d3bd52d6cf1b9295004144239f5b2532175194>

Szymanski, C. A., Brice, P. J., Lam, K. H., & Hotto, S. A. (2012). Deaf Children with Autism Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42(10), 2027-2037. <https://doi.org/10.1007/s10803-012-1452-9>

Tas, A., Yagiz, R., Tas, M., Esme, M., Uzun, C., & Karasalihoglu, A. R. (2007). Evaluation of hearing in children with autism by using TEOAE and ABR. *Autism: The International Journal of Research and Practice*, 11(1), 73-79. <https://doi.org/10.1177/1362361307070908>

Terpereau, C. (2021). *Influence du fonctionnement sensoriel des enfants sourds présentant des troubles du spectre de l'autisme sur les résultats post-implantation cochléaire* [Mémoire d'Orthophonie].

Tharpe, A. M., Bess, F. H., Sladen, D. P., Schissel, H., Couch, S., & Schery, T. (2006). Auditory characteristics of children with autism. *Ear and Hearing*, 27(4), 430-441. <https://doi.org/10.1097/01.aud.0000224981.60575.d8>

Tordjman, S. (2002). Les instruments d'évaluation de l'autisme : Intérêts et limites. *Psychiatrie De L Enfant - PSYCHIAT ENFANT*, 45. <https://doi.org/10.3917/psyse.452.0533>

Vernon, M. (2021). Deaf-Blindness and Autistic Spectrum Disorder. *Published*. <https://westcollections.wcsu.edu/handle/20.500.12945/1447>

Vernon, M., & Rhodes, A. (2009). Deafness and autistic spectrum disorders. *American Annals of the Deaf*, 154(1), 5-14. <https://doi.org/10.1353/aad.0.0072>

Vincent-Durroux, L. (2012). S'approprier la langue orale quand on est sourd(e) profond(e). "Les Conf'Apéros en Sciences du Langage", *Ecole Normale Supérieure de Lyon, Lyon, 16 octobre 2012*. <https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-02876501>

Vinter, S. (1987). *Contrôle des premières productions vocales du bébé sourd*. 6, 659-670.

Virole, B., & Bufnoir, J. (2006). Utilisation de la langue des signes avec des enfants autistes. *Perspectives Psy*, 45(3), 236-242. <https://doi.org/10.1051/psy/2006453236>

Virole, B., Favrot-Meunier, C., Ulman, C., & LeGoff, C. (2014). *Autisme et Surdit , une  tude exploratoire par cas*. 17.

Vourc'h, A. (2010). Les sp cificit s de l'acquisition et du d veloppement du langage chez le jeune enfant sourd. *CNRHR Robert Laplane*, 5.

Wiley, S., Gustafson, S., & Rozniak, J. (2014). Needs of parents of children who are deaf/hard of hearing with autism spectrum disorder. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 19(1), 40-49. <https://doi.org/10.1093/deafed/ent044>

Worley, J. A., Matson, J. L., & Kozlowski, A. M. (2011). The effects of hearing impairment on symptoms of autism in toddlers. *Developmental Neuropsychology*, 14(3), 171-176. <https://doi.org/10.3109/17518423.2011.564600>

Wray, J., Silove, N., & Knott, H. (2005). 7. Language disorders and autism. *The Medical Journal of Australia*, 182(7), 354-360. <https://doi.org/10.5694/j.1326-5377.2005.tb06737.x>

Wright, B., Phillips, H., Allgar, V., Sweetman, J., Hodkinson, R., Hayward, E., Ralph-Lewis, A., Teige, C., Bland, M., & Le Couteur, A. (2022). Adapting and validating the Autism Diagnostic Interview—Revised for use with deaf children and young people. *Autism*, 26(2), 446-459. <https://doi.org/10.1177/13623613211029116>

Yailian, A. (2018). D veloppement de la communication sociale chez l'enfant : Troubles du spectre de l'autisme. *Revue Francophone d'Orthoptie*, 11(3), 150-152. <https://doi.org/10.1016/j.rfo.2018.08.002>

Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A. L., Coulter, D. K., & Mehl, A. L. (1998). Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 102(5), 1161-1171. <https://doi.org/10.1542/peds.102.5.1161>

Young, A., Ferguson-Coleman, E., Wright, B., & Le Couteur, A. (2019). Parental Conceptualizations of Autism and Deafness in British Deaf Children. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 24(3), 280-288. <https://doi.org/10.1093/deafed/enz002>

Yvon, D., Philip, C., Rog , B., & Schonen, S. de. (2014). *  la d couverte de l'autisme : Des neurosciences   la vie en soci t *. Dunod.

Annexes

Annexe A. Captures d'écran du tableau référentiel original (Szarkowski et Mood, 2014)

Table 2 Possible Red Flags for ASD among Children Who Are D/HH^{38,39}

DSM-V Criteria ⁴⁰	ASD	Typically Developing D/HH	D/HH + ASD
DEFICITS IN SOCIAL/COMMUNICATION AND SOCIAL INTERACTION			
Deficits in social/emotional reciprocity	<ul style="list-style-type: none"> • Atypical social approach • Difficulty with reciprocal conversations • Reduced sharing of affect/interests/enjoyment and limitations in social interaction 	<ul style="list-style-type: none"> • Appropriate social smile • Appropriate eye contact • Engages others in their environment with integrated eye contact, give/show behavior, gestures, vocalizations • Imitate motor/vocal/signs • Appropriate joint attention^{33,34} 	<ul style="list-style-type: none"> • Reduced/absent social smile • Limited or inconsistent eye contact • Limited give/show behavior (Mood and Shield, this issue)²⁸ • Reduced sharing of affect • Difficulties with joint attention (Mood and Shield, this issue)²⁸ • Difficulty engaging in social conversation at one's language ability level • Does not readily respond to name or culturally appropriate attention-getting measures • Difficulty understanding others' needs and feelings or processing facial/signed emotion cues³⁵
Deficits in communicative behaviors for interaction	<ul style="list-style-type: none"> • Poorly integrated verbal/nonverbal behavior • Abnormalities in eye contact and body language • Limited facial expressions/gestures • Difficulties in understanding nonverbal cues 	<ul style="list-style-type: none"> • Appropriate eye contact • Well-integrated gestures/eye contact/vocalizations • Wide range of facial expressions; use of ASL facial grammatical markers • Will learn incidentally with visual/auditory access, the sequence of learning language will follow typical developmental norms; may have difficulties with vocabulary, grammar, word order, idiomatic expressions and other 	<ul style="list-style-type: none"> • Limited gestures • Lack of pointing for shared enjoyment • Difficulty with choice making (e.g., pointing to make choices) • Using others as objects for communication (e.g., hand as tool) • Abnormal prosody of speech/sign • May demonstrate poorly integrated sign and spoken language (if utilizing total communication approach) • Shifting of signing space below typical visual spatial space³⁹

(Continued)

Table 2 (Continued)

DSM-V Criteria ⁴⁰	ASD	Typically Developing D/HH	D/HH + ASD
		aspects of verbal communication ^{19-21,23}	<ul style="list-style-type: none"> • Poor understanding/use of integrated ASL facial grammatical features³⁶ • Gaps in acquisition of language and delays beyond expected for hearing loss/intervention history/accessibility of language • Limited spontaneous language use of words within child's repertoire for social communication (e.g., to comment, share, request). • Limited range of facial expression or poorly coordinated • Difficulty grasping deaf cultural norms (e.g., use of attention-getting strategies, entering/exiting conversations)
Deficits in developing and maintaining appropriate relationships	<ul style="list-style-type: none"> • Difficulties building relationships appropriate to developmental level • Difficulty adjusting behavior to context • Difficulty with imaginative play • Difficulty making friends or limited interest in people 	<ul style="list-style-type: none"> • Interested in people and able to develop age-appropriate relationships when communication is accessible • Imaginative play follows typical developmental course (commensurate with language and nonverbal IQ) • Flexible play • May prefer to control conversation or play if having troubles following changes in conversation based on language level or in challenging listening environments (when using an auditory/oral approach) 	<ul style="list-style-type: none"> • Reduced shared enjoyment • Delayed acquisition of symbolic play skills (Kellogg et al, in this issue)²⁵ inconsistent with nonverbal IQ • Difficulty making and sustaining friendships even when communication is accessible • Unusual social overtures toward others (e.g., backing into parents, grunting at peers, hitting peers to initiate contact) • Play is rigid and unimaginative

Table 2 (Continued)

DSM-V Criteria ⁴⁰	ASD	Typically Developing D/HH	D/HH + ASD
RESTRICTED/REPETITIVE PATTERNS OF BEHAVIOR			
Stereotyped or repetitive speech, motor movements, or use of objects	<ul style="list-style-type: none"> • Stereotyped repetitive speech (i.e., echolalia, repetitive language use, idiosyncratic phrases) • Repetitive motor movements • Repetitive use of objects • Difficulties with transitions 	<ul style="list-style-type: none"> • Usually not demonstrated, particularly in children with well-established communication system and average nonverbal IQ • Echolalia can occur as a typical developmental pattern, but should be for a brief period of time • “You”/“I” pronoun reversals can occur as part of typical development for children with co-occurring visual impairments 	<ul style="list-style-type: none"> • Echolalia in sign or spoken language (Shield, and Mood and Shield, both in this issue)^{7,26-28} • Idiosyncratic gestures (e.g., persistent use of made up gesture, distinct from home sign (Mood and Shield, this issue)²⁸, when formal sign taught/used) • Palm rotation errors (Shield, and Mood and Shield, both in this issue)^{7,28,32} • Difficulty with pronoun use (not using point gesture to indicate others, finger spelling name instead of using pronoun/point, “you”/“I” confusion in auditory/verbal children; see Shield, in this issue)⁷ • Rocking, twirling, flapping, spinning • Highly repetitive play with objects (e.g., persistence in lining up toys with significant upset if disrupted)
Excessive adherence to routines	<ul style="list-style-type: none"> • Verbal rituals • Excessive resistance to change 	<ul style="list-style-type: none"> • Given an understanding/communication, child will change routines, activities • The resistance seen is typical for all children or due to comprehension issues • May struggle with transitions if language level doesn’t yet support understanding first-then concept 	<ul style="list-style-type: none"> • May require parents/caretakers to say things in exactly the same way • Resistant to change, transitions are difficult (these difficulties are beyond that anticipated by language level) • Significant upset when routines are disrupted

(Continued)

Table 2 (Continued)

DSM-V Criteria ⁴⁰	ASD	Typically Developing D/HH	D/HH + ASD
Highly restricted, fixated interests that are abnormal in intensity or focus	<ul style="list-style-type: none"> • Preoccupation with a particular object or topic • Highly unusual interest for child's developmental age (i.e., ceiling fans) 	<ul style="list-style-type: none"> • Usually not demonstrated or very brief; able to move to new toys, objects 	<ul style="list-style-type: none"> • Repeated play with toy or object (often rather than playing with a wide variety of toys) • Play with toy for other than intended purpose • Unusual interests of unusual intensity or for child's developmental age (e.g., perseveration on street signs, ceiling fans, researching all presidents of the United States at age 3)
Hyper- or hyporeactivity to sensory input or unusual interest in sensory aspects of environment	<ul style="list-style-type: none"> • Unusual sensory interests (visual inspection, smelling objects), fascination with lights/spinning objects • Indifference or oversensitivity to pain/heat/cold 	<ul style="list-style-type: none"> • May have some atypical sensory responses or hyper-/hyposensitivities, these are more typically differences with vestibular processing; less likely visual inspection or persistent tactile/olfactory exploration of objects 	<ul style="list-style-type: none"> • With some D/HH children, may see limited response to amplification¹⁰ (seem to be more deaf than you would expect based on their audiogram or amplified responses) • May show sensitivity to wearing amplification • Hypo- and hyper-sensitivities³⁷ • Sensory-seeking behaviors (pushing head on floor in inverted V position, repeatedly watching blinds opening and closing, sniffing nonfood objects before use) • Unusual reactions to environment unlikely related to hearing loss (e.g., avoidance of smells/textures)

Abbreviations: ASD, autism spectrum disorder; D/HH, deaf or hard of hearing; DSM-V, Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (5th ed.).

Annexe B. Pré-grille d'analyse

	E1	E2	E3	E4	E5
Nom anonymisé					
Sexe					
Date de naissance / Âge					
Étiologie (Surdité, TSA ou Surdit� + TSA) + �ventuellement �tiologie commune Surdit� + TSA					
Suspicion Surdit� (qui a alert� ?) + 1ers signes					
Suspicion TSA (qui a alert� ?) + 1ers signes					
Bilans / Tests Surdit�					
Date diagnostic Surdit�					
Neurop�diatre / P�dopsychiatre					
Bilans / Tests TSA					
Date diagnostic TSA					
Date diagnostic D�ficiency Intellectuelle					
Bilan QI / Tests					

Âge de début de prise en charge					
Bilans de prise en charge (autres)					
Bilan et prise en charge orthophoniques					
Bilan et prise en charge psychomoteurs					
Prise en charge psychologique					
Appareillage / Implant cochléaire					

DEFICITS EN COMMUNICATION ET EN INTERACTION SOCIALE*DEFICITS DE LA RECIPROCITE SOCIALE OU EMOTIONNELLE*

<i>Critères et items du DSM-V</i>	<i>E1</i>		<i>E2</i>		<i>E3</i>		<i>E4</i>		<i>E5</i>	
	<i>18 mois</i>	<i>4 ans</i>	<i>18 mois</i>	<i>4 ans</i>	<i>18 mois</i>	<i>4 ans</i>	<i>18 mois</i>	<i>4 ans</i>	<i>18 mois</i>	<i>4 ans</i>
<i>Absence du sourire/Sourire social réduit</i>										
<i>Contact visuel limité ou incohérent</i>										
<i>Action de donner ou de pointer limitée</i>										
<i>Partage d'affect réduit</i>										
<i>Difficulté avec l'attention conjointe</i>										
<i>Difficulté à engager une conversation sociale en adaptant ses capacités langagières (rôle social/variation de registre)</i>										
<i>Ne répond pas facilement à son nom ou aux sollicitations culturellement appropriées pour attirer son attention</i>										
<i>Difficulté à comprendre les besoins et les sentiments ou à traiter les indices émotionnels faciaux/signés</i>										

DEFICITS EN COMMUNICATION ET EN INTERACTION SOCIALE

DEFICITS DES COMPORTEMENTS DE COMMUNICATION NON VERBAUX UTILISES AU COURS DES INTERACTIONS SOCIALES

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Gestes limités</i>										
<i>Absence de pointage pour le plaisir partagé</i>										
<i>Difficulté à faire des choix (pointage proto-impératif)</i>										
<i>Utilisation des autres comme des objets pour la communication</i>										
<i>Prosodie anormale du discours/signe</i>										
<i>Faible intégration de la LSF et de la langue parlée (si l'interlocuteur utilise une approche de communication totale)</i>										
<i>Décalage en dessous de la zone visuelle typique de l'emplacement pour signer</i>										
<i>Mauvaise compréhension/utilisation des caractéristiques grammaticales du visage utilisées dans la LSF</i>										
<i>Lacunes dans l'acquisition du langage et retard au-delà de ce qui est attendu pour une perte auditive, après intervention et pour l'accessibilité au langage</i>										
<i>Utilisation limitée de mots issus du répertoire de l'enfant en langage spontané pour la communication sociale (commenter, partager, demander)</i>										
<i>Gamme limitée ou mauvaise coordination des expressions faciales</i>										
<i>Difficultés à comprendre les normes culturelles des sourds (stratégies pour attirer l'attention, entrée et sortie de conversation)</i>										

DEFICITS EN COMMUNICATION ET EN INTERACTION SOCIALE

DEFICITS DU DEVELOPPEMENT ET DU MAINTIEN DE RELATIONS APPROPRIÉES

<i>Enfant et Âge</i>	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Critères et items du DSM-V</i>										
<i>Réduction du plaisir partagé</i>										
<i>Retard dans l'acquisition des compétences du jeu symbolique incohérent avec le QI non-verbal</i>										
<i>Difficulté à nouer et à maintenir des amitiés malgré une communication accessible</i>										
<i>Comportements sociaux inhabituels envers les autres (reculer, grogner, frapper pour établir un contact)</i>										
<i>Jeu rigide et peu imaginaire</i>										

CARACTERE RESTREINT ET REPETITIF DES COMPORTEMENTS

CARACTERE STEREOTYPE OU REPETITIF DES MOUVEMENTS, DE L'UTILISATION DES OBJETS OU DU LANGAGE

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Enfant et Âge</i>										
<i>Écholalie verbale ou en LSF</i>										
<i>Gestes idiosyncrasiques (utilisation persistante d'un geste inventé, différent du signe habituel alors que le signe formel est enseigné ou utilisé)</i>										
<i>Erreurs de rotation/d'orientation de la paume de la main</i>										
<i>Difficulté d'utilisation des pronoms (pas de pointage pour indiquer les autres, épelle le nom avec les doigts au lieu du pronom, confusion « tu »/« je » chez les enfants aux capacités auditivo-verbales)</i>										
<i>Peut se balancer, virevolter, faire du flapping, tourner sur lui-même</i>										
<i>Jeu très répétitif avec des objets (persistance à aligner des jouets et perturbation importante si interruption)</i>										

CARACTERE RESTREINT ET REPETITIF DES COMPORTEMENTS

INTOLERANCE AU CHANGEMENT, ADHESION INFLEXIBLE A DES ROUTINES

<i>Enfant et Âge</i>	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Peut exiger que les parents ou les personnes qui le gardent disent les choses exactement de la même manière</i>										
<i>Résistance au changement, transitions difficiles (difficultés au-delà de celles prévues par le niveau de langue)</i>										
<i>Contrariété importante quand/si interruption ou modification des routines</i>										

CARACTERE RESTREINT ET REPETITIF DES COMPORTEMENTS

INTERETS EXTREMEMENT RESTREINTS ET FIXES, ANORMAUX SOIT DANS LEUR INTENSITE, SOIT DANS LEUR BUT

<i>Enfant et Âge</i>	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
	<i>Critères et items du DSM-V</i>									
<i>Jeu répété avec un même jouet ou objet (plutôt que de jouer avec une plus grande variété de jouets)</i>										
<i>Joue avec le jouet à d'autres fins que celles pour lesquelles il a été conçu</i>										
<i>Intérêts atypiques d'une intensité peu habituelle ou intérêts atypiques pour l'âge de développement de l'enfant</i>										

CARACTERE RESTREINT ET REPETITIF DES COMPORTEMENTS

HYPER OU HYPOREACTIVITE AUX STIMULATIONS SENSORIELLES OU INTERET INHABITUEL POUR LES ASPECTS SENSORIELS DE L'ENVIRONNEMENT

Critères et items du DSM-V	E1		E2		E3		E4		E5	
	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans	18 mois	4 ans
<i>Constatation d'une réponse limitée à l'appareillage (ils semblent être plus sourds qu'on ne le pense d'après l'audiogramme ou l'appareillage)</i>										
<i>Sensibilité possible au port de l'appareil auditif</i>										
<i>Hyper et hyposensibilité</i>										
<i>Comportements de recherche sensorielle (appuyer la tête contre le sol en position V inversé, observation répétée de l'ouverture/fermeture des stores, reniflements d'objets non-alimentaires avant leur utilisation)</i>										
<i>Réactions inhabituelles à l'environnement probablement non liées à la perte auditive (odeurs/textures évitées)</i>										

Fiche signalitique du traitement de données

INTITULE DE LA RECHERCHE	<i>Mémoire Orthophonie : Autisme et surdité : comment différencier leurs manifestations ?</i>
ACRONYME DE LA RECHERCHE	<i>DATSA (acronyme pour Déficience Auditive/TSA)</i>
ORGANISME RESPONSABLE DE TRAITEMENT**	<i>CHU de Toulouse</i>
RESPONSABLE DE TRAITEMENT	Nom, Prénom : Jean-François LEFEBVRE
	Fonction : Directeur général
	E-mail : ■
RESPONSABLE DE LA MISE EN ŒUVRE	Nom, Prénom : ■
	Fonction : Praticien Hospitalier en ORL pédiatrique ■
	E-mail : ■
NOM DE LA PERSONNE QUI REALISE LA RECHERCHE (Interne, master, DESS, DESC...)	Nom, Prénom : Guittonneau Clémence, Une convention en accord avec la faculté et le CHU a été signée et envoyée à la gestion des stages du CHU pour accéder à ■. Je me rendrai sur place pour consulter les dossiers papiers ou informatisés.
	Ludivine Bérigaud-Le Meur, Nadine Cochard
	Fonction : Etudiante en M2 Orthophonie, + 2 orthophonistes directrices du mémoire
	E-mail : ■
CONTEXTE DE LA DEMANDE (CHOIX MULTIPLES POSSIBLES)	<input checked="" type="checkbox"/> Thèse ou mémoire <input type="checkbox"/> Recherche hors thèse ou mémoire <input type="checkbox"/> Collaboration avec un organisme extérieur au CHU (INSERM, CNRS, INRA, IRT, industriel, structure institutionnelle...) <input type="checkbox"/> Projet collaboratif encours de montage (AAP : ANR/RHU/Europe...) <input type="checkbox"/> Financement prévu

INFORMATION DU PRODUCTEUR DE LA DONNEES	<input checked="" type="checkbox"/> Information du/des Chef(s) de(s) Service(s) dont émanent les Données <input type="checkbox"/> Attestation sur l'Honneur de la non-opposition dudit/desdits Chefs de services (voir formulaire en annexe 2)
INFORMATION DES PERSONNES CONCERNEES PAR L'ETUDE	<input type="checkbox"/> Information générale : livret d'accueil et/ou affichage et /ou flyers et/ou information pied de page dans CR de consultation <input checked="" type="checkbox"/> Information individuelle : envoi ou remise en main propre de la notice d'information spécifique à la recherche
TYPE DE TRANSFERT	<input checked="" type="checkbox"/> Transfert des données en interne au CHU <input type="checkbox"/> Transfert des données hors CHU <input type="checkbox"/> Données brutes <input type="checkbox"/> Données codifiées <input type="checkbox"/> Données agrégées et/ou rapport
Types de données (choix multiples possibles)	<input checked="" type="checkbox"/> Données rétrospectives <input type="checkbox"/> Données prospectives <input type="checkbox"/> Réutilisation d'échantillons biologiques préalablement collectés
Sources de données utilisées (choix multiples possibles)	<input type="checkbox"/> Données issues uniquement de votre service <input checked="" type="checkbox"/> Données issues de plusieurs services de soin du CHU de Toulouse <input type="checkbox"/> Enquête / Cohorte / Registre incluant des données du SNDS <input type="checkbox"/> Enquête / Cohorte / Registre n'incluant pas des données du SNDS <input type="checkbox"/> PMSI national : <input type="checkbox"/> MCO <input type="checkbox"/> SSR <input type="checkbox"/> HAD <input type="checkbox"/> Psy <input type="checkbox"/> RSA <input type="checkbox"/> Fichier ANO <input type="checkbox"/> FichComp <input type="checkbox"/> MED

	<input type="checkbox"/> Autres données : Préciser :
MR utilisée	<input checked="" type="checkbox"/> MR-004 <input type="checkbox"/> MR-005 <input type="checkbox"/> MR-006
Faisabilité opérationnelle (le cas échéant)	<input type="checkbox"/> Faisabilité technique (solliciter DSIO ou DIM si nécessaire)

Synopsis de la recherche

JUSTIFICATION / CONTEXTE	<p>La littérature s'accorde sur le fait que poser un diagnostic de TSA chez un enfant sourd est un vrai défi (J. Meizen-Derr, 2013). En effet, beaucoup de signes peuvent être confondus à cause de leur chevauchement et la distinction entre les deux handicaps est difficile (Jamie Berke, 2021). Aucun outil de diagnostic n'est adapté et peu de professionnels de santé sont formés à cette problématique (Dale, 2019). Le domaine d'étude concerne les enfants sourds diagnostiqués avec un TSA plus tard. Les signes du TSA peuvent souvent passer inaperçus à cause de la surdité mais des manifestations devraient interpeller et le repérage des signes du TSA est néanmoins possible (M. DeRamus, 2015). Il faudrait mettre en place des stratégies pour guider les professionnels de santé à repérer ces signes (Szarkowski et coll., 2014). De plus, les études observent une prévalence beaucoup plus importante du TSA chez l'enfant sourd, d'où le besoin de dépister le plus tôt possible (Szymanski, 2012). Les deux handicaps entraînent des retards de langage, des troubles de la communication et du comportement.</p>
OBJECTIFS PRINCIPAL ET SECONDAIRES	<p>L'objectif est de démontrer l'intérêt d'un tableau référentiel issu d'un article écrit par Amy Szarkowski et coll. (<i>A summary of current understanding regarding children with autism spectrum disorder who are deaf or hard of hearing, 2014</i>), à partir d'études de cas de patients sourds et autistes.</p> <p>Ce tableau répertorie sur 3 colonnes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - des signes d'appel du TSA seul, - des caractéristiques de développement typique et des signes de la surdité seule, - des signes d'appel du TSA associé à une surdité pré-existante. <p>Ce tableau pourrait servir d'outil-guide aux orthophonistes car il permettrait de lancer plus rapidement une démarche de recherche diagnostique de TSA chez un enfant sourd.</p> <p>L'objectif principal est donc de démontrer l'intérêt de ce tableau en tant qu'outil-guide.</p>
CRITERES D'INCLUSION	<p><u>Liste de tous les critères d'inclusion :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - TSA non-verbaux ou sans langage fonctionnel - déficience intellectuelle ou retard mental, - enfants sourds profonds implantés cochléaire

	<ul style="list-style-type: none"> - âgés de 12 mois à 4-5 ans rétrospectivement (âges réels de 4 ans à 14 ans)
CRITERES DE NON-INCLUSION	<p>Liste de tous les critères de non-inclusion :</p> <ul style="list-style-type: none"> - TSA verbaux et sans déficience intellectuelle type Asperger, - paralysie cérébrale, - sans autre comorbidité associée, - enfants avec un degré de surdité autre que profond
TRAITEMENTS/STRATEGIES/PROCEDURES DE LA RECHERCHE	<p>Description succincte des traitements/stratégies/procédures : Analyses qualitatives et quantitatives, comparatives et rétrospectives à partir du tableau de l'article : on recherche les signes du TSA dans les dossiers des patients sourds diagnostiqués autistes (bilans, diagnostics) et on regarde s'ils concordent avec ceux issus du tableau. Les signes recherchés doivent correspondre à :</p> <ul style="list-style-type: none"> -déficits dans la communication sociale et les interactions sociales (réciprocité émotionnelle et sociale, comportements non-verbaux, maintien des relations) -schémas de comportements restreints et répétitifs (discours et mouvements stéréotypés, routines excessives, intérêts restreints, hypo/hypersensibilité)
CRITERES DE JUGEMENT	<p>Critère de jugement principal de la recherche et liste de tous les critères de jugement secondaires : Le critère principal repose sur le nombre de signes du TSA associé à la surdité issus du tableau qui vont être retrouvés dans les dossiers de nos patients. L'analyse sera comparative, qualitative et quantitative. Plus on retrouve un fort taux de signes, plus le tableau est valide et utile chez nos patients.</p>
TAILLE D'ETUDE	<p>Nombre de cas estimés : 5 enfants sourds profonds implantés cochléaires et diagnostiqués TSA suivis à ■</p>
NOMBRE PREVU DE CENTRES	<p><input checked="" type="checkbox"/> Monocentrique CHU Toulouse</p> <p><input type="checkbox"/> Multicentrique</p>
DUREE TOTALE DE LA RECHERCHE	<p>Du début du traitement des données jusqu'aux analyses statistiques : 6 mois</p>
CALENDRIER DE L'ETUDE ET PLANNING PREVISIONNEL DE COMMUNICATION DES RESULTATS	<p>Traitement de données : Avril-Septembre Publication et/ou rapport/thèse : Septembre Durée d'archivage des données après valorisation : 3 mois</p>
ANALYSE STATISTIQUE DES DONNEES	<p>Bref rappel des méthodes statistiques : Analyse comparative, qualitative et quantitative d'études de cas de patients</p>

<p>RETOMBÉES ATTENDUES</p>	<p>Description des retombées attendues par cette recherche (thèse, amélioration des connaissances et/ou des pratiques de soin, création d’algorithme, outil diagnostique...)</p> <p>A partir d’études de cas, montrer une corrélation entre l’étude des signes du TSA chez les patients et ceux décrits dans le tableau issu de l’article d’A. Szarkowski et coll. => démontrer l’intérêt du tableau en tant qu’outil-guide</p>
<p>JUSTIFICATION DU CARACTERE D’INTERET PUBLIC DE L’ETUDE</p>	<p>Ce traitement des données a pour fondement juridique l’article 6 du Règlement Général sur la Protection des Données (RGPD) à savoir l’exécution d’une mission d’intérêt public dont est investi le responsable de traitement et les intérêts légitimes poursuivis par lui. De plus, au titre de l’article 9 du RGPD le responsable de traitement peut de manière exceptionnelle traiter des catégories particulières de données, incluant des données de santé notamment à des fins de recherche scientifique.</p>

Notice d'information à destination des parents

Mémoire d'Orthophonie : « Déficience auditive et TSA : comment différencier leurs manifestations ? »

Madame, Monsieur,

Je m'appelle Clémence GUITTONNEAU et je suis étudiante en dernière année d'Orthophonie à la faculté de médecine Ranguel à Toulouse. Je réalise mon mémoire sur le sujet de la déficience auditive et de l'autisme. Je suis encadrée par Ludivine BERIGAUD-LE MEUR, orthophoniste au CIVAL LESTRADE et Nadine COCHARD, orthophoniste à l'UPIC (Hôpital Pierre-Paul Riquet, Purpan).

Pourquoi cette recherche ?

Dans le cadre de mes études et afin de valider mon mémoire pour l'obtention de mon diplôme, j'effectue une recherche sur la possibilité de repérer les signes d'appel du Trouble du Spectre Autistique (TSA) dans le cadre d'une surdité préexistante. En effet, les recherches scientifiques montrent que cette comorbidité est souvent mal diagnostiquée car les signes du TSA et de la surdité peuvent être confondus en termes de manifestations. Les tests de dépistage de TSA sont peu adaptés aux besoins des enfants sourds. Des retards de diagnostic peuvent impacter leur prise en charge. Cette recherche permettrait donc de sensibiliser les orthophonistes qui seraient amenés à travailler avec ces enfants.

Quel est l'objectif de cette recherche ?

L'objectif de ma recherche est de démontrer l'utilité de la connaissance d'un tableau issu d'un article scientifique qui répertorie des signes d'appel spécifiques du TSA lors d'une surdité préexistante. Ce tableau pourrait en effet servir d'outil-guide aux orthophonistes : il permettrait de faciliter le lancement d'une démarche de recherche de diagnostic TSA chez un enfant sourd.

Comment va se dérouler cette recherche ?

Afin de valider l'utilité de ce tableau, je vais créer une grille d'analyse listant tous les critères se référant aux signes communs TSA et surdité et réaliser des études comparatives de cas d'enfants. Pour cela, je vais consulter le dossier de votre enfant. L'objectif de la consultation de son dossier est de repérer les signes spécifiques du TSA qui ont été décrits dans les différents écrits, et de les comparer avec ceux du tableau pour voir s'ils sont similaires. Cela prouverait que ces derniers auraient été utiles à connaître pour faciliter le parcours diagnostic. Toute donnée traitée sera bien entendu anonymisée. Aucune donnée personnelle ou sensible ne figurera dans la production de mon mémoire (nom, coordonnées, adresse...).

Qui peut participer ?

La population d'enfants étudiés concernera des enfants âgés jusqu'à 14 ans avec un diagnostic de déficience auditive et de TSA.

Que demandera-t-on à votre enfant ?

Aucune participation physique de votre enfant ne sera demandée dans le cadre de cette étude puisqu'il s'agira d'une consultation de dossiers.

Que vous demandera-t-on ?

Si vous ne désirez pas que le dossier de votre enfant soit inclus dans cette recherche, vous pouvez me faire part de votre opposition **dans un délai d'un mois à réception de ce document à clemence.guittonneau@univ-tlse3.fr**. N'hésitez pas à me contacter à cette adresse si vous avez la moindre question sur le sujet ou si vous souhaitez une communication des résultats.

Je vous remercie de votre confiance et je tiens à vous exprimer toute ma gratitude pour votre aide dans ma démarche de recherche.

Clémence GUITTONNEAU

Résumé

Titre : Déficience auditive et TSA : comment différencier leurs manifestations ? Étude de cas d'une cohorte de cinq enfants diagnostiqués déficients auditifs avec un TSA ou avec suspicion de TSA

La déficience auditive est dépistée dès les premiers jours de vie, à l'inverse du TSA. Certains enfants sourds peuvent présenter des troubles associés, comme le TSA, avec une prévalence qui ne cesse d'augmenter. La surdité et le TSA créent à eux-seuls des troubles du langage et de la communication avec des manifestations parfois très ressemblantes pouvant prêter à confusion. Ainsi, la cooccurrence des deux troubles retarde le diagnostic du TSA du fait d'une méconnaissance par les professionnels, du chevauchement des signes et d'un manque d'outils adaptés.

Amy Szarkowski et coll. (2014) ont répertorié dans un tableau élaboré à partir des critères de la dyade du DSM-V des signes très spécifiques du TSA associé à une surdité afin de guider les professionnels dans la reconnaissance précoce des signes d'alerte et d'orienter rapidement vers un parcours diagnostique. La connaissance et la différenciation des signes en amont est primordiale.

A travers une étude de cas rétrospective de dossiers d'une cohorte de cinq enfants sourds profonds implantés cochléaire et autistes ou avec une suspicion de TSA, nous avons réalisé une analyse comparative entre les signes du TSA retrouvés dans les bilans des enfants et les signes formulés dans le tableau référentiel à 18 mois et à 4 ans avec une cotation précise.

Les résultats démontrent que tous les enfants présentaient un nombre important de signes du TSA malgré des manifestations hétérogènes. Une analyse plus poussée sur les signes spécifiques à la surdité indique que tous les enfants démontraient déjà des déficits dans l'acquisition de la LSF et de la langue orale ainsi que des difficultés relationnelles et des troubles sensoriels impactant le port de l'implant. La persistance et l'intensité des déficits étaient bien trop importantes pour être attribuées à la surdité seule. A 18 mois comme à 4 ans, une grande majorité d'items était présente, validant ainsi les critères de la dyade et nos hypothèses. Les résultats exposent la possible sensibilité globale de la grille et le fait qu'elle aurait pu interpeller sur la présence de signes caractéristiques dès 18 mois.

En résumé, cette étude permet de mettre en avant la probable fiabilité de la grille et surtout, son intérêt dans le repérage de signes précoces de TSA chez l'enfant sourd. Elle pourrait être par ailleurs complétée par l'évaluation d'une autre cohorte d'enfants sourds et autistes. La création d'une grille décisionnelle et la validation des critères du TSA chez une population sourde pourraient être envisagées.

Mots-clés : déficience auditive, TSA, cooccurrence, signes d'alerte, diagnostic

Titre : Hearing impairment and ASD : how to differentiate their manifestations ? Case study of a cohort of five children diagnosed with hearing loss and ASD or suspected ASD

Hearing impairment is detected from the first days of life, unlike ASD. Some deaf children may have associated disorders, such as ASD, with an increasing prevalence. Deafness and ASD alone create language and communication disorders with sometimes very similar manifestations that can lead to confusion. Thus, the co-occurrence of the two disorders delays the diagnosis of ASD due to a lack of knowledge by professionals, overlapping signs and a lack of adapted tools.

Amy Szarkowski and al. (2014) listed in a table developed from the DSM-V dyad criteria very specific signs of ASD associated with deafness in order to guide professionals in the early recognition of warning signs and to rapidly orient towards a diagnostic process. Knowledge and differentiation of the signs upstream is essential.

Through a retrospective case study of a cohort of five profoundly deaf children with cochlear implants and autism or with a suspicion of ASD, we performed a comparative analysis between the signs of ASD found in the children's assessments and the signs formulated in the reference chart at 18 months and at 4 years of age with a precise rating.

The results show that all the children presented a significant number of signs of ASD despite heterogeneous manifestations. Further analysis of the signs specific to deafness indicated that all children already had deficits in the acquisition of French sign language (FSL) and oral language, as well as relational difficulties and sensory disorders that impacted on the wearing of the implant. The persistence and intensity of the deficits were far too important to be attributed to deafness alone. At both 18 months and 4 years, a large majority of items were present, validating the dyad criteria and our hypotheses. The results show the possible global sensitivity of the grid and the fact that it could have called for the presence of characteristic signs from 18 months.

In summary, this study highlights the probable reliability of the grid and, above all, its interest in the detection of early signs of ASD in deaf children. It could be completed by the evaluation of another cohort of deaf and autistic children. The creation of a decisional grid and the validation of ASD criteria in a deaf population could be considered.

Keywords: hearing impairment, ASD, co-occurrence, warning signs, diagnosis