



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

**Influence du fonctionnement sensoriel des  
enfants sourds présentant des troubles du  
spectre de l'autisme sur les résultats post-  
implantation cochléaire**

Mémoire présenté en vue de l'obtention du  
Certificat de Capacité d'Orthophoniste  
par **Clémentine TERPEREAU**  
Juin 2021

Sous la direction de :  
**Mme. Nadine COCHARD**, orthophoniste à l'Unité Pédiatrique  
d'Implantation Cochléaire, coordinatrice du programme pédiatrique au  
Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à Toulouse  
**Dr. Marie-Noëlle CALMELS**, chirurgien otorhinolaryngologiste,  
responsable chirurgicale unité d'otorhinolaryngologie pédiatrique et  
neuro-céphalique au Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à  
Toulouse

## Remerciements

A travers ces quelques lignes, je tiens à remercier sincèrement toutes les personnes qui m'ont accompagnée dans la réalisation de ce mémoire. Je remercie tout particulièrement :

Nadine Cochard, pour son encadrement et son soutien sans faille lors de la réalisation de ce mémoire. Son regard d'expert passionnée sur notre problématique et sur l'intervention orthophonique dans le cadre de l'implantation cochléaire m'a permis de bénéficier d'échanges riches et formateurs pour mon exercice futur.

Marie-Noëlle Calmels, pour son engagement dans ce travail et la vision qu'elle a pu m'apporter.

Les enfants et les familles qui ont accepté de participer à ce mémoire, ainsi que les professionnels de suivi qui ont pris le temps de répondre à nos sollicitations.

Les membres du jury pour la lecture de mon travail et pour leur accueil en stage qui m'aura permis d'aborder mon exercice futur plus sereinement.

Le Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Toulouse pour son encadrement et son soin à proposer une formation de qualité. Je remercie également toutes les orthophonistes qui m'ont accueillie en stage, j'ai une pensée particulière pour Marielle Verdier.

Mes copines de lubz, Jeanne et Lisa, et mon girls band, Marion, Marie, Solène et Marine, pour votre soutien, votre capacité à croire en mon projet et tous les merveilleux moments que j'ai passé avec vous.

Ma bande de poys pour ces cinq années passées avec vous, pour tous nos projets orthophoniques ou pas, tellement heureuse de vous avoir comme futures collègues.

Jean-Loup, pour sa présence et son soutien au quotidien.

Ma famille, mes parents, mon frère et ma sœur, pour m'avoir soutenue depuis le début sans relâche.

# Table des matières

Remerciements .....	2
Table des illustrations et des abréviations .....	5
Préface.....	8
Introduction.....	1
Assises théoriques .....	2
1. La sensorialité et son fonctionnement typique.....	2
1.1 Les troubles du traitement sensoriel.....	3
1.2 Les outils utilisés pour évaluer la sensorialité .....	4
2. L'autisme .....	5
2.1 Définition .....	5
2.2 Les particularités sensorielles des sujets présentant un TSA.....	6
2.3 Théories explicatives de l'autisme .....	9
2.4 L'impact des particularités sensorielles sur les sujets TSA.....	12
3. L'implant cochléaire .....	15
3.1 Définition et principe de fonctionnement de l'implant cochléaire.....	15
3.2 L'implantation cochléaire pédiatrique .....	16
3.3 Les critères de réussite à l'implantation cochléaire .....	17
3.4 L'implantation cochléaire pédiatrique dans le cadre de troubles associés .....	17
Problématique et hypothèses .....	18
Méthodologie .....	19
1. Cadre légal.....	19
2. Population .....	19
2.1 Groupe expérimental .....	20
2.2 Groupe contrôle .....	20
3. Matériels utilisés pour le recueil des données.....	21
3.1 Matériel utilisé pour le recueil des données générales .....	21
3.2 Matériel utilisé pour évaluer la participation familiale.....	21
3.3 Matériel utilisé pour évaluer les résultats à l'implantation cochléaire.....	21
3.4 Matériel utilisé pour évaluer le fonctionnement sensoriel.....	23
3.5 Matériel utilisé pour recueillir les données qualitatives .....	25
4. Méthode utilisée pour le recueil des données.....	25
4.1 Recueil des données rétrospectives quantitatives et qualitatives.....	26
4.2 Recueil des données prospectives quantitatives et qualitatives .....	26

5. Analyses des données recueillies .....	28
5.1 Cotation des épreuves.....	28
5.2 Transcription sur Excel .....	28
5.3 Analyses statistiques .....	29
5.4 Procédure de traitement des résultats .....	30
Résultats.....	30
1. Caractéristiques de la population retenue.....	30
2. Comparaison des données relatives aux résultats à l’implantation cochléaire entre les deux groupes.....	31
2.1 Comparaison des données relatives au temps de port de l’implant cochléaire .....	31
2.2 Comparaison des données relatives aux compétences en perception auditive.....	32
2.3 Comparaison des données relatives au développement langagier .....	33
3. Comparaison des données relatives au fonctionnement sensoriel entre les deux groupes .....	37
3.1 Analyse proposée par le Profil Sensoriel de Dunn .....	38
3.2 Comparaison inter-groupes du fonctionnement sensoriel .....	39
4. Influence du fonctionnement sensoriel sur les résultats à l’implantation cochléaire .....	40
4.1 Influence du fonctionnement sensoriel sur le port de l’implant cochléaire.....	40
4.2 Influence du fonctionnement sensoriel sur le développement langagier .....	42
Discussion.....	45
1. Discussion à propos du recueil des données relatives au fonctionnement sensoriel.....	45
2. Interprétation et discussion des résultats.....	45
2.1 Données relatives à l’échantillon sélectionné.....	45
2.2 Résultats portant sur la comparaison des deux groupes .....	46
3. Apports, limites et perspectives de l’étude.....	49
3.1 Apports de l’étude.....	49
3.2 Limites de l’étude .....	51
3.3 Perspectives de l’étude .....	51
Conclusion .....	53
Bibliographie.....	55
Table des annexes .....	62
Annexes .....	63

# Table des illustrations et des abréviations

## Liste des figures

Figure 1 : Rapports entre réponses comportementales et seuils neurologiques (Dunn, 2010)

Figure 2 : Le fonctionnement de l'implant cochléaire (Cochlear, 2019)

Figure 3 : Appariement des enfants du groupe expérimental aux enfants du groupe contrôle

Figure 4 : Illustration de l'environnement proposé lors de l'épreuve de la Pièce Sonore (A. Berland)

Figure 5 : Illustration des données rétrospectives et prospectives

Figure 6 : Temps de port de l'implant cochléaire par groupe

Figure 7 : Comparaison des scores des deux groupes à la Pièce Sonore à 6 mois et à 9 mois post-implantation

Figure 8 : Comparaison des scores des deux groupes à la Pièce Sonore à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Figure 9 : Score à la Pièce Sonore pour chaque sujet du groupe expérimental

Figure 10 : Comparaison des scores des deux groupes au CAP à 6 mois et à 9 mois post-implantation

Figure 11 : Comparaison des scores des deux groupes au CAP à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Figure 12 : Comparaison des scores des deux groupes au LittlEars à 6 mois et à 9 mois post-implantation

Figure 13 : Comparaison des scores des deux groupes au LittlEars à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Figure 14 : Comparaison des scores des deux groupes à la SIR à 6 mois et à 9 mois post-implantation

Figure 15 : Comparaison des scores des deux groupes à la SIR à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Figure 16 : Relation entre les résultats au Traitement de l'information sensorielle orale et le temps de port de l'implant cochléaire

Figure 17 : Relation entre les résultats à la Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité

Figure 18 : Corrélation entre les résultats au Traitement de l'information visuelle et les résultats au CAP

Figure 19 : Corrélation entre les résultats à l'Inattention / Distractibilité et les résultats au CAP

Figure 20 : Corrélation entre les résultats à l’Hyporéactivité sensorielle et les résultats au CAP

Figure 21 : Corrélation entre les résultats à la Modulation liée à la position du corps et au mouvement et les résultats à la SIR

Figure 22 : Corrélation entre les résultats à l’Inattention / Distractibilité et les résultats à la SIR

#### Liste des tableaux

Tableau 1 : Comparaison des résultats à la Pièce Sonore du groupe expérimental et du groupe contrôle

Tableau 2 : Comparaison des résultats au CAP du groupe expérimental et du groupe contrôle

Tableau 3 : Comparaison des résultats au LittlEars du groupe expérimental et du groupe contrôle

Tableau 4 : Comparaison des résultats à la SIR du groupe expérimental et du groupe contrôle

Tableau 5 : Comparaison des résultats des deux groupes aux sections du Profil Sensoriel de Dunn

Tableau 6 : Comparaison des résultats des deux groupes aux facteurs du Profil Sensoriel de Dunn

Tableau 7 : Relation entre les facteurs et les sections du Profil Sensoriel de Dunn et le port de l’implant cochléaire

Tableau 8 : Corrélation entre les facteurs et les sections du Profil Sensoriel de Dunn au CAP et à la SIR

#### Abréviations

CAP : Categories of Auditory Performance

CAA : Communication Améliorée et Alternative

IC : Implant cochléaire

Fig. : Figure

SBMD : Sensory-based Motor Disorder

SDD : Sensory Discrimination Disorder

SDM : Sensory Modulation Disorder

SIR : Speech Rating Scale

SPD : Sensory Processing Disorder

Tab. : Tableau

TDA/H : Trouble Déficitaire de l’Attention avec ou sans hyperactivité

TND : Trouble du neurodéveloppement

TSA : Troubles du Spectre de l'Autisme

UPIC : Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire

## Préface

La crise sanitaire liée à la pandémie de Covid-19 a impacté la réalisation de cette étude sur certains points. Le rendez-vous de suivi d'un des sujets de notre échantillon n'a pu se tenir à la date souhaitée, une donnée manque concernant l'évolution de ses compétences en perception auditive. De plus, les rendez-vous de suivi n'ont pu être honorés par tous les parents des enfants de notre échantillon. Le Profil Sensoriel de Dunn a été rempli par les parents de deux façons : par courrier ou lors d'un entretien à l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire du Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à Toulouse. Si ces deux modes d'administration sont possibles, nous aurions souhaité que la passation du questionnaire se réalise au cours d'un entretien pour l'ensemble des parents dans le cadre de ce mémoire.

# Introduction

Ce sont deux médecins, Charles Eyriès et André Djourno, qui dans les années cinquante en France, sont à l'origine de l'implant cochléaire. Grâce à la recherche et au développement sur le plan international lors des décennies suivantes, ce dispositif s'est perfectionné (2010). Parallèlement, les critères d'implantation se sont élargis à des populations plus jeunes et présentant des troubles associés à la surdité, créant de nouveaux enjeux.

Avant 2017, la corrélation entre la présence d'une déficience auditive et des Troubles du Spectre de l'Autisme (TSA) était très controversée (Beers et al., 2014). En 2017, la revue systématique et la méta-analyse réalisée par Do et coll. (2017) a permis d'établir une association significative entre la déficience auditive et les TSA. La prévalence de personnes manifestant des TSA dans la population de personnes présentant une déficience auditive s'élève à 9%. Le risque de développer un TSA chez les sujets sourds et malentendants est 14 fois plus élevé que dans la population générale. L'existence de cette association n'est pas sans conséquences sur l'ensemble des étapes du parcours d'implantation cochléaire.

L'impact sensoriel de la restauration auditive par implantation cochléaire chez une personne sourde de naissance n'est pas négligeable. Pour un réel succès de cette technologie, l'audition doit être assimilée rapidement aux autres sens déjà fonctionnels. Lorsque la surdité est associée à un TSA, l'implantation cochléaire devient alors un enjeu majeur. D'après Hazen et coll., plusieurs études (Baranek et coll. 2006, Baker et coll. 2008, Klintwall et coll. 2008, Tomchek & Dunn 2007) mettent en lumière que la prévalence des particularités sensorielles chez les sujets TSA s'élèverait entre 69% et 95%. Cette révolution sensorielle générée par l'arrivée des nouvelles perceptions auditives doit donc faire l'objet d'une étude approfondie dans la population pédiatrique et notamment dans les surdités avec TSA associé. Investiguer la sensorialité de cette population nous a paru être une piste pertinente pour optimiser et personnaliser leur parcours de soin, leurs résultats post-implantation cochléaire restant très variables (Beers et al., 2014).

L'objectif principal de ce mémoire est d'étudier le fonctionnement sensoriel des enfants sourds présentant un TSA pour évaluer son influence sur leurs résultats post-implantation cochléaire. Pour cela, nous avons réalisé notre étude auprès de la population d'enfants suivis par l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire (UPIC) du Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à Toulouse.

Dans un premier temps, nous présenterons ce qu'est la sensorialité et son fonctionnement typique. Nous aborderons ensuite la nouvelle définition des TSA portée par le DSM-V, les particularités sensorielles décrites dans l'autisme et leur impact sur les sujets présentant de tels troubles.

Ensuite, nous présenterons le fonctionnement de l'implant cochléaire, ses indications, les critères favorisant sa réussite et son utilisation dans le cadre de troubles associés. Ensuite, nous formulerons la

problématique et les hypothèses soulevées dans le cadre de cette étude. Nous détaillerons le matériel et la méthode utilisées pour y répondre. Puis nous présenterons l'analyse statistique appliquée aux données recueillies.

Enfin, nous décrirons les résultats obtenus en comparant les résultats post-implantation et le fonctionnement sensoriel des deux groupes. L'influence de cette dernière variable sur les résultats post-implantation sera également étudiée. Les réponses à nos hypothèses initiales seront alors exposées.

Pour conclure, nous discuterons des résultats obtenus. Nous présenterons également les apports, les limites et les perspectives de cette étude.

## Assises théoriques

### 1. La sensorialité et son fonctionnement typique

La sensorialité désigne la « caractéristique d'un être vivant pourvu d'un système sensoriel », l'adjectif sensoriel caractérisant ce « qui se rapporte aux organes de sens, aux structures nerveuses qu'ils mettent en jeu et aux messages qu'ils véhiculent » (Larousse).

L'être humain dispose ainsi de différents organes sensoriels de réception (oreille, œil, nez, langue) et de son enveloppe corporelle composée de récepteurs sensoriels, qui permettent de constituer sept systèmes sensoriels :

- Le système visuel capte les informations liées à la couleur, la forme, l'intensité lumineuse.
- Le système auditif permet de localiser les sons de l'environnement et d'identifier leur fréquence, leur intensité ou leur rythme.
- Le système tactile détecte les informations de pression, de toucher, de température, de vibration ou de douleur.
- Le système vestibulaire capte les informations liées à l'équilibre pour ajuster les mouvements corporels et leur vitesse.
- Le système olfactif permet la détection de substances odorantes.
- Le système gustatif permet de différencier des substances chimiques grâce aux récepteurs de la langue.
- Le système proprioceptif transmet les informations concernant les muscles, les articulations, les nerfs...

On peut ainsi distinguer trois types de perception à travers ces systèmes sensoriels :

- L'extéroception qui permet la perception des stimuli extérieurs à l'organisme.
- L'intéroception qui permet la perception des systèmes végétatifs.

- La proprioception qui assure la perception de la position du corps dans l'espace et de ses mouvements.

Les sensations peuvent également être déclenchées par des facteurs internes n'incluant pas une stimulation des organes sensoriels, comme la mémoire et l'imagination (2020).

Les étapes du traitement des stimuli diffèrent selon qu'on se place du point de vue des neurosciences ou de la neurophysiologie. Les neurosciences postulent alors que tout être humain traite ainsi en permanence différents types de stimuli, un stimulus désignant « tout élément physique, chimique ou biologique capable de déclencher des phénomènes dans l'organisme, notamment des phénomènes nerveux, musculaires ou endocriniens » (Larousse). Les stimuli captés par ces systèmes sont alors transmis par des voies nerveuses sous forme de signaux électriques à des aires spécialisées du cortex cérébral, qui va transformer ces informations en sensations. L'organisation et l'interprétation des sensations constituent la perception. L'intégralité de ce processus est alors appelée intégration sensorielle. La neurophysiologie propose un découpage qui diffère légèrement du processus détaillé ci-dessus. A la sensation succéderait l'étape d'intégration sensorielle formulée initialement par Ayres (1972). L'intégration sensorielle peut être définie comme « un processus neurologique qui permet à l'individu, après qu'il a perçu les stimuli sensoriels de l'environnement et de son propre corps, d'en moduler les informations, de les traiter et de les interpréter dans le but d'adapter son comportement ».

Si les différents systèmes sensoriels sont spécialisés dans le traitement de certains stimuli, il existe une imbrication des sens qui modifie l'interprétation que nous faisons de notre environnement. C'est ce dont témoigne l'effet McGurk qui met en évidence que le traitement d'un stimulus auditif « ba » est influencé par la présence d'un stimulus visuel correspondant à « ba », notre cerveau entendant alors « da ». L'existence de cette influence mutuelle des sens s'observe également dès que nous mangeons, l'identification d'une saveur par le cerveau nécessitant une sollicitation le goût et l'odorat simultanément.

### 1.1 Les troubles du traitement sensoriel

Le traitement des informations externes et internes auquel est exposé tout sujet peut être affecté par de multiples dysfonctionnements. Ceux-ci sont regroupés sous la terminologie « Sensory Processing Disorder » (SPD), traduit en français par les termes « Troubles du traitement sensoriel » ou « Troubles de l'intégration sensorielle ». Miller et coll. (2007), ont proposé une classification des SPD incluant les troubles suivant :

- « Sensory Modulation Disorder » (SDM) traduit par « Trouble de la modulation sensorielle ».
- « Sensory-based Motor Disorder » (SBMD) incluant les troubles posturaux et la dyspraxie.
- « Sensory Discrimination Disorder » (SDD) traduit par « Trouble de la discrimination sensorielle ».

Plusieurs études ont cherché à évaluer la prévalence de ces particularités de fonctionnement dans la population générale. Ben-Sasson et coll. (2009) ont ainsi estimé la prévalence des troubles de l'intégration sensorielle à 16% dans une population âgée de 7 à 11 ans. Pour autant, la comparaison des données établies à ce jour avec la population française doit s'effectuer avec prudence, leur représentativité restant incertaine (Dubois, 2018).

Les troubles du fonctionnement sensoriel constituent également la symptomatologie de plusieurs pathologies. L'étude de Rahkonen et coll. (2015) révèle la présence de ces troubles chez 50% des enfants prématurés, liée au défaut de maturation. Les pathologies comme le Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDAH), la déficience intellectuelle et les troubles des apprentissages sont également concernés par ces difficultés. Les TSA restent l'affection présentant la prévalence de particularités sensorielles la plus importante (Dubois, 2018).

## 1.2 Les outils utilisés pour évaluer la sensorialité

De multiples outils adaptés en français évaluent le fonctionnement sensoriel d'un individu. Ceux-ci sont souvent critiqués par le fait qu'ils ne permettent qu'un recueil indirect du fonctionnement sensoriel d'un sujet à travers des observations comportementales. Voici une liste non exhaustive des outils les plus couramment utilisés en clinique.

### Le Profil Sensoriel de Dunn version 1

Le Profil Sensoriel de Dunn est un outil de référence pour évaluer les particularités sensorielles. C'est un outil normé, standardisé et étalonné qui bénéficie d'une valeur psychométrique importante. Il se présente sous la forme d'un questionnaire composé de 125 items, destiné aux parents ou aux professionnels qui entourent l'enfant. Il existe également une version abrégée du Profil Sensoriel ainsi qu'une version Compagnon scolaire.

### Le Profil sensoriel et perceptif révisé (PSP-R) de Boghdashina

Le Profil de Boghdashina est un questionnaire de 230 items destiné aux parents ou aux professionnels qui accompagnent l'enfant. Les différents items portent sur la vie quotidienne, par système sensoriel. C'est un test standardisé, qui n'est actuellement, ni normé et ni étalonné.

### Le bilan sensori-moteur de Bullinger

Le bilan sensori-moteur de Bullinger fonctionne grâce à un mode de passation directe. Le professionnel propose des mises en situation concrètes à l'enfant pour observer ses réactions face aux stimuli dans les différents canaux sensoriels. Pour autant, aucune réponse spécifique n'est attendue puisque le clinicien se laisse guider par ce que propose l'enfant. Cet outil est non normé, non standardisé et non étalonné.

## 2. L'autisme

### 2.1 Définition

#### Définition générale

La définition des Troubles du Spectre de l'Autisme (TSA) proposée dans le DSM-V publié en 2013 comporte plusieurs modifications par rapport au DSM-IV (Barthélémy, 2016). L'autisme est à présent considéré comme une affection neurodéveloppementale, dont les degrés de sévérité sont à envisager comme un continuum. La triade autistique (altération des interactions sociales, altération de la communication, activités et intérêts restreints) est remplacée par la présence de deux critères diagnostiques :

- Difficultés persistantes sur le plan de la communication et des interactions sociales (présentes ou à l'histoire) (3 des 3 symptômes).
  - o Réciprocité socio-émotionnelle (initiative et réponse sociale, conversation, partage d'intérêt et d'émotions).
  - o Déficit dans la communication non-verbale (coordination des moyens de communication verbaux et non-verbaux ; intégration des moyens verbaux et non-verbaux au contexte ; utilisation et compréhension du contact visuel, des gestuelles, de la posture, des expressions faciales).
  - o Difficulté à développer, maintenir et comprendre des relations sociales appropriées pour l'âge ; difficulté à adapter son comportement à différents contextes sociaux, difficulté à partager le jeu symbolique et imaginaire avec autrui, absence manifeste d'intérêt pour autrui.
- Comportements stéréotypés et intérêts restreints (présent ou à l'histoire) (2 des 4 symptômes)
  - o Utilisation de mouvements répétitifs/stéréotypés, utilisation particulière du langage (écholalie différée, phrases idiosyncrastiques, propos stéréotypés) et des objets (par exemple alignement d'objets, rotation d'objets).
  - o Insistance sur la similitude, aux routines et rituels verbaux et non verbaux (par exemple détresse importante face aux moindres changements, difficultés avec les transitions, pensées rigides, rituels de salutation figés, nécessité des mêmes itinéraires, manger la même nourriture etc).
  - o Intérêts restreints, limités ou atypiques quant à l'intensité et au type d'intérêt (par exemple attachement excessif à un objet inhabituel, ou intérêts trop limités à certains sujets ou prenant une place très importante).
  - o Hyper ou hypo réactivité à des stimuli sensoriels ou intérêt inhabituel envers des éléments sensoriels de l'environnement (par exemple indifférence à la douleur/température, réponse négative à certains sons ou textures, fascination pour les lumières ou objets qui tournent).

Ces symptômes doivent être présents depuis la petite enfance du sujet et altérer sa vie quotidienne. Les perturbations ne sont pas mieux expliquées par une déficience intellectuelle ou un retard global de développement.

Cette nouvelle définition des TSA accorde pour la première fois un intérêt aux particularités sensorielles en les incluant dans le deuxième critère diagnostique pour caractériser les comportements stéréotypés et les intérêts restreints. Ces particularités sensorielles prennent alors de l'importance dans la classification des TSA, alors qu'elles avaient jusqu'ici eu une considération secondaire (Stanciu & Delvenne, 2016)

### L'autisme dans le cadre de pathologies associées

L'autisme, lorsqu'il est associé à d'autres troubles mène le sujet à une situation de handicap. Il existe de nombreuses définitions du handicap. Nous avons retenu celle formulée par l'article 2 Art. L. 114 (2005) : « Constitue un handicap, au sens de la loi, toute limitation d'activité ou de restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ». De cette définition découle trois types de handicaps associés :

- Le polyhandicap : association de déficiences motrices et intellectuelles sévères combinées éventuellement avec d'autres déficiences, et entraînant une restriction extrême de l'autonomie.
- Le plurihandicap : association de plusieurs déficiences ayant approximativement le même degré de gravité, ce qui empêche de déterminer une déficience principale et pose des problèmes particuliers de prise en charge, car les capacités restantes ne permettent pas toujours d'utiliser les moyens de compensation habituels.
- Le surhandicap : aggravation d'un handicap existant par les difficultés relationnelles qu'il provoque, d'autant plus graves qu'elles surviennent notamment en cas de handicap congénital et limitent gravement le développement psychique de l'enfant, ajoutant des déficiences psychiques et/ou intellectuelles aux déficiences d'origine.

## 2.2 Les particularités sensorielles des sujets présentant un TSA

Si les premières descriptions par Kanner en 1943 d'enfants porteurs d'un TSA faisaient déjà état de la présence d'anomalies sensorielles, le fonctionnement sensoriel dans l'autisme reste encore profondément complexe pour les scientifiques. Comme le mentionne C. Degenne et (2014) « L'hétérogénéité qui caractérise les troubles autistiques et de là, l'étendue du spectre autistique est très certainement similaire pour les particularités sensorielles ». Les modes de réponse sensorielle les plus souvent observés et décrits dans la littérature chez les sujets TSA sont l'hyposensibilité et l'hypersensibilité, repris par le DSM-V. Ces modes de

réponse sensorielle permettent de décrire en partie la variabilité des comportements observés chez les TSA, souvent situés à des extrêmes.

Ainsi, l'**hyposensibilité** correspond à une sensibilité réduite aux informations présentées au sujet. Il sera alors nécessaire de proposer davantage d'informations à l'enfant pour entraîner un traitement par le cerveau de celles-ci. A l'inverse, l'**hypersensibilité** correspond à une sensibilité majorée aux stimuli présents dans l'environnement. Ceux-ci sont perçus comme agressifs et représentant une menace pour l'enfant, qui adopte des réponses comportementales inattendues et excessives. Le DSM-V fait également état d'un « intérêt inhabituel envers des éléments sensoriels de l'environnement » qui pourrait correspondre au mode de fonctionnement sensoriel appelé **recherche de sensations** également décrit dans la littérature.

L'ensemble des modalités sensorielles peuvent ainsi faire l'objet d'un traitement atypique par un sujet TSA. Haigh (2018) souligne la grande variabilité des réponses possibles pour un même stimulus chez un même enfant. L'atteinte d'une sphère sensorielle prédit souvent un dysfonctionnement d'autres systèmes sensoriels (Kern et al., 2007). Les différentes modes de réponse sensorielle tels que l'hyposensibilité ou l'hypersensibilité peuvent co-exister chez un même sujet, et au sein d'un même canal sensoriel (Feldman et al., 2020). Posar et Visconti (2018) précisent que ces particularités sensorielles peuvent évoluer au cours de la vie du sujet.

Il se révèle difficile d'établir une liste exhaustive de la façon dont se manifestent les perturbations sensorielles des TSA et leur nature. Une description par modalité sensorielle permet d'illustrer globalement comment peuvent se traduire ces perturbations, bien que les études soient encore contradictoires.

### Traitement de l'information visuelle

Au niveau visuel, les perturbations sensorielles des enfants TSA se caractérisent par un évitement du regard qui est repéré généralement très tôt par les parents. On relève également une focalisation possible sur certaines caractéristiques sensorielles visuelles (les lumières, les reflets, les couleurs ou les détails d'un objet) dans un profil de recherche de sensations. L'hyposensibilité et l'hypersensibilité peuvent également exister pour le traitement de ces différents stimuli, entraînant respectivement une fascination ou un rejet intense.

D'un point de vue de leur nature, les anomalies du traitement de l'information visuelle font l'objet d'explications contradictoires, notamment concernant une capacité de perception des détails supérieure au traitement d'une vision globale (Stanciu & Delvenne, 2016). Les études d'Hernandez et coll. (2009) et de Klint et coll. (2002) stipulent que l'évitement caractéristique des TSA serait expliqué par un déficit de focalisation du regard sur les yeux d'un interlocuteur avec une préférence pour l'observation de la bouche.

### Traitement de l'information auditive

Les manifestations des perturbations sensorielles liées au traitement de l'information auditive, comme leur origine, ont été largement documentées.

Les particularités sensorielles aux stimuli auditifs sont repérées très précocement par les parents et sont considérées comme des marqueurs de risques de TSA. On retrouve la difficulté à se diriger vers une source sonore, particulièrement lors de l'appel par son prénom. Une hyposensibilité peut également se manifester par la production et la recherche de sons forts en criant ou en utilisant des objets. Pour autant, de nombreux comportements témoignent d'une hypersensibilité. Certains enfants sursautent ou réagissent vivement lors de leur exposition à certains stimuli selon des paramètres tels que l'intensité, la fréquence, la durée.

Concernant la nature de ces particularités, les stimuli auditifs bénéficieraient d'un traitement différent par le tronc cérébral et le cortex auditif primaire selon leur niveau de complexité (Marco et al., 2011).

### Traitement de l'information tactile

A travers cette modalité, des comportements témoignant d'une hypoesthésie ou d'une hyperesthésie coexistent également. Cette dernière est perceptible lors des soins d'hygiène du quotidien comme le brossage des dents ou de la toilette. Certains enfants vivent ces routines comme des expériences douloureuses et leur bon déroulement est problématique pour les familles. L'hypoesthésie peut se manifester par des seuils de perception vibrotactiles et thermiques abaissés, se traduisant par une insensibilité au contact de certaines surfaces douloureuses.

A nouveau, les études concernant le traitement de l'information tactile apparaissent comme contradictoires, certaines concluant que la sensibilité tactile ne serait pas exclusivement observable chez les sujets TSA (Degenne-Richard et al., 2014).

### Traitement de l'information vestibulaire

Le comportement des enfants TSA peut se traduire par une recherche de sensations vestibulaires en s'autostimulant (balancements, tournolements) ou à travers leurs activités (équipements de jeu, manèges), témoignant d'une hyposensibilité.

A l'inverse, certains sujets TSA peuvent se révéler anxieux lors de situations de mouvement, de déséquilibre ou lorsque leurs pieds ne sont plus au contact du sol, allant même jusqu'à provoquer des sensations nauséuses quand ils utilisent les transports en commun.

### Traitement de l'information olfactive

Des flairages sur soi-même, d'autrui ou d'objets sont présents dans le comportement de certains enfants TSA. Paradoxalement, des odeurs fortes peuvent être recherchées ou entraîner une réaction d'évitement et de dégoût massif.

## Traitement de l'information gustative

Les difficultés liées à l'alimentation sont très présentes chez les enfants TSA, leur manifestation et leur sévérité sont très variables. Ces difficultés peuvent aller jusqu'à un trouble de l'oralité alimentaire dont la prévalence s'élève entre 51% et 89% dans cette population (Margari et al., 2020). Un exemple d'hyposensibilité touchant le traitement de l'information gustative se traduit par une insensibilité à des goûts, par l'ingestion d'éléments non comestibles ou par la présence de préférences marquées pour certains aliments, ou pour certains goûts prononcés comme l'acide ou l'amer.

A contrario, une hypersensibilité sur ce système sensoriel se manifeste souvent par une hypersélectivité concernant les différentes caractéristiques des aliments : texture, couleur, odeur, goût, présentation dans l'assiette. Les aversions alimentaires peuvent mener à des nausées, des vomissements voire un refus de s'alimenter.

## Traitement de l'information proprioceptive

Les difficultés de traitement de l'information proprioceptive peuvent se manifester par des troubles du tonus, l'hypotonie ou l'hypertonie.

Lorsque les enfants TSA sont hyposensibles dans ce domaine, cela peut se traduire par un mauvais ajustement de la posture entraînant des maladresses, des chutes. Au niveau global, on retrouve également des difficultés à situer le corps dans l'espace et ne pas ressentir les besoins primaires comme la faim ou la soif. Au niveau articulaire, les postures des sujets TSA peuvent donner une sensation de fixation.

L'hypersensibilité se caractérise par l'adoption de postures étranges comme le fait de marcher sur la pointe des pieds ou par la difficulté à manipuler des petits objets.

## 2.3 Théories explicatives de l'autisme

De nombreux modèles théoriques explicatifs de l'autisme se sont succédé depuis plusieurs décennies sans qu'aucun consensus n'ait pu voir le jour. Les hypothèses actuellement issues des neurosciences pour tenter de comprendre les mécanismes entraînant les difficultés caractéristiques des personnes avec TSA sont souvent considérés comme s'appuyant sur leurs déficits. Des discordances subsistent entre celles-ci et des théories davantage intégratives. Ces derniers placent les particularités de traitement sensoriel à l'origine de ce trouble neurodéveloppemental. Les troubles de la communication et des interactions sociales ne seraient alors que des conséquences de ces particularités (Stanciu & Delvenne, 2016).

Nous avons sélectionné ici les théories qui nous paraissent les plus pertinentes pour comprendre les particularités sensorielles des TSA.

## Les perturbations de la modulation sensorielle

La modulation sensorielle est définie comme « une fonction neurologique innée qui désigne un processus du système nerveux central jouant un rôle de filtre permettant l'équilibre des deux influences inhibitrices et excitatrices du cerveau. Elle permet d'une part, de réguler l'intensité et la nature des stimuli sensoriels ainsi que de trier les stimuli pertinents de ceux qui ne le sont pas, et d'autre part, de produire une réponse adaptée à ces stimuli » (Degenne-Richard et al., 2014). Les difficultés des personnes présentant un TSA dans les domaines de la communication et des interactions sociales seraient ainsi le résultat de dysfonctionnements de modulation sensorielle.

Dunn (2010) propose un modèle mettant en lumière le lien entre les comportements observables chez certains sujets et leurs capacités d'intégration des stimuli sensoriels, directement liés à leurs seuils neurologiques.

Le seuil neurologique correspond au niveau de stimulation nécessaire pour entraîner une réponse d'un neurone ou d'un système neuronal. Si le seuil neurologique d'un sujet est élevé, celui-ci aura besoin d'une stimulation importante pour atteindre son seuil neurologique et déclencher une réponse neuronale. A l'inverse, si le seuil neurologique d'un sujet est bas, un niveau très faible de stimulation sera nécessaire pour obtenir une réponse neuronale. Le système nerveux met en place deux processus dont l'utilisation équilibrée permet de réguler le traitement de stimuli par le cerveau : l'habituation et la sensibilisation. Le premier processus permet d'identifier un événement comme familier, ne déclenchant alors qu'une réponse neuronale faible. Le second processus amplifie les stimuli de l'environnement qui pourraient avoir de l'importance.

Le seuil neurologique et l'utilisation ou non de ces processus conditionnent ainsi la réponse comportementale adoptée par le sujet, qui peut agir en accord avec ce seuil ou au contraire chercher à la contrer. La représentation des seuils neurologiques comme les réponses comportementales permettent d'établir le modèle ci-dessous :

Continuum de seuils neurologiques	Continuum de réponses comportementales	
	Agir EN ACCORD avec le seuil	Agir pour CONTRER le seuil
SEUIL ELEVE (habituation)	Hyposensibilité sensorielle	Recherche de sensations
SEUIL BAS (sensibilisation)	Hypersensibilité sensorielle	Evitement des sensations

Fig. 1 Rapports entre réponses comportementales et seuils neurologiques (Dunn, 2010)

Ce modèle permet de dégager ainsi quatre profils sensoriels :

- L'hyposensibilité sensorielle où le seuil neurologique est élevé avec une tendance à agir en accord avec ce seuil. Les sujets hyposensibles paraissent peu intéressés et avec peu d'énergie.
- La recherche de sensations où le seuil neurologique est élevé avec une tendance à agir pour contrer ce seuil. Les sujets concernés par ce type de profil sensoriel vont être en recherche de stimulation pour obtenir une réponse neuronale, ils vont paraître très agités et vont chercher à ajouter des stimulations sensorielles dans leur exploration de l'environnement.
- L'hypersensibilité sensorielle où le seuil neurologique est bas avec une tendance à agir en accord avec ce seuil. Ces sujets vont paraître distraits et agités.
- L'évitement des sensations où le seuil neurologique est bas avec une tendance à agir pour contrer ce seuil. Ce fonctionnement sensoriel entraîne des débordements émotionnels fréquents dès lors que le seuil neurologique est atteint. Les enfants dans l'évitement de sensations vont développer des rituels pour tenter de maîtriser les stimuli auxquels ils pourront être soumis.

#### La théorie d'une faible cohérence centrale

La théorie d'une faible cohérence centrale initialement élaborée par Frith (1990) a été modifiée et complexifiée (Stanciu & Delvenne, 2016). Celle-ci stipule que les personnes présentant un TSA auraient des difficultés à faire fonctionner les processus d'ordre supérieur, entraînant un fonctionnement majoré des processus d'ordre inférieur, (modèle top-down). Cette théorie est souvent utilisée pour expliquer les comportements observables chez les TSA dans la modalité visuelle, entraînant une perception accrue des détails et une difficulté à percevoir une image dans son ensemble.

#### Le modèle du fonctionnement perceptuel accru

Le modèle du fonctionnement perceptuel accru se rapproche de la théorie d'une faible cohérence centrale mais en diffère sur certains aspects. Selon Stanciu & Delvenne (2016), ce modèle « postule globalement que la perception joue un rôle différent et plus important dans le fonctionnement cognitif des sujets autistes que dans le fonctionnement des autres » grâce à l'étude du fonctionnement des sujets autistes de haut niveau. Les régions cérébrales du cerveau des personnes TSA impliquées dans les fonctions perceptives primaires seraient en sur-fonctionnement et entraveraient la réalisation de processus plus complexes (modèle bottom-up) (Posar & Visconti, 2018).

#### Le déficit d'intégration multisensorielle

L'intégration multisensorielle est définie selon Seimann et coll. (2020) comme « la combinaison d'informations sensorielles provenant de différentes modalités ». De nombreuses études ont mis en évidence un fonctionnement atypique chez les enfants TSA des processus d'intégration et de filtrage des informations multisensorielles. L'utilisation d'électroencéphalogrammes dans l'étude de Marco et coll. (2011) décèle un

temps allongé et un niveau d'activité cérébral différents dans le traitement des informations multisensorielles. Ces observations expliqueraient les difficultés de traitement du langage en compréhension et en expression présents chez les TSA, ainsi que leurs difficultés de communication.

### **La théorie du « Monde intense » de l'autisme**

La théorie du « Monde intense » de l'autisme est issue des travaux menés par Markram et coll. (2007). Elle postule que l'activité cérébrale des sujets TSA serait caractérisée par un hyper-fonctionnement de circuits neuronaux au niveau local qui seraient hyper-réactifs et hyper-plastiques. Cet hyper-fonctionnement entraînerait une autonomie de ces circuits locaux qui mèneraient à l'existence des symptômes cognitifs de l'autisme tels que : l'hyper-perception, l'hyper-attention, l'hyper-mnésie et l'hyper-émotivité. Tous ces éléments entraîneraient « une hyper-préférence et une sélectivité excessive dans de nombreuses situations, visant à minimiser les changements et à amener à la mise en place d'un monde intérieur très limité mais hautement sécurisé avec un minimum de surprises et de variations » (Stanciu & Delvenne, 2016).

## **2.4 L'impact des particularités sensorielles sur les sujets TSA**

Les troubles du traitement sensoriel des sujets porteurs de TSA influencent profondément et directement leur développement dans de nombreux domaines. Bien que les mécanismes précis de ce lien n'aient encore pu être établis, il est évident que les troubles du traitement sensoriel impactent considérablement les enfants TSA ainsi que leur famille (Posar & Visconti, 2018).

### **Impact sur la satisfaction des besoins physiologiques**

Les anomalies sensorielles caractéristiques de l'autisme entraînent l'adoption de comportements impactant grandement les sujets qui en sont atteints d'un point de vue physiologique. Ainsi, les comportements alimentaires observés lors de la prise de repas peuvent mener à une alimentation inappropriée pour les jeunes enfants (Cermak et al., 2010). Certaines conduites alimentaires, comme le PICA consistant à ingérer régulièrement des éléments non alimentaires, peuvent s'avérer dangereuses pour ces enfants.

Outre l'alimentation, le sommeil est également une activité physiologique très perturbée chez les sujets présentant un TSA. Selon Souders et coll. (2017) les troubles du sommeil pourraient être la cause des troubles du traitement sensoriel, notamment les fonctionnements d'hyper-réactivité sensorielle ou d'évitement des sensations.

### **Impact sur la cognition et les fonctions exécutives**

D'après Haigh (2018), le fonctionnement cognitif des sujets TSA serait impacté globalement par le fait qu'ils peuvent utiliser un nombre réduit de stimuli pour comprendre et interagir avec leur environnement.

Plus spécifiquement, l'attention serait une fonction cognitive largement impactée par le fonctionnement sensoriel et de façon très différente selon le type de fonctionnement. Les enfants porteurs d'un TSA auraient des difficultés d'attention sélective. L'hyperréactivité sensorielle entraînerait une concentration excessive de l'attention tandis que l'hyposensibilité mènerait à une difficulté à percevoir les autres cibles attentionnelles présentes dans l'environnement (Hazen et al., 2014). Si l'on considère les anomalies sensorielles des TSA par modalité sensorielle, Marco et coll. (2011) postulent que le déficit de traitement des informations auditives serait à l'origine d'un déficit attentionnel et non d'une difficulté à encoder ou à discriminer les sons.

### Impact sur le développement du langage, de la communication et sur les compétences sociales

De nombreuses études ont permis de mettre en évidence le lien entre l'existence de particularités sensorielles chez des sujets porteurs d'un TSA et leur impact sur le développement de leur langage et de leur communication. Dès le plus jeune âge, les particularités sensorielles entravent l'installation de certains prérequis à la communication, comme l'attention conjointe, qui influenceront directement le développement du langage (Baranek et al., 2013). Ainsi, chaque mode de réponse sensorielle connu de ces sujets affecte le développement du langage. L'hyposensibilité sensorielle fait manquer à l'enfant des opportunités de communiquer par défaut de détection des stimuli de son environnement. Les différents domaines du développement global de l'enfant comme le langage en expression et en réception, ainsi que la communication s'en retrouvent impactés (Tomchek et al., 2018).

Une récente étude réalisée par Feldman et coll. (2020) va également dans ce sens en précisant que la recherche de sensations serait le comportement sensoriel qui aurait le plus d'impact sur les performances langagières chez les enfants et les adolescents.

Au-delà des modes de réponses sensorielles atypiques des sujets TSA, leurs difficultés à traiter l'information multisensorielle impactent également de façon majeure le traitement du langage (Stanciu & Delvenne, 2016). Une situation d'interaction implique obligatoirement le traitement de stimuli auditifs et visuels de façon simultanée, auxquels peuvent être liés des informations tactiles, proprioceptives, olfactives, gustatives selon son cadre. Cette difficulté à intégrer l'information multisensorielle entraîne également une altération des capacités en lecture labiale des sujets présentant un TSA (Fuxe et al., 2015)

La revue de la littérature réalisée par Thye et coll. (2018) permet de mettre en lumière l'impact que ces troubles du traitement de l'information multisensorielle peut créer sur les compétences sociales des sujets TSA. La reconnaissance des émotions comme l'imitation nécessitent également le traitement de stimuli de divers types simultanément. Ces deux compétences sociales requièrent d'intégrer des stimuli auditifs et visuels ou des stimuli visuels et olfactifs pour la première, et des stimuli visuels et proprioceptifs pour la seconde. De plus, la maîtrise de la Théorie de l'Esprit pourrait être une compétence sociale également

influencée par le traitement des informations sensorielles. La capacité à se mettre à la place d'autrui implique de pouvoir reconnaître ses propres émotions et ressentis. Les troubles d'intégration sensorielle des enfants TSA leur rendraient difficile la compréhension de leurs sensations internes qui par extension entravent leurs compétences à comprendre celles des autres.

Outre les difficultés du fonctionnement social lié à l'intégration multisensorielle, les troubles du traitement sensoriel auraient un impact extrêmement précoce sur les compétences sociales des enfants présentant un TSA. Les travaux de Lewkowicz (2010) ont mis en évidence que les tout-petits étaient capables de détecter des informations qui peuvent être appréhendées par plusieurs systèmes sensoriels, appelées informations amodales. Ils auraient même une préférence pour les situations permettant de traiter une information amodale à travers différents sens (Bahrick, 2010). Ainsi, les nourrissons dès leur plus jeune âge développeraient un intérêt majeur pour les situations d'interaction sociale composée de multiples redondances sensorielles, par rapport à des situations n'impliquant pas d'interaction sociale. Si la préférence des TSA pour les stimuli non sociaux a été mise en lumière depuis plusieurs années (Swettenham et al., 1998), elle pourrait alors être due à un dysfonctionnement de traitement des informations sensorielles dès la petite enfance.

### Impact sur le comportement

Le lien entre les troubles du comportement et les troubles du fonctionnement adaptatif, et ceux du traitement sensoriel ont largement été mis en évidence par les chercheurs (Hazen et al., 2014). Les travaux de Lane et coll. (2010) ont démontré une association significative entre des dysfonctionnements sensoriels sévères et la réponse aux items portant sur le comportement adaptatif de la Vineland. Ceux-ci mettent en avant des difficultés à se conformer, une mauvaise régulation de l'humeur, le repli sur soi, l'impulsivité, l'agressivité, les comportements d'automutilation, l'hyperactivité, les intérêts restreints et les comportements stéréotypés.

De façon plus spécifique, le lien entre les comportements stéréotypés, les intérêts restreints, et les particularités sensorielles a été largement étudié. Ces troubles du comportement sont constitués de 5 sous-catégories (Bodfish et al., 2000) :

- Les comportements répétitifs sensori-moteurs/stéréotypiques
- Les comportements ritualisés/insistance sur la similitude
- Les comportements compulsifs
- Les intérêts restreints/circonscrits
- Les comportements d'automutilation.

De multiples études témoignent de la corrélation entre la présence d'anomalies sensorielles et de comportements stéréotypés et d'intérêts restreints, particulièrement concernant la première sous-catégorie. Cette corrélation concernerait à la fois l'hypersensibilité, l'hyposensibilité et la recherche de sensations (Hazen et al., 2014). Boyd et coll. (2010) suggèrent que la présence des comportements d'automutilation ne seraient observés que dans le cadre d'un fonctionnement d'hypersensibilité ou d'une recherche de sensations. Leekman et coll. (2011) prônent que ces comportements stéréotypés ainsi que la présence d'intérêts restreints seraient une stratégie d'adaptation de la part des sujets TSA.

Si l'on s'intéresse au retentissement psychologique de l'autisme de façon plus précise, il entraînerait de l'anxiété chez une part importante des sujets concernés. Selon White et coll. (2009), sa prévalence chez les TSA s'élèverait entre 11% et 86%. A ce jour, les études menées contiennent des résultats contradictoires mais de nombreuses recherches concluent à un lien entre l'anxiété et l'hypersensibilité sensorielle (Hazen et al., 2014).

Notre étude portant sur des enfants TSA mais également des sourds profonds implantés cochléaires, nous aborderons ici quelques généralités concernant le fonctionnement de ce système.

### 3. L'implant cochléaire

#### 3.1 Définition et principe de fonctionnement de l'implant cochléaire

L'implant cochléaire est un dispositif médical dont la fonction est d'améliorer l'audition des personnes présentant une surdité neurosensorielle bilatérale profonde ou sévère. Il est constitué d'une partie interne implantée et d'un processeur externe. Le processeur externe (1) comporte un microphone permettant de capter les sons de l'environnement et un émetteur externe qui transforme ces sons en signaux numériques. Grâce à un système d'aimantation (2), cet émetteur transmet ces informations à la partie interne (3). La partie interne (4) est constituée d'un récepteur et d'électrodes qui remplacent les cellules ciliées de l'organe de Corti. Ces électrodes stimulent alors directement le nerf auditif et permettent ensuite un traitement du signal par le cerveau (CISIC, 2021).

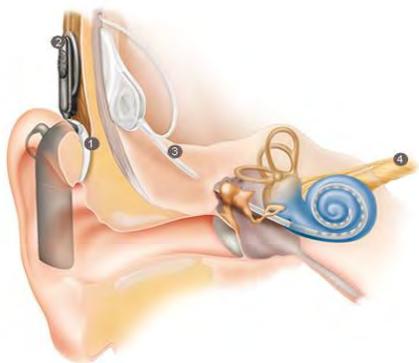


Fig. 2 Le fonctionnement de l'implant cochléaire (Cochlear, 2019)

## 3.2 L'implantation cochléaire pédiatrique

### 3.2.1 Indications

D'après les recommandations de la Haute Autorité de Santé (2012), l'implantation cochléaire est indiquée dans le cas d'une surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale.

Chez l'enfant, les indications tiennent compte de trois facteurs : l'âge, l'appétence à la communication orale et le degré de surdité. Les indications selon l'âge sont les suivantes :

- Chez les sourds prélinguaux, l'implantation doit être la plus précoce possible. Une implantation précoce donne des résultats sur la compréhension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive.
- Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a d'indication (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une appétence à la communication orale.
- Si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge.

Les indications selon le degré de surdité sont les suivantes :

- Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage.
- Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.
- En cas de fluctuations, une implantation cochléaire est indiquée lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

L'implantation cochléaire bilatérale est indiquée en cas :

- De méningite bactérienne, de fracture du rocher bilatérale et devant tout autre cause de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale.
- De surdité de perception bilatérale profonde, selon les modalités définies pour l'implantation unilatérale, lorsque la prothèse auditive externe ne permet pas de gain auditif.
- De syndrome d'Usher (affection héréditaire autosomique récessive associant des atteintes oculaires et auditives).

### 3.2.2 Résultats

L'implantation cochléaire chez l'enfant vise à améliorer ses capacités auditives et langagières et à développer ou faciliter sa communication verbale. Cette progression est majorée dans les mois suivant l'implantation et à long terme.

L'implantation bilatérale permet d'affiner ses compétences de perception de la parole, notamment dans un environnement bruyant, et permet le plus souvent une meilleure localisation sonore.

Le taux de complication chirurgicale est estimé à moins de 5%, une réimplantation peut être envisagée lorsque le système dysfonctionne. Les compétences obtenues lors de la première implantation sont alors restaurées après un temps d'entraînement auditif.

### 3.3 Les critères de réussite à l'implantation cochléaire

La Société Française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou (2019) a publié un guide de recommandations pour la pratique clinique concernant les indications de l'implant cochléaire suite aux recommandations de la HAS en 2012. Ce guide précise notamment les conditions d'implantation cochléaire garantissant les meilleurs résultats sur de nombreux domaines de développement de l'enfant. Ainsi, la précocité de l'implantation cochléaire unilatérale puis l'implantation bilatérale rapprochée sont les conditions d'intervention chirurgicale retenues comme optimisant les résultats à l'implantation.

Au-delà de ces critères, d'autres éléments conditionnent les résultats à l'implantation cochléaire pédiatrique. Les travaux de Moeller (2000) mettent en avant que l'association d'une implantation cochléaire précoce à une forte implication de la famille conditionne largement l'évolution de l'enfant. La SFORL recommande alors « d'évaluer les ressources, les difficultés et les besoins de l'environnement familial de l'enfant sourd et d'encourager sa participation, voire de l'accompagner dans la prise en charge de la surdité et de sa réhabilitation ». L'utilisation de l'implant cochléaire constitue également une variable influençant les résultats à l'implantation cochléaire. Ainsi, Busch et coll. (2020) rappellent l'importance d'un port constant de l'implant cochléaire pour optimiser les performances de l'implantation. Ils soulignent également la nécessité de proposer un environnement auditif riche pour garantir un bon développement du langage avec un implant cochléaire. L'environnement sonore idéal serait une exposition au langage sans bruit de fond.

### 3.4 L'implantation cochléaire pédiatrique dans le cadre de troubles associés

Le guide publié par la SFORL (2019) met en lumière les difficultés de parcours diagnostique d'un TSA lorsqu'il est associé à une surdité. Le diagnostic de TSA peut alors prendre jusqu'à cinq années de plus avant d'être posé (Roper et al., 2003). La SFORL précise, pour les sujets présentant des troubles associés à la surdité (polyhandicap, troubles du neurodéveloppement...) que leurs résultats à l'implantation cochléaire ne doivent pas être comparés à ceux d'enfants sans trouble associé mais plutôt par rapport à leurs propres performances et leur évolution. Ainsi, la SFORL recommande « d'effectuer une évaluation pédo-psychiatrique et une IRM cérébrale chez les enfants candidats à l'implant cochléaire » et « d'informer les parents d'enfants ou d'un enfant ayant des pathologies associées à la surdité de l'éventualité de résultats limités de l'implantation cochléaire, et de les amener en même temps à réfléchir sur leurs attentes dans un dialogue avec une équipe pluridisciplinaire ».

Une récente revue systématique de la littérature menée par Tavares et coll. (2021) sur douze articles sélectionnés met en évidence que l'implantation cochléaire de sujets autistes favorise leur développement auditif, langagier et les compétences en terme d'interactions sociales.

## Problématique et hypothèses

Notre partie théorique a permis de présenter les différents systèmes sensoriels et la façon dont le cerveau parvient à intégrer ces sens pour que l'être humain puisse percevoir son environnement et son propre corps. L'intégration sensorielle est une aptitude souvent très perturbée dans la symptomatologie des TSA comme l'expose le DSM-V. Les mécanismes menant à ces troubles d'intégration sensorielle sont encore obscurs mais leur impact sur les sujets présentant un TSA est largement documenté.

Qu'en est-il des sujets sourds présentant un TSA, à qui l'implantation cochléaire permet d'intégrer un nouveau sens ? Si le parcours d'implantation cochléaire est tout à fait optimisé pour les enfants sans trouble associé, celui d'enfants présentant un TSA présente des enjeux spécifiques autant d'un point de vue du diagnostic, que de la prise en soins au sein des centres d'implantation cochléaire ainsi que dans leur structure de suivi.

A travers cette étude, nous proposons d'analyser les résultats post-implantation cochléaire d'enfants implantés présentant un TSA et de révéler l'existence ou non de liens entre leur fonctionnement sensoriel et leur progression. La mise en évidence de tels liens permettrait d'adapter le programme d'implantation cochléaire aux particularités sensorielles des TSA et ainsi d'optimiser leur prise en soins globale.

Pour formuler notre questionnement clinique, nous avons utilisé le canevas PICO « Population, Intervention, Comparators, Outcomes » créé par Richardson et coll. (1995) et intégré à la démarche d'Evidence Based Practice (EBP) :

- Population : les enfants sourds implantés présentant des troubles du spectre de l'autisme
- Intervention : le profil sensoriel
- Contrôle : les enfants sourds implantés sans trouble associé
- Objectif : les résultats à l'implantation cochléaire

Cette démarche nous amène à formuler la problématique suivante : Quelle est l'influence du fonctionnement sensoriel des enfants sourds porteurs de troubles du spectre de l'autisme sur leurs résultats à l'implantation cochléaire en comparaison aux enfants sourds sans trouble associé ?

Pour répondre à cette problématique, nous avons choisi de comparer les résultats à l'implantation cochléaire et le fonctionnement sensoriel de ces deux populations. Nous avons par la suite cherché à mettre en évidence si des particularités sensorielles pouvaient influencer ces résultats.

Nous formulons donc les hypothèses principales et les sous-hypothèses suivantes :

H1 : Les enfants sourds porteurs de TSA présentent des résultats post-implantation différents de ceux des enfants sourds sans trouble associé.

H1A : Le temps de port de l'implant cochléaire des enfants sourds TSA est différent de celui des enfants sourds sans trouble associé.

H1B : Les compétences en perception auditive des enfants sourds TSA sont significativement différentes de celles des enfants sourds sans trouble associé.

H1C : Les performances langagières en réception et en compréhension des enfants sourds TSA sont significativement différentes de celles des enfants sourds sans trouble associé.

H2 : Le fonctionnement sensoriel des enfants TSA est significativement différent de celui des enfants sourds sans trouble associé.

H3 : Les résultats post-implantation des enfants sourds porteurs de TSA et des enfants sourds sans trouble associé paraissent influencés par leur fonctionnement sensoriel.

H3A : Le temps de port de l'implant cochléaire des enfants sourds porteurs de TSA paraît être influencé par leur fonctionnement sensoriel.

H3B : Les performances langagières en réception et en compréhension des enfants sourds porteurs de TSA paraissent être influencées par leur fonctionnement sensoriel.

## Méthodologie

### 1. Cadre légal

L'étude intitulée « PSICTSA », non –interventionnelle de catégorie 3 selon la Loi Jardé portant le numéro ID-RCB 2020-A02539-3 a obtenu l'avis favorable par le CPP IDF VI le 16 novembre 2020 (Annexe 1).

### 2. Population

Pour conduire cette étude, la population a été recrutée auprès de l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire (UPIC) du Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à Toulouse. L'échantillon se compose d'un groupe expérimental constitué d'enfants sourds implantés porteurs de TSA et d'un groupe contrôle constitué

de sujets sourds implantés sans trouble associé. L'appariement des enfants du groupe expérimental aux enfants du groupe contrôle a été réalisé selon différents critères.

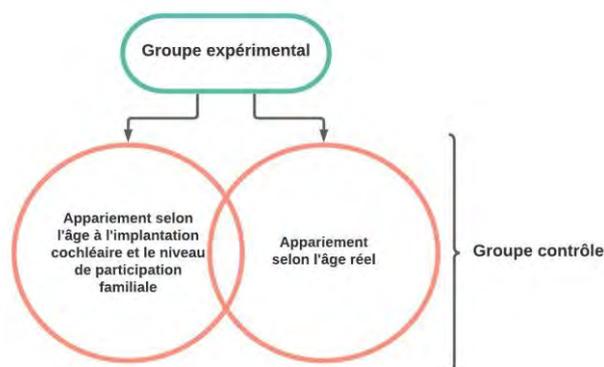


Fig. 3 Appariement des enfants du groupe expérimental aux enfants du groupe contrôle

## 2.1 Groupe expérimental

### Critères d'inclusion

- Type de surdit  : la surdit  doit  tre profonde cong nitale bilat rale.
- Troubles du spectre de l'autisme : le diagnostic doit  tre pos , ou les fortes suspicions  mises par l' quipe de l'UPIC doivent avoir men  la famille   d buter des d marches aupr s du Centre Ressource Autisme (CRA).

### Crit res d'exclusion

- Age : la tranche d' ge retenue pour  tre inclus dans l' tude s' tend de 3 ans   12 ans. Celle-ci correspond   l' talonnage disponible par le Profil Sensoriel de Dunn version 1.

## 2.2 Groupe contr le

### Crit res d'inclusion

- Type de surdit  : la surdit  doit  tre profonde cong nitale bilat rale.
- Appariement avec un sujet du groupe exp rimental.

La constitution des groupes a  t  r alis e de trois fa ons :

- L' ge   l'implantation et la participation familiale
- L' ge r el seul au moment des tests propos s et de la passation du profil sensoriel de Dunn.
- Les deux crit res d' ge : l' ge   l'implantation et l' ge r el.

Ces diff rentes fa ons d'apparier permettent ainsi de comparer plus fid lement les deux groupes lors de l'analyse des r sultats.

### Crit res d'exclusion

- Pr sence de handicaps associ s.

### 3. Matériels utilisés pour le recueil des données

#### 3.1 Matériel utilisé pour le recueil des données générales

Les données générales renseignant sur l'âge, le sexe, la date d'implantation, l'unilatéralité ou la bilatéralité de l'implant, le type de surdité et l'étiologie pour chaque sujet ont été recueillies dans le dossier médical de l'enfant.

#### 3.2 Matériel utilisé pour évaluer la participation familiale

La participation familiale est évaluée grâce à l'échelle de participation familiale précoce établie par Moeller (2000). Celle-ci porte spécifiquement sur l'acceptation par les parents de la surdité de leur enfant et leur investissement dans son parcours de soins. Cet outil est constitué de cinq niveaux. Ce niveau est déterminé par les professionnels de l'UPIC. Les critères illustrant chaque niveau sont disponibles à l'Annexe 2.

- Niveau 1 : participation limitée
- Niveau 2 : en-dessous de la moyenne
- Niveau 3 : participation moyenne
- Niveau 4 : bonne participation
- Niveau 5 : participation idéale

#### 3.3 Matériel utilisé pour évaluer les résultats à l'implantation cochléaire

##### 3.3.1 Données relatives au temps de port de l'implant cochléaire

Le temps moyen du port d'implant est calculé automatiquement grâce à la récupération des Datalog de l'implant cochléaire. Ces données quantitatives ont été transformées en données qualitatives. Nous avons sélectionné trois profils d'utilisation de l'implant selon le temps de port quotidien. Cette classification est largement utilisée dans ce domaine clinique. Un sujet est considéré comme utilisateur de son implant cochléaire lorsque celui-ci est porté toute la journée, 7 jours par semaine. L'enfant est considéré comme utilisateur partiel de son implant cochléaire lorsque celui-ci est porté moins de 5 heures par jour. L'enfant est considéré comme non-utilisateur de son implant cochléaire lorsque celui-ci n'est pas porté.

##### 3.3.2 Données relatives aux capacités de perception auditive

###### **Epreuve de détection des sons non linguistiques (« Pièce Sonore »)**

Cette épreuve permet d'évaluer la perception auditive de l'enfant dans un milieu contrôlé (Berland, 2014). Cette évaluation permet ainsi d'observer les capacités de l'enfant à détecter dix-huit sons sémantiquement valides, appartenant à trois catégories : vocalisations humaines non-linguistiques, sons d'alerte et sons d'instruments de musique avec contenu fréquentiel (Annexe 3). Elle se déroule autour d'un tapis de jeu posé au sol, entouré de quatre enceintes acoustiques. L'enfant joue sur le tapis avec l'expérimentateur. Des jouets en mousse non susceptibles de produire du bruit lui sont proposés. La durée de la séance de jeu est de 6

minutes, pendant laquelle 18 sons sont émis. La bande son identique pour chaque participant comporte trois sons par minute avec une durée de silence aléatoire entre eux. Chaque séance est filmée, afin de recueillir les données : une analyse des réactions comportementales des enfants au moment de l'émission des sons doit ensuite être réalisée.

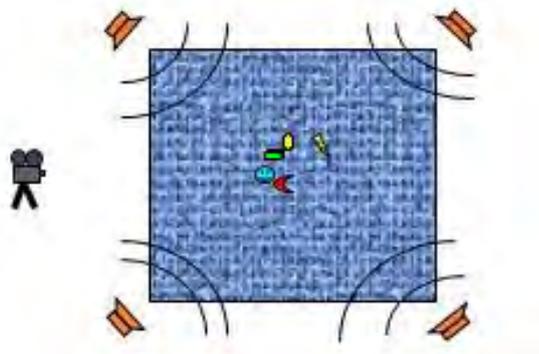


Fig. 4 Illustration de l'environnement proposé lors de l'épreuve de la Pièce Sonore (A. Berland)

### 3.3.3 Données relatives au développement langagier

Nous avons sélectionné trois outils pour pouvoir apprécier les performances langagières des sujets de notre population. L'utilisation de ces trois outils est complémentaire et permet d'obtenir une évaluation globale du sujet. Le niveau de compréhension langagière est évalué par les professionnels grâce à une échelle et complété par un questionnaire parental. Le niveau d'expression langagière est évalué par les professionnels grâce à une échelle.

Dans le cadre de ce travail, ces outils nous ont paru particulièrement adaptés à ce mémoire car ils correspondent à l'âge développemental des enfants de l'échantillon, particulièrement dans le cadre du groupe d'enfants présentant un trouble associé.

#### **Categories of Auditory Performance (CAP)**

Cet outil est une échelle permettant aux professionnels d'évaluer globalement et rapidement les résultats de l'implantation cochléaire dans la vie quotidienne grâce à leurs observations (Archbold et al., 1998). Le CAP contient neuf étapes de progression de la perception auditive (Annexe 4).

#### **Speech Intelligibility Rating (SIR)**

Cet outil est une échelle remplie par les professionnels pour évaluer l'intelligibilité vocale (Allen et al., 2001). La SIR est composée de cinq niveaux témoignant d'une complexité croissante selon les productions de l'enfant (Annexe 5).

#### **LittlEars**

Le LittlEars est un questionnaire parental qui permet d'évaluer le développement auditif des jeunes enfants âgés de 0 à 2 ans (Obrycka et al., 2017). Il a été validé sur une population d'enfants au développement

auditif typique et s'adresse également aux enfants présentant une déficience auditive porteurs d'un implant cochléaire ou d'une aide auditive. Le questionnaire comprend 35 items auxquels le parent est amené à répondre par « oui » ou « non » (Annexe 4).

### 3.4 Matériel utilisé pour évaluer le fonctionnement sensoriel

Pour déterminer la présence d'un mode de fonctionnement sensoriel spécifique dans notre population, nous avons utilisé le Profil Sensoriel de Dunn version 1 pour les enfants âgés de 3 ans à 10 ans. L'utilisation de cet outil est préconisé dans les recommandations de bonne pratique de la HAS (2018) intitulé « Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent » dans le cadre des TSA. Pour autant, cet outil n'est pas spécifique des TSA et peut être proposé pour évaluer tout type d'enfant.

Le questionnaire est composé de 125 items, décrivant chacun des comportements observables selon différentes expériences sensorielles. La personne répondant au questionnaire doit préciser à quelle fréquence ces comportements peuvent être observés chez l'enfant :

- Toujours, soit 100% du temps.
- Fréquemment, soit 75% du temps.
- Parfois, soit 50% du temps.
- Rarement, soit 25% du temps.
- Jamais, soit 0% du temps.

Le Profil Sensoriel de Dunn peut être rempli par toute personne qui participe à la vie de l'enfant de façon régulière. L'administration de cet outil peut être réalisée sous différentes modalités. Le Profil peut être envoyé par courrier aux personnes concernées. Le questionnaire peut être rempli en autonomie sur le lieu de soins de l'enfant par exemple, ou lors d'un entretien dirigé par un professionnel. Cette dernière modalité permet d'accompagner le remplissage du questionnaire et de répondre aux éventuelles questions. Enfin, le Profil Sensoriel de Dunn peut être rempli avec les professionnels de suivi de l'enfant en accord avec les parents.

Les items du questionnaire sont divisés en 3 grandes sections chacune composées de sous-sections. La première section met en évidence le traitement par l'enfant de plusieurs systèmes sensoriels de façon indépendante et de façon combinée :

- Traitement de l'information auditive.
- Traitement de l'information visuelle.
- Traitement de l'information liée à l'équilibre, correspondant au système vestibulaire.
- Traitement de l'information tactile.
- Traitement de l'information multisensorielle.

- Traitement de l'information sensorielle orale, regroupant les informations olfactives et gustatives.

La seconde section appelée « modulation » permet d'évaluer la capacité de l'enfant à réguler les messages neuronaux, par la facilitation ou par l'inhibition de types de réponses :

- Traitement de l'information sensorielle liée à l'endurance / au tonus, renseignant sur les capacités de l'enfant à maintenir une action.
- Modulation liée à la position du corps et du mouvement, correspondant au traitement de l'information du système sensoriel proprioceptif.
- Modulation du mouvement affectant le niveau d'activité, renseignant sur la façon dont se manifeste l'activité de l'enfant.
- Modulation de l'enregistrement de l'entrée sensorielle affectant les réponses émotionnelles, mettant en lumière comment la façon dont l'enfant utilise ses sensations influence son comportement.
- Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité, renseigne spécifiquement sur la façon dont l'enfant utilise les signaux visuels pour entrer en interaction avec autrui.

La troisième section, composée de trois sous-sections, permet de rendre compte du comportement de l'enfant, influencé par le traitement de l'information sensorielle :

- Réponses émotionnelles / sociales, indiquant les stratégies de coping psychosocial de l'enfant, c'est-à-dire les stratégies utilisées pour faire face au stress.
- Comportement résultant de l'information sensorielle, renseignant sur les capacités de l'enfant à mener une action à son terme.
- Items indiquant les seuils de réponse, indiquant le niveau de modulation de l'enfant.

Une seconde analyse d'une partie des réponses aux 125 items est réalisée selon le protocole du questionnaire. Certains items sont regroupés en facteurs permettant d'analyser le niveau de réactivité de l'enfant à l'enregistrement de l'entrée sensorielle. Les différents facteurs permettent de caractériser la présence d'un fonctionnement spécifique. Il existe 9 facteurs :

- Recherche de sensations
- Réactivité émotionnelle
- Endurance/tonus faible
- Sensibilité sensorielle orale
- Inattention/distractibilité
- Hyporéactivité sensorielle

- Sensibilité sensorielle
- Sédentarité
- Motricité fine/perception

### 3.5 Matériel utilisé pour recueillir les données qualitatives

Grâce au dossier numérique et au dossier papier complétés par les orthophonistes de l'UPIC et l'ensemble des professionnels du service, nous avons pu recueillir des données qualitatives concernant l'évolution de chaque enfant. Le dossier numérique contient les comptes-rendus de suivi. Le dossier papier contient diverses notes prises lors des rendez-vous proposés dans le cadre du suivi post-implantation. Ces deux types de dossier contiennent les observations des orthophonistes du service mais également celles de l'ensemble des professionnels du service inclus dans la prise en soins de l'enfant. Les orthophonistes de l'UPIC sont en contact avec les professionnels de réseau en charge de l'enfant au quotidien : structures de soins, lieux de scolarisation... Des échanges réguliers sont organisés avec ces professionnels pour chaque sujet de notre échantillon et des comptes-rendus de synthèse sont consignés dans les dossiers numériques des enfants implantés

Les données qualitatives récoltées permettent d'apprécier comment l'implant cochléaire a été reçu par l'enfant à court terme, à moyen terme et à long terme. Elles permettent également de percevoir l'évolution des compétences en perception auditive, en langage et en communication. L'étude des dossiers de chaque enfant a permis de mettre en évidence l'éventuelle présence de particularités comportementales ou sensorielles depuis le début du suivi d'implantation cochléaire.

## 4. Méthode utilisée pour le recueil des données

Le recueil des données peut se révéler rétrospectif, prospectif ou rétrospectif et prospectif selon le type de donnée.

Le recueil des données générales, relatives à la participation familiale, relatives au port de l'implant cochléaire et relatives au fonctionnement sensoriel a été réalisé pour tous les enfants de notre population en rétrospectif comme en prospectif.



Fig. 5 Illustration des données rétrospectives et prospectives

Le recueil des données relatives aux compétences en perception auditive et au développement langagier a été réalisé pour l'ensemble du groupe expérimental et pour les sujets du groupe contrôle leur étant apparié selon l'âge à l'implantation et la participation familiale en rétrospectif. En prospectif, les données de deux sujets du groupe contrôle appariés selon l'âge à l'implantation cochléaire et l'âge réel ont été ajoutées.

#### 4.1 Recueil des données rétrospectives quantitatives et qualitatives

L'ensemble des données utilisées dans la cadre de l'étude ont été recueillies au moins en partie rétrospectivement sauf les données concernant le fonctionnement sensoriel. Pour cela, le dossier numérique et le dossier papier de chaque enfant de notre population a été consulté.

En raison de la pandémie de COVID-19, l'évaluation de la Pièce sonore à 9 mois n'a pu être proposée à un des sujets du groupe expérimental.

#### 4.2 Recueil des données prospectives quantitatives et qualitatives

##### 4.2.1 Recueil des données relatives au port de l'implant cochléaire, aux compétences en perception auditive et au développement langagier

Le recueil de ces données a été réalisé lors des rendez-vous habituels programmés dans le cadre du suivi post-implantation cochléaire réalisé par les orthophonistes du service. Ces rendez-vous sont constitués de différentes étapes. La consultation à l'UPIC débute par un entretien avec le parent et l'enfant. L'orthophoniste s'intéresse à l'évolution globale de l'enfant et plus spécifiquement à l'utilisation de son implant cochléaire et au développement de son langage et de sa communication. Puis, selon l'âge de l'enfant, diverses mises en situation sont proposées à l'enfant pour évaluer ses compétences en perception auditive, le développement de son langage et de sa communication. A la suite de ces deux étapes, l'enfant et le parent sont invités à se rendre en salle de réglages. Si cela est possible, on propose à l'enfant une audiométrie tonale et vocale auquel il pourra répondre par conditionnement. Selon les performances à ces épreuves, les réglages de l'implant cochléaire peuvent être modifiés. Enfin, l'orthophoniste propose un compte-rendu de l'entretien au parent et fournit au besoin des prescriptions relatives au bon fonctionnement de l'implant cochléaire. Le prochain rendez-vous est programmé à l'issue de cet entretien.

Les scores à la Pièce Sonore et au LittleEars n'ont pu être obtenus pour l'un des sujets du groupe expérimental. Ces outils n'étaient pas utilisés par son centre d'implantation cochléaire initial.

#### 4.2.2 *Recueil des données relatives au fonctionnement sensoriel*

La passation du Profil Sensoriel de Dunn a été effectuée en prospectif pour les enfants de notre population. Du fait du contexte sanitaire actuel et de la disponibilité parentale, l'administration du questionnaire a été réalisée de deux façons.

Lorsque le parent pouvait honorer le rendez-vous habituel prévu dans le cadre du suivi post-implantation cochléaire, la notice d'information était présentée au parent accompagnant l'enfant. Si les parents acceptaient de participer à l'étude, un entretien était ajouté au protocole de rendez-vous habituel. Lors de la première partie de l'entretien, diverses activités étaient proposées à l'enfant par un professionnel, tandis qu'un autre menait l'entretien avec le parent. Ce temps d'observation et d'interaction avec l'enfant permettait d'observer son comportement face aux différents supports qui lui étaient proposés. A l'issue de ce premier entretien, l'enfant se rendait en salle de réglages. Le questionnaire était repris avec le parent pour répondre à leurs questions, préciser certains items ou relever leurs remarques. Puis le parent retrouvait l'enfant en salle de réglage pour le compte-rendu de la consultation.

Du fait du contexte sanitaire actuel et de la disponibilité parentale, l'administration de ce questionnaire s'est également faite par le biais d'un appel téléphonique à la famille pour présenter le but de l'étude. La notice d'information et le questionnaire du Profil étaient envoyés par voie électronique. Des échanges téléphoniques pouvaient être convenus si les parents avaient besoin d'explications concernant le questionnaire.

Lorsque l'enfant était suivi par des professionnels de santé pour soutenir leur évolution, nous avons souhaité les intégrer au remplissage du questionnaire. A l'issue de chaque entretien à l'UPIC ou après réception du questionnaire par mail, nous demandions l'accord aux parents de contacter la structure de suivi ou les professionnels de soins en charge de l'enfant au quotidien. L'objectif de cette démarche était de croiser les observations réalisées par les parents avec celles d'autres personnes au contact de l'enfant de façon quotidienne ou hebdomadaire pour obtenir de nouvelles informations qui pourraient nous permettre de comprendre davantage le fonctionnement sensoriel de l'enfant. Nous avons réceptionné par courriel les questionnaires des équipes de suivi ou des professionnels qui ont accepté de participer. Le remplissage du questionnaire a pu être réalisé à l'UPIC lors d'un entretien avec la mère d'un des enfants du groupe expérimental ainsi que l'orthophoniste de sa structure de suivi.

L'étalonnage du Profil Sensoriel de Dunn s'arrêtant à 12 ans, l'analyse du fonctionnement sensoriel de trois sujets du groupe contrôle n'a pu être réalisée. Nous avons volontairement proposé le Profil Sensoriel de Dunn à tous les enfants de l'échantillon, même ceux qui n'étaient pas concernés par l'appariement avec un sujet du groupe expérimental. Nous voulions nous assurer que nous exploitions les données en langage d'enfants ne présentant pas de troubles de l'intégration sensorielle dans le groupe contrôle.

## 5. Analyses des données recueillies

### 5.1 Cotation des épreuves

#### 5.1.1 Cotation des épreuves évaluant les compétences en perception auditive et le développement langagier

La cotation des outils utilisés pour évaluer les compétences en perception auditive et le développement langagier s'est réalisée à la suite des entretiens de suivi à l'UPIIC.

#### 5.1.2 Cotation des questionnaires évaluant le fonctionnement sensoriel

La cotation du Profil Sensoriel de Dunn s'est réalisée au moyen d'une synthèse faite à partir des réponses renseignées par les parents, par les professionnels et grâce à nos observations.

Une fois la cotation établie pour chaque item, nous avons reporté les réponses sur les fiches permettant de réaliser une synthèse et ainsi attribuer un score à chaque section et chaque facteur du Profil Sensoriel. Il est ensuite proposé de situer le score obtenu par rapport à la moyenne donnée par l'étalonnage :

- Une performance typique correspond à une note supérieure à la moyenne ou inférieure jusqu'à un écart-type.
- Une différence probable correspond à une note comprise entre un écart-type et deux écarts-types inférieurs par rapport à la moyenne.
- Une différence avérée correspond à une note inférieure à deux écarts-types par rapport à la moyenne.

Nous avons ainsi pu percevoir visuellement si certains enfants semblaient en difficulté dans le traitement des informations sensorielles. Lorsque plusieurs sections ou facteurs présentaient une différence probable ou avérée à la moyenne, nous avons réalisé une seconde étape d'analyse proposée par l'outil. Celle-ci utilise le recoupement des scores à certaines sections et à certains facteurs pour mettre en lumière le mode de fonctionnement sensoriel de l'enfant. Nous avons pu préciser le fonctionnement sensoriel de certains enfants en utilisant les quatre profils sensoriels proposés par Dunn (hyposensibilité, hypersensibilité, recherche de sensations et évitement des sensations). Nous avons également calculé les écarts-types pour chaque enfant à chaque sous-section du Profil Sensoriel de Dunn grâce au tableau d'étalonnage disponible dans le manuel.

### 5.2 Transcription sur Excel

L'ensemble des données rétrospectives et prospectives recueillies dans le cadre de cette étude ont été transcrites sur Excel pour une meilleure lisibilité et pour les soumettre à des analyses statistiques.

### 5.3 Analyses statistiques

Pour réaliser les analyses statistiques, nous avons utilisé les logiciels R Studio et Minitab en utilisant la transcription réalisée sur Excel.

Pour comparer les compétences en perception auditive et le développement langagier des 11 paires de sujets, nous avons utilisé le Test de Wilcoxon avec R Studio. Ce test non paramétrique permet d'établir si une différence significative ( $p\text{-value} < 0,05^*$ ) existe entre deux groupes à un intervalle de confiance fixé à 95%. Nous avons volontairement étudié les données disponibles seulement à 6 mois, 9 mois, 12 mois et 24 mois. A 24 mois, les données sont disponibles pour 8 paires de sujets. A partir de 36 mois, seules 6 paires de sujets avaient été soumis à ces évaluations. Cet échantillon nous a paru trop faible pour réaliser des analyses statistiques pertinentes. Pour pouvoir comparer de façon fiable les deux groupes, nous avons retiré les données du sujet du groupe contrôle lorsque des données manquaient concernant les performances de son sujet apparié intégré dans le groupe expérimental. Les résultats au LittleEars et à la Pièce Sonore sont ainsi étudiés sur 10 paires de sujets. Le Test de Wilcoxon a également été utilisé pour comparer les résultats des 11 paires de sujets appariés selon l'âge réel à chaque section et à chaque facteur du Profil Sensoriel de Dunn.

Nous avons souhaité poursuivre notre analyse statistique pour observer les corrélations qui pouvaient être établies entre nos différentes variables. Pour réaliser cette analyse, nous avons dû réduire l'échantillon utilisé puisque les sujets du groupe contrôle inclus devaient obligatoirement être appariés selon l'âge à l'implantation cochléaire et selon l'âge réel aux sujets du groupe expérimental. La présence de ces deux critères simultanés implique la sélection d'uniquement trois sujets de notre groupe contrôle. Les résultats portant sur l'ensemble de ces corrélations sont à manipuler avec prudence puisqu'ils ont été réalisés sur un échantillon très réduit.

Nous avons corrélé les résultats au Profil Sensoriel de Dunn au temps de port de l'implant cochléaire grâce à un test de régression logistique ordinale puisque l'utilisation de l'implant cochléaire est une variable qualitative. Pour corréler les résultats au Profil Sensoriel de Dunn aux résultats au CAP et à la SIR recueillis lors de la dernière évaluation à l'UPIC, nous avons utilisé un test de corrélation de Spearman avec Minitab pour obtenir un score de corrélation et sa  $p\text{-value}$  ( $< 0,05^*$ ). Nous n'avons pas cherché à établir de corrélation entre les résultats au Profil Sensoriel de Dunn et ceux de la Pièce sonore et du LittleEars puisque ces tests sont très rapidement saturés par les sujets du groupe contrôle. Nous avons réalisé cette corrélation uniquement sur les sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn présentant une différence significative entre le groupe expérimental et le groupe contrôle.

Pour compléter ces analyses statistiques, nous avons intégré divers graphiques pour illustrer les résultats obtenus et réaliser des statistiques descriptives. Les différences de temps de port de l'implant cochléaire ont été mises en évidence grâce à une carte barre réalisée sur Minitab. Les résultats obtenus lors

de la comparaison des paires de sujets ont été illustrés à l'aide de diagrammes de valeur individuelle réalisés sur Minitab pour les résultats en perception auditive et le développement langagier à chaque âge sélectionné. Nous avons réalisé la même démarche pour les sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn lorsque cela nous a paru pertinent. Les fluctuations des compétences en perception auditive ont été mises en évidence grâce à un diagramme de série chronologique réalisé sur Minitab. Les résultats obtenus lors de l'étape de corrélation entre les résultats au Profil Sensoriel de Dunn et les résultats à l'implantation cochléaire ont été illustrés par des diagrammes de valeurs individuelles lorsque cela nous a paru pertinent. Pour une meilleure visibilité des différences entre les 3 paires représentées, nous leur avons attribué une forme de point différente.

#### 5.4 Procédure de traitement des résultats

Pour chaque variable quantitative, nous avons choisi le seuil de 70 % de validation pour confirmer une différence aux résultats post-implantation entre les deux groupes ou une corrélation entre les résultats au fonctionnement sensoriel et les résultats post-implantation.

## Résultats

Dans cette partie, nous présenterons la population recrutée pour constituer le groupe expérimental et le groupe contrôle de notre étude. Ensuite, nous présenterons les résultats visant à comparer ces deux groupes et définir l'influence du fonctionnement sensoriel sur les résultats à l'implantation cochléaire. Nous étudierons les résultats obtenus au regard des hypothèses formulées initialement en les confirmant ou en les infirmant.

### 1. Caractéristiques de la population retenue

Pour conduire cette étude, 31 sujets ont été recrutés au sein de la population d'enfants suivis par l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire (UPIC) du Centre Hospitalier Universitaire de Purpan à Toulouse. L'échantillon se compose d'un groupe expérimental constitué de 11 enfants sourds implantés porteurs de TSA et d'un groupe contrôle de 20 sujets sourds implantés sans trouble associé.

#### Groupe expérimental

Les sujets de ce groupe sont âgés de 3 ans 1 mois à 12 ans. Ils présentent tous une surdité profonde congénitale. L'implantation cochléaire a été proposée entre 11 mois et 44 mois. Deux sujets ont pu bénéficier d'une implantation bilatérale. Deux sujets ont dû subir une explantation puis une réimplantation sur la même oreille, l'une due à une infection et l'autre due à une panne électronique du système.

L'étiologie de la surdité est connue pour 9 sujets du groupe : 6 surdités sont liées à l'anomalie génétique DFNB1, 2 surdités se sont déclarées dans le cadre d'un CMV, une surdité est liée à un syndrome d'Usher et la dernière est liée à une grande prématurité.

Sur les 11 sujets inclus dans ce groupe, la présence de TSA est avérée pour 7 sujets et suspectée pour 4 sujets. Ces derniers sont actuellement dans l'attente d'un rendez-vous au Centre Ressource Autisme ou ont débuté le parcours diagnostique au sein de la structure. De fortes suspicions ont été émises par un neuropédiatre.

### Groupe contrôle

Les sujets de ce groupe sont âgés de 3 ans à 21 ans 5 mois. Ils sont tous atteints d'une surdité profonde congénitale. L'un d'entre eux a un petit bénéfice prothétique sur l'oreille non implantée. L'implantation cochléaire a été proposée entre 12 mois et 44 mois. Huit sujets ont pu bénéficier d'une implantation bilatérale.

L'étiologie de la surdité est connue pour 15 sujets du groupe : 11 surdités sont liées à une anomalie génétique (DFNB1, DFNB9, DFNB8/10), 2 surdités se sont déclarées dans le cadre d'un CMV, une surdité est liée à un syndrome d'Usher et une autre à un syndrome de Wardenburg.

## 2. Comparaison des données relatives aux résultats à l'implantation cochléaire entre les deux groupes

Ces analyses statistiques ont été réalisées pour vérifier la première hypothèse principale et ses sous-hypothèses.

### 2.1 Comparaison des données relatives au temps de port de l'implant cochléaire

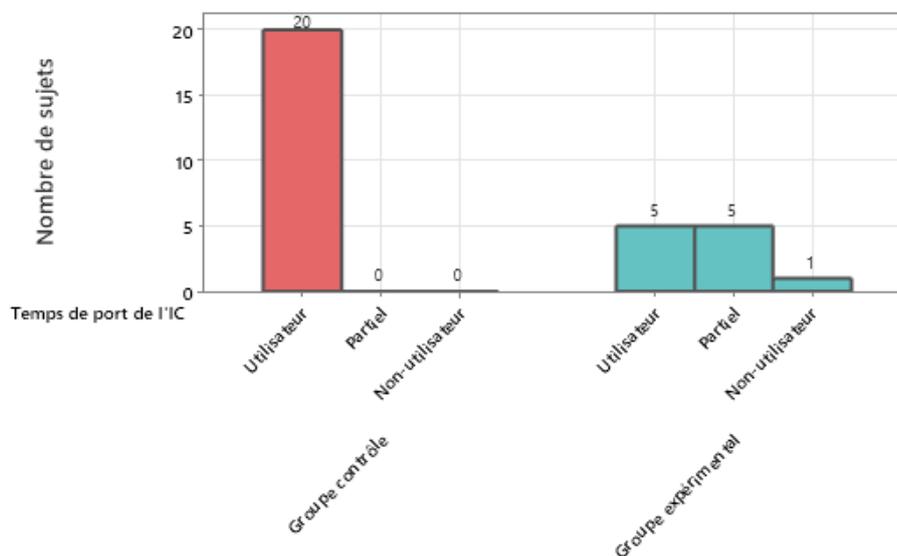


Fig. 6 Temps de port de l'implant cochléaire par groupe

Les représentations graphiques du port de l'implant pour chaque groupe mettent en évidence une hétérogénéité dans le groupe expérimental. Plus de la moitié des sujets du groupe expérimental porte son implant de façon partielle, soit moins de cinq heures par jour. Un sujet ne porte plus son implant et apparaît donc comme non-utilisateur. Le port de l'implant cochléaire par le groupe contrôle est homogène puisque tous les sujets sont utilisateurs.

L'analyse des données qualitatives concernant le port de l'appareil depuis l'implantation met en évidence des fluctuations chez les sujets du groupe expérience. Un sujet a arrêté de porter son implant cochléaire pendant une période donnée. Aucun phénomène similaire n'a été relevé dans le groupe contrôle.

La première sous-hypothèse cherchait à mettre en évidence une différence de temps de port d'implant entre les deux groupes. Au vu des résultats observés, nous validons cette sous-hypothèse.

## 2.2 Comparaison des données relatives aux compétences en perception auditive

### 2.2.1 Comparaison inter-groupes des compétences en perception auditive

Age	Variance	P-value	Médiane
6 mois	47	0.04883*	44
9 mois	38	0.0753	58.50002
12 mois	49.5	0.02821*	61.00001
24 mois	21	0.03603*	87.99994

Tab. 1 Comparaison des résultats à la Pièce Sonore du groupe expérimental et du groupe contrôle

La différence à l'épreuve de la Pièce Sonore entre les résultats du groupe expérimental et du groupe contrôle est significative à 6 mois, 12 mois et 24 mois post-implantation.

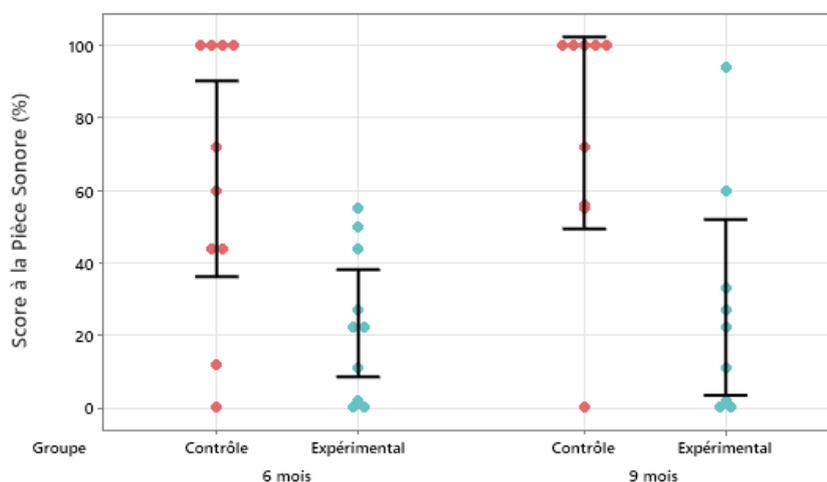


Fig. 7 Comparaison des scores des deux groupes à la Pièce Sonore à 6 mois et à 9 mois post-implantation

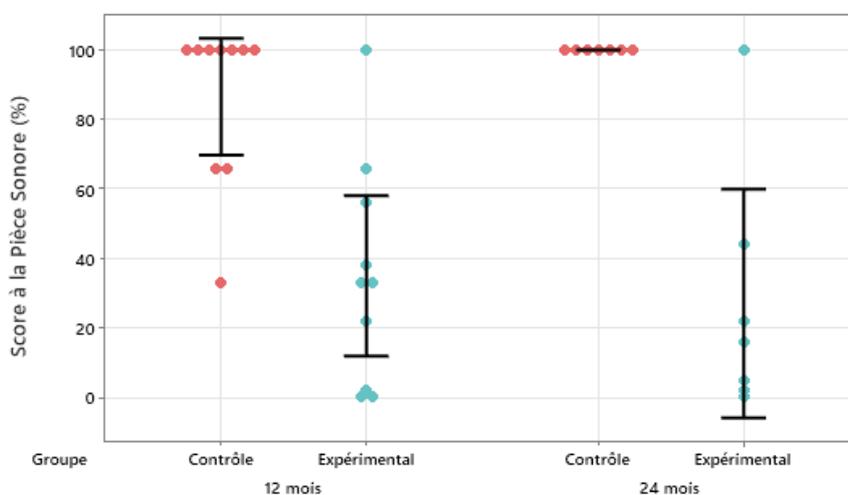


Fig. 8 Comparaison des scores des deux groupes à la Pièce Sonore à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Les représentations graphiques et l'étude des médianes à chaque âge mettent en évidence que les compétences en perception auditive se creusent au fil des mois entre les deux groupes. Le score à l'épreuve de la Pièce Sonore se trouve saturé à 100% deux ans après l'implantation cochléaire pour tous les sujets du groupe contrôle. Cette tendance ne s'observe pas dans le groupe expérimental. Les résultats semblent stagner sur la période étudiée. Seul un sujet parvient à détecter tous les sons proposés à 12 mois post-implantation.

### 2.2.2 Etude inter-groupe de la fluctuation des compétences en perception auditive

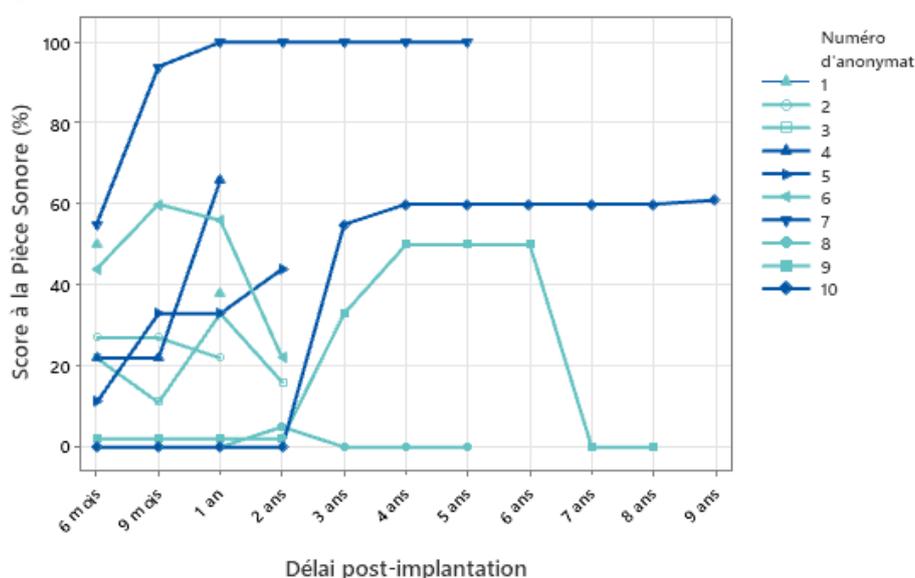


Fig. 9 Score à la Pièce Sonore pour chaque sujet du groupe expérimental selon le délai post-implantation

Lorsque l'on étudie les résultats à la Pièce Sonore à partir de 6 mois et au-delà de 24 mois pour chaque groupe, on observe une fluctuation très importante des performances pour certains sujets du groupe expérimental, sans pour autant qu'il y ait un problème de fonctionnement de leur implant. Cette fluctuation ne se retrouve pas dans le groupe contrôle qui sature le test à 24 mois. La représentation graphique ci-contre permet de visualiser ces fluctuations présentes chez 6 sujets sur 10.

La seconde sous-hypothèse étudiait la présence d'une différence significative entre les deux groupes concernant leurs compétences en perception auditive. Cette différence s'avère significative à 75 % sur la temporalité étudiée, ce qui permet de valider cette sous-hypothèse.

## 2.3 Comparaison des données relatives au développement langagier

### 2.3.1 Comparaison inter-groupes du développement langagier

Compétences langagières en réception – CAP

Age	Variance	P-value	Médiane
6 mois	55	0.003524*	1.000099
9 mois	55	0.004995*	1.500041
12 mois	66	0.003337*	2.499992
24 mois	36	0.01333*	2.500008

Tab. 2 Comparaison des résultats au CAP du groupe expérimental et du groupe contrôle

La différence au CAP entre les résultats du groupe expérimental et du groupe contrôle est significative à 6 mois, 9 mois, 12 mois et 24 mois post-implantation.

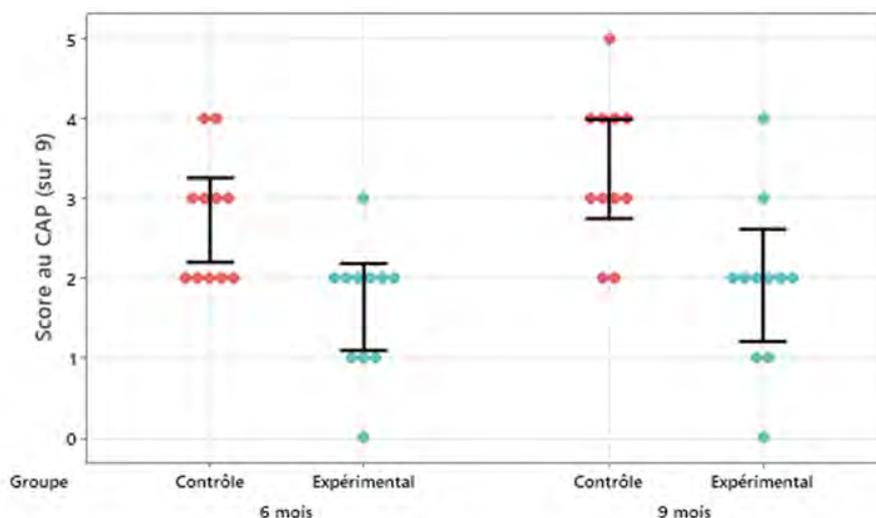


Fig. 10 Comparaison des scores des deux groupes au CAP à 6 mois et à 9 mois post-implantation

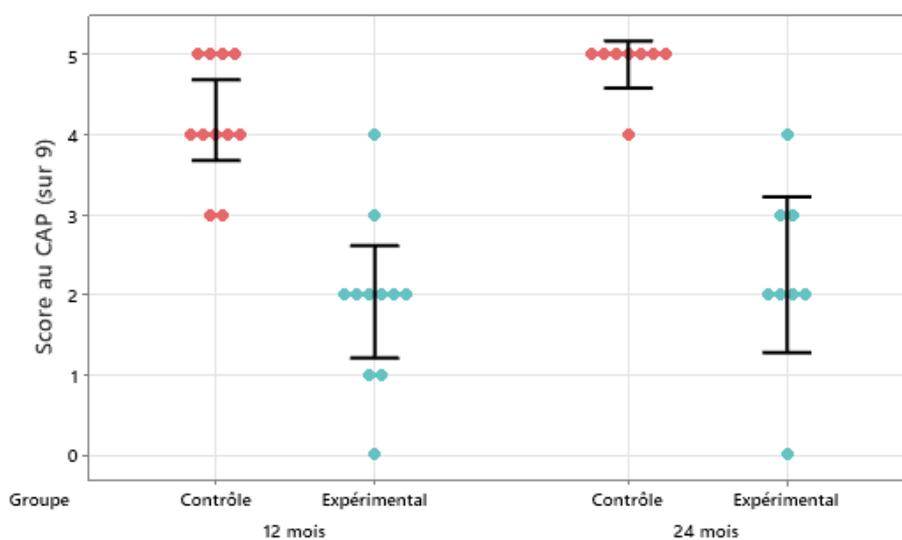


Fig. 11 Comparaison des scores des deux groupes au CAP à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Les représentations graphiques des différences aux résultats au CAP entre les deux groupes permettent de visualiser globalement une stagnation globale du groupe expérimental à 2, alors que le groupe contrôle atteint un score de 5 à 24 mois.

#### Compétences langagières en réception – LittleEars

Age	Variance	P-value	Médiane
6 mois	53	0.01072*	8.999956
9 mois	53	0.01062*	12.5
12 mois	54	0.007882*	14.00004
24 mois	21	0.03552*	26.99996

Tab. 3 Comparaison des résultats au LittleEars du groupe expérimental et du groupe contrôle

La différence au LittlEars entre les résultats du groupe expérimental et du groupe contrôle est significative à 6 mois, 9 mois, 12 mois et 24 mois post-implantation.

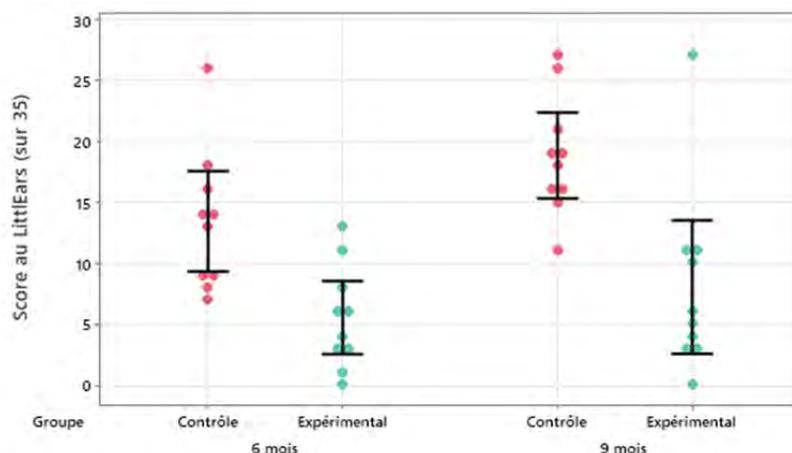


Fig. 12 Comparaison des scores des deux groupes au LittlEars à 6 mois et à 9 mois post-implantation

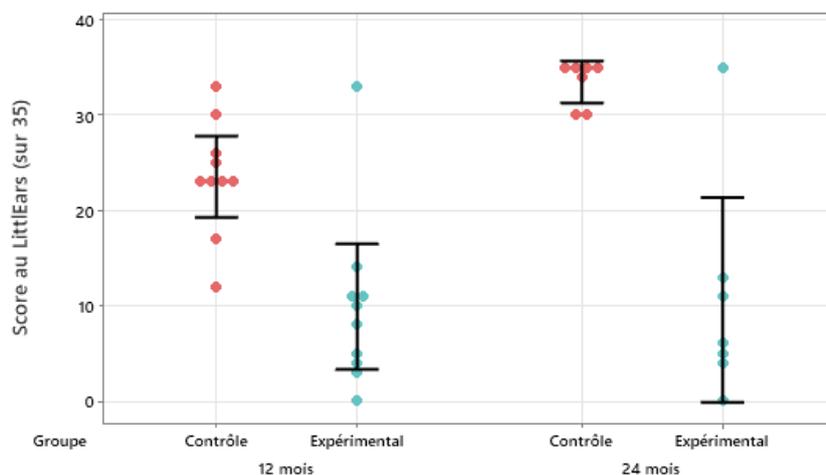


Fig. 13 Comparaison des scores des deux groupes au LittlEars à 12 mois et à 24 mois post-implantation

Les représentations graphiques et l'étude des médianes mettent en évidence que l'épreuve est rapidement saturée à 35 pour presque tous les enfants du groupe contrôle à 24 mois. Ce phénomène n'est pas observable dans le groupe expérimental. Les sujets paraissent stagner, sauf un sujet qui atteint le score maximal dès 24 mois. L'écart de score entre les deux groupes se creuse au fil des mois.

#### Compétences langagières en expression - SIR

Age	Variance	P-value	Médiane
6 mois	10	0.07186	1
9 mois	40	0.02341*	1
12 mois	55	0.003524*	1.000099
24 mois	28	0.01766*	1.000084

Tab. 4 Comparaison des résultats à la SIR du groupe expérimental et du groupe contrôle

La différence à la SIR entre les résultats du groupe expérimental et du groupe contrôle est significative à 9 mois, 12 mois et 24 mois post-implantation.

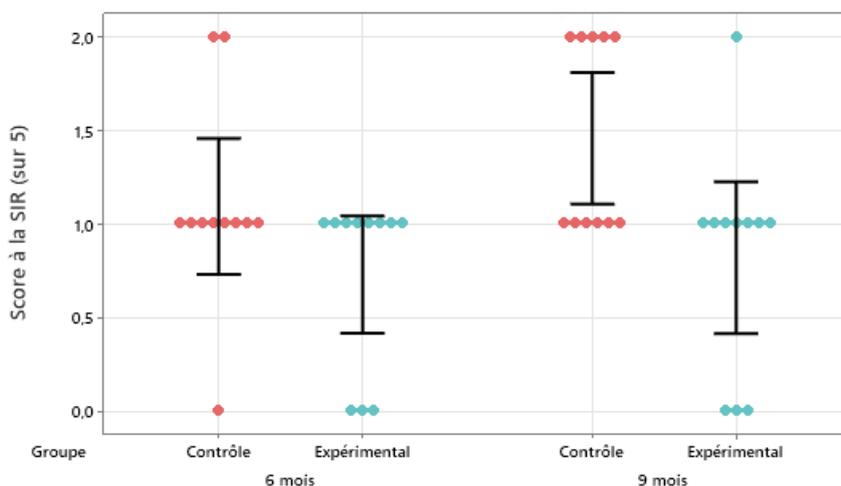


Fig. 14 Comparaison des scores des deux groupes à la SIR à 6 mois et à 9 mois post-implantation

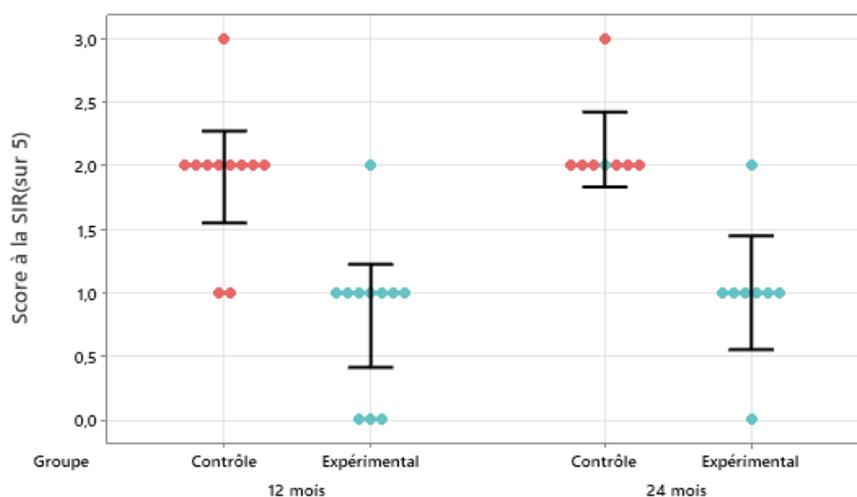


Fig. 15 Comparaison des scores des deux groupes à la SIR à 12 mois et à 24 mois

Les représentations graphiques et l'étude des médianes mettent en évidence qu'un rang de l'échelle de la SIR sépare globalement les deux groupes à 9 mois, 12 mois et 24 mois.

### 2.3.2 Etude qualitative inter-groupe du développement langagier au-delà de 24 mois

Lorsque l'on réalise des statistiques descriptives sur le développement langagier au-delà de 24 mois dans les deux groupes, on observe des fluctuations pour certains sujets du groupe expérimental. Deux sujets présentent des fluctuations au CAP, à la SIR et au LittlEars, correspondant à un arrêt du port d'implant cochléaire temporaire ou définitif. Un troisième sujet du groupe expérimental présente également des fluctuations au LittlEars. Aucune fluctuation n'est présente dans les résultats du groupe contrôle.

Outre ces fluctuations, les statistiques descriptives permettent de révéler différents niveaux de maîtrise du langage actuellement dans le groupe expérimental. Sur 11 sujets, la plupart développent très peu de

langage oral en réception et en expression. Ils utilisent un nombre limité de signes dans les deux modalités langagières. Un sujet développe un petit niveau en langage oral en réception et en expression. Un sujet développe un bon niveau de Langue des Signes Française et a abandonné son implant cochléaire.

Au-delà de 2 ans, on observe que les enfants du groupe contrôle peuvent être soumis à la passation d'autres tests de perception auditive et d'autres tests pour évaluer plus précisément leur niveau langagier. Il y a une normalisation du niveau de langage pour la plupart des sujets du groupe contrôle. Dans le groupe expérimental, seul le sujet ayant développé un petit niveau de langage oral est concerné par la passation d'autres tests en perception auditive uniquement.

La troisième sous-hypothèse étudiait la présence d'une différence significative entre les deux groupes concernant leurs performances langagières au moyen de trois outils. Les résultats au CAP et au LittleEars des enfants implantés TSA et des enfants implantés sans trouble associé présentent une différence significative à 100 % sur la temporalité étudiée. Les résultats à la SIR des enfants implantés TSA et des enfants implantés sans trouble associé présentent une différence significative à 75 % sur la temporalité étudiée. Les statistiques descriptives mettent en évidence que les résultats entre les deux groupes se creusent entre 6 mois et 24 mois post-implantation et même au-delà de ce délai. Cette troisième sous-hypothèse est ainsi validée concernant le langage en réception comme en expression.

La validation des trois sous-hypothèses permettent de valider l'hypothèse principale : les enfants sourds porteurs de TSA présentent des résultats post-implantation différents de ceux des enfants sourds sans trouble associé.

### 3. Comparaison des données relatives au fonctionnement sensoriel entre les deux groupes

La totalité des parents d'enfants retenus pour participer à l'étude ont accepté de remplir le Profil Sensoriel de Dunn : 21 parents ont rempli le questionnaire dans le cadre d'un rendez-vous à l'UPIC, 10 parents du groupe expérimental et 11 parents du groupe contrôle. 6 parents ont rempli le questionnaire en autonomie et nous l'on adressé par courriel dont un 1 parent du groupe expérimental. Tous les parents ont accepté que les structures ou les professionnels en charge du suivi de leur enfant soient contactés dans le cadre cette étude. Six enfants de notre échantillon ne bénéficient plus de prise en soins compte tenu de leur évolution.

Sur 24 des enfants bénéficiant d'un suivi, le questionnaire a été renseigné par les professionnels de suivi pour 16 enfants de notre échantillon : huit enfants du groupe expérimental bénéficient d'un suivi en structure de soins et un enfant bénéficie d'un suivi uniquement en libéral, sept enfants du groupe contrôle bénéficient d'un suivi en structure.

Le questionnaire n'a pas été rempli par les professionnels de suivi pour 9 enfants, dont 2 enfants du groupe contrôle. Cinq de ces enfants sont suivis par une structure et quatre enfants bénéficient uniquement d'une rééducation auprès d'un orthophoniste en libéral compte tenu de leurs besoins. Les professionnels qui ont participé au remplissage du questionnaire étaient des orthophonistes, des psychomotriciens, des éducateurs spécialisés, des psychologues.

Ces analyses statistiques ont été réalisées pour vérifier la seconde hypothèse principale de cette étude.

### 3.1 Analyse proposée par le Profil Sensoriel de Dunn

L'administration du Profil Sensoriel de Dunn auprès du groupe expérimental révèle de multiples différences probables et avérées à la moyenne qui témoignent de troubles d'intégration sensorielle pour l'ensemble des sujets. L'analyse de ces particularités est alors poursuivie pour mettre en lumière un potentiel profil sensoriel connu (Annexe ).

Finalement, sept sujets présentent des troubles de l'intégration sensorielle correspondant à un fonctionnement sensoriel spécifique : six sujets présentent un profil d'hyposensibilité sensorielle et un sujet présente un profil d'hyposensibilité sensorielle. Au-delà de ces profils distincts, l'association avec d'autres profils sensoriels est présente pour deux sujets : un profil d'évitement des sensations et un profil d'hyposensibilité sensorielle. Quand il n'y a pas d'autre profil associé, on note un fonctionnement anarchique de certains canaux de façon isolée ou des troubles de la modulation importants. Les quatre autres enfants du groupe expérimental présentent des troubles d'intégration sensorielle ne correspondant pas à un profil sensoriel spécifique.

L'administration du Profil Sensoriel de Dunn auprès du groupe contrôle ne révèle aucun trouble d'intégration sensorielle pour l'ensemble des sujets. Neuf enfants sur 17 présentent un fonctionnement sensoriel typique. Huit enfants sur dix-sept présentent quelques différences probables (entre 0 et -1 écart-type à la moyenne) pour certains facteurs ou certaines sections du Profil Sensoriel de Dunn. Ces éléments isolés ne permettent pas de conclure à des particularités sensorielles spécifiques.

### 3.2 Comparaison inter-groupes du fonctionnement sensoriel

Sections	Variance	P-value	Médiane
Traitement de l'information auditive	43	0.1263	1.125033
Traitement de l'information visuelle	65	0.001953*	1.195
Traitement de l'information liée à l'équilibre	63	0.004883*	1.975
Traitement de l'information tactile	66	0.0009766*	2.295
Traitement de l'information multisensorielle	54	0.06738*	1.3325
Traitement de l'information sensorielle orale	54	0.06738	1.3325
Traitement de l'information sensorielle liée à l'endurance / au tonus	63	0.004883*	1.87
Modulation liée à la position du corps et au mouvement	65	0.001953*	1.9
Modulation affectant le niveau d'activité	45	0.3203	0.52
Modulation de l'enregistrement de l'entrée sensorielle affectant les réponses émotionnelles	66	0.0009766*	2.12
Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité	66	0.0009766*	2.17
Réponses émotionnelles / sociales	63	0.004883*	1.8425
Comportements résultant du traitement de l'information sensorielle	65	0.005077*	2.030041
Items indiquant les seuils de réponse	54	0.008045*	2.859943

*Tab. 5 Comparaison des résultats des deux groupes aux sections du Profil Sensoriel de Dunn*

La différence entre les résultats de chaque groupe aux sections du Profil Sensoriel de Dunn étudiées indépendamment est significative à un niveau de confiance de 95% pour onze d'entre elles. Seules les sections « Traitement de l'information auditive », « Traitement de l'information sensorielle orale », et « Modulation du mouvement affectant le niveau d'activité » ne présentent pas une différence significative entre les deux groupes.

Facteurs			
Recherche de sensations	66	0.0009766*	1.72
Réactivité émotionnelle	64	0.00293*	1.6525
Endurance / Tonus faible	54	0.008045*	1.924966
Sensibilité sensorielle orale	50.5	0.1305	1.085164
Inattention / Distractibilité	54	0.008045*	1.745006
Hyporéactivité sensorielle	66	0.0009766*	3.705
Sensibilité sensorielle	19	0.4469	0.9250915
Sédentarité	34	0.5408	0.685029
Motricité fine / Perception	64	0.006665*	2.887447

*Tab. 6 Comparaison des résultats des deux groupes aux facteurs du Profil Sensoriel de Dunn*

La différence entre les résultats de chaque groupe aux facteurs du Profil Sensoriel de Dunn étudiés indépendamment est significative à un niveau de confiance de 95% pour six d'entre eux. Seuls les facteurs « Sensibilité sensorielle orale », « Sensibilité sensorielle » et « Sédentarité » ne présentent pas de différence significative entre les deux groupes.

Notre seconde hypothèse principale portait sur les différences au niveau du fonctionnement sensoriel entre les enfants implantés TSA et les enfants implantés sans trouble associé. Des différences marquées entre

les deux groupes ressortent de l'analyse proposée par le Profil Sensoriel de Dunn. L'analyse statistique réalisée permet d'appuyer ces différences. Le groupe contrôle présentait des résultats significativement meilleurs par rapport au groupe expérimental à 17 des 23 sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn. Les résultats du groupe contrôle sont alors significativement meilleurs que ceux du groupe expérimental dans 74 % des cas. Cette seconde hypothèse est validée.

#### 4. Influence du fonctionnement sensoriel sur les résultats à l'implantation cochléaire

Ces analyses statistiques ont été réalisées pour vérifier la troisième hypothèse principale de cette étude et ses deux sous-hypothèses.

##### 4.1 Influence du fonctionnement sensoriel sur le port de l'implant cochléaire

<b>Sections</b>	
Traitement de l'information auditive	0.264
Traitement de l'information visuelle	0.170
Traitement de l'information liée à l'équilibre	0.177
Traitement de l'information tactile	0.256
Traitement de l'information multisensorielle	0,187
Traitement de l'information sensorielle orale	0.047*
Traitement de l'information sensorielle liée à l'endurance / au tonus	0.263
Modulation liée à la position du corps et au mouvement	0.254
Modulation affectant le niveau d'activité	0.089
Modulation de l'enregistrement de l'entrée sensorielle affectant les réponses émotionnelles	0.231
Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité	0.038*
Réponses émotionnelles / sociales	0.152
Comportements résultant du traitement de l'information sensorielle	0.227
Items indiquant les seuils de réponse	0.222
<b>Facteurs</b>	
Recherche de sensations	0.254
Réactivité émotionnelle	0.126
Endurance / Tonus faible	0.174
Sensibilité sensorielle orale	0.158
Inattention / Distractibilité	0.201
Hyporéactivité sensorielle	0.230
Sensibilité sensorielle	0.215
Sédentarité	0.175
Motricité fine / Perception	0.237

Tab. 7 Relation entre les facteurs et les sections du Profil Sensoriel de Dunn et le port de l'implant cochléaire

La relation entre le port de l'implant et les résultats au Profil Sensoriel de Dunn apparaît significative seulement pour les sections « Traitement de l'information sensorielle orale » et « Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité ».

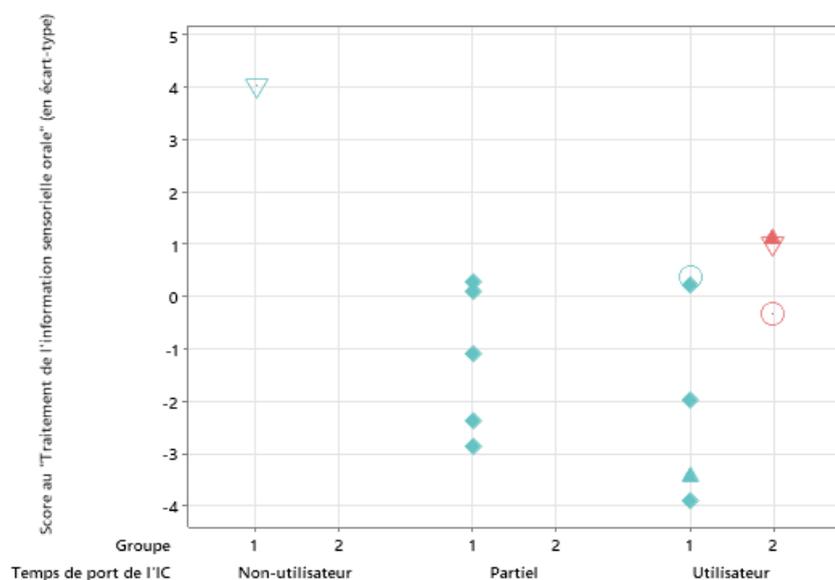


Fig. 16 Relation entre les résultats au « Traitement de l'information sensorielle orale » et le temps de port de l'implant cochléaire

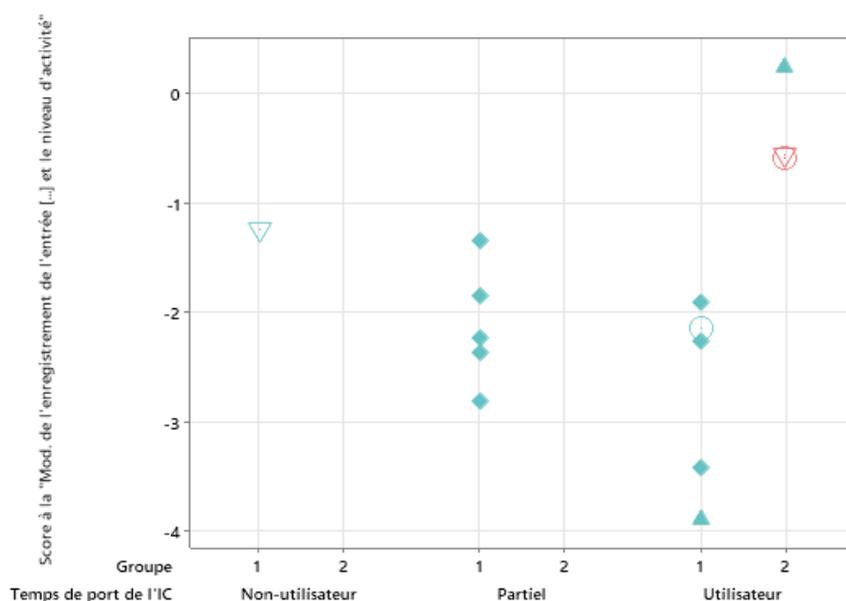


Fig. 17 Relation entre les résultats à la « Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité »

La première sous-hypothèse portait sur l'influence des particularités sensorielles sur le temps de port de l'implant. Cette sous-hypothèse ne peut être validée.

## 4.2 Influence du fonctionnement sensoriel sur le développement langagier

Sections	CAP		SIR	
	Corrélation	P-value	Corrélation	P-value
Traitement de l'information visuelle	0,555	0.037*	0,566	0.112
Traitement de l'information liée à l'équilibre	0,393	0.123	0,380	0.066
Traitement de l'information tactile	0,416	0.198	0,468	0.076
Traitement de l'information multisensorielle	0,331	0.216	0,207	0.111
Traitement de l'information sensorielle orale	0,324	0.506	0,438	0.112
Modulation liée à la position du corps et au mouvement	0,596	0.094	0,672	0.042*
Modulation de l'enregistrement de l'entrée sensorielle affectant les réponses émotionnelles	0,303	0.276	0,295	0.130
Modulation de l'enregistrement de l'entrée visuelle affectant les réponses émotionnelles et le niveau d'activité	0,173	0.509	0,372	0.087
Réponses émotionnelles / sociales	0,166	0.464	0,102	0.644
Comportements résultant du traitement de l'information sensorielle	0,267	0.251	0,075	0.341
Items indiquant les seuils de réponse	0,448	0.115	0,475	0.021*
Facteurs				
Recherche de sensations	0,469	0.271	0,454	0.080
Réactivité émotionnelle	0,193	0.246	0,075	0.511
Endurance / Tonus faible	0,280	0.571	0,281	0.228
Inattention / Distractibilité	0,528	0.021*	0,662	0.004*
Hyporéactivité sensorielle	0,516	0.030*	0,451	0.006*
Motricité fine / Perception	0,300	0.347	0,255	0.332

Tab. 8 Corrélation entre les facteurs et les sections du Profil Sensoriel de Dunn au CAP et à la SIR

Pour étudier l'influence du fonctionnement sensoriel sur le développement langagier, nous avons sélectionné uniquement les sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn ayant une différence significative entre les deux groupes que nous avons corrélée aux résultats au CAP et à la SIR.

Le CAP est corrélé aux sections « Traitement de l'information visuelle » et « Modulation liée à la position du corps et au mouvement » et aux facteurs « Inattention / Distractibilité » et « Hyporéactivité sensorielle » au-delà de 0,50. Cette corrélation se révèle significative seulement pour les sous-sections « Traitement de l'information visuelle », « Inattention / Distractibilité » et « Hyporéactivité sensorielle ». Les représentations graphiques illustrant la corrélation entre trois sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn et les résultats au CAP montrent que les trois sujets du groupe contrôle combinent ainsi les meilleurs scores à la sous-section sélectionnée au CAP.

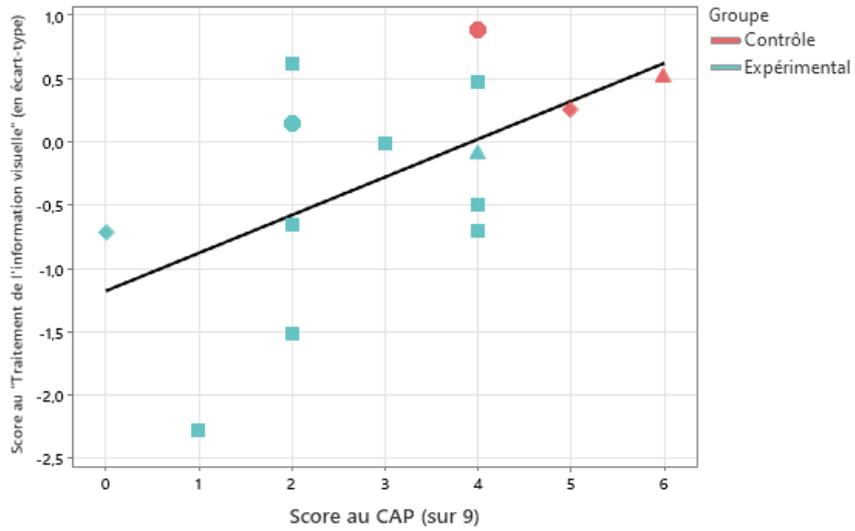


Fig. 18 Corrélation entre les résultats au Traitement de l'information visuelle et les résultats au CAP

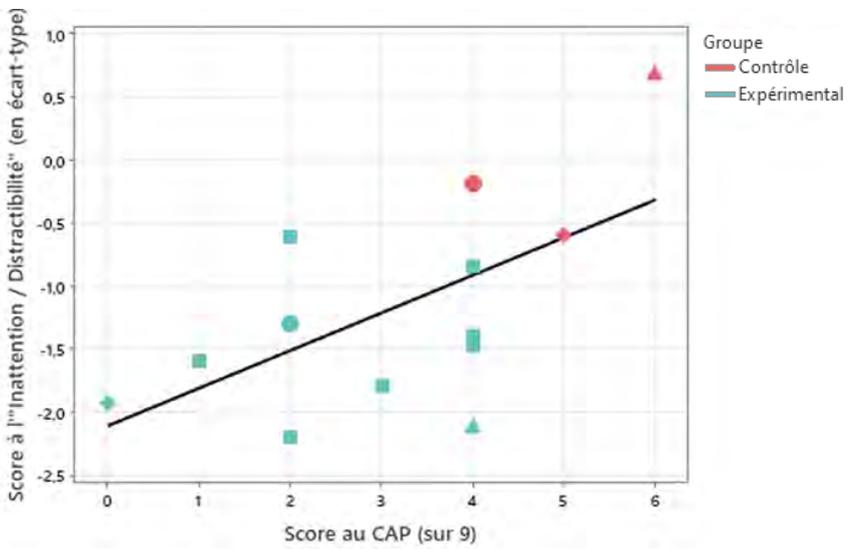


Fig. 19 Corrélation entre les résultats à l'Inattention / Distractibilité et les résultats au CAP

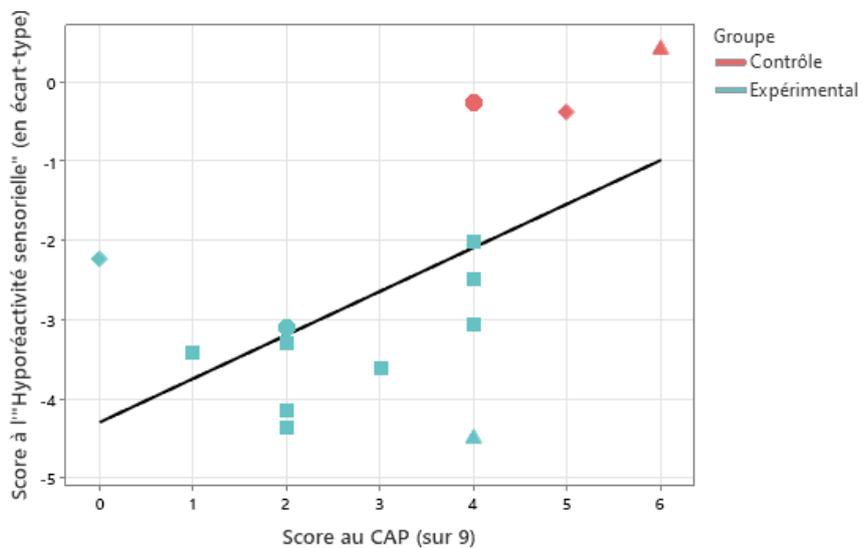


Fig. 20 Corrélation entre les résultats à l'Hyporéactivité sensorielle et les résultats au CAP

La SIR est corrélée aux sections « Traitement de l'information visuelle », « Modulation liée à la position du corps et au mouvement » et « Inattention / Distractibilité » au-delà de 0,50. Cette corrélation se révèle significative seulement pour les sous-sections « Modulation liée à la position du corps et au mouvement » et « Inattention / Distractibilité ».

Les représentations graphiques illustrant la corrélation entre deux sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn et les résultats à la SIR montrent que deux sujets du groupe contrôle combinent ainsi les meilleurs scores à la sous-section sélectionnée et à la SIR.

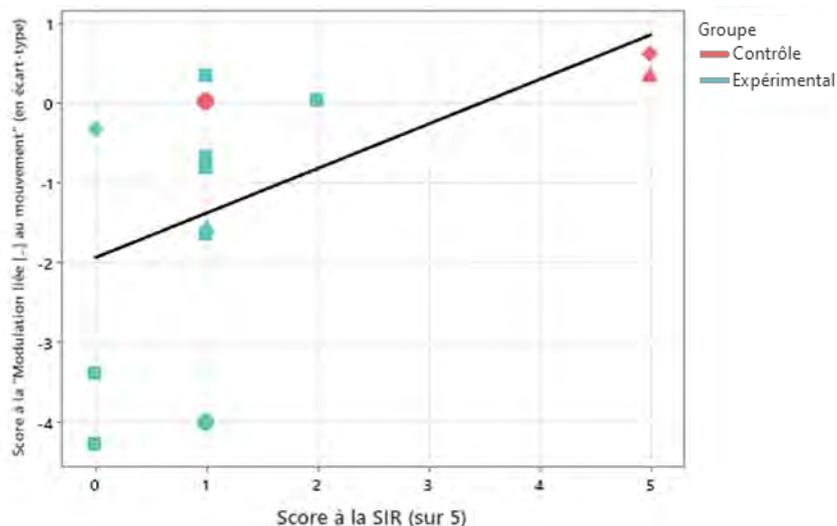


Fig. 21 Corrélation entre les résultats à la Modulation liée à la position du corps et au mouvement et les résultats à la SIR

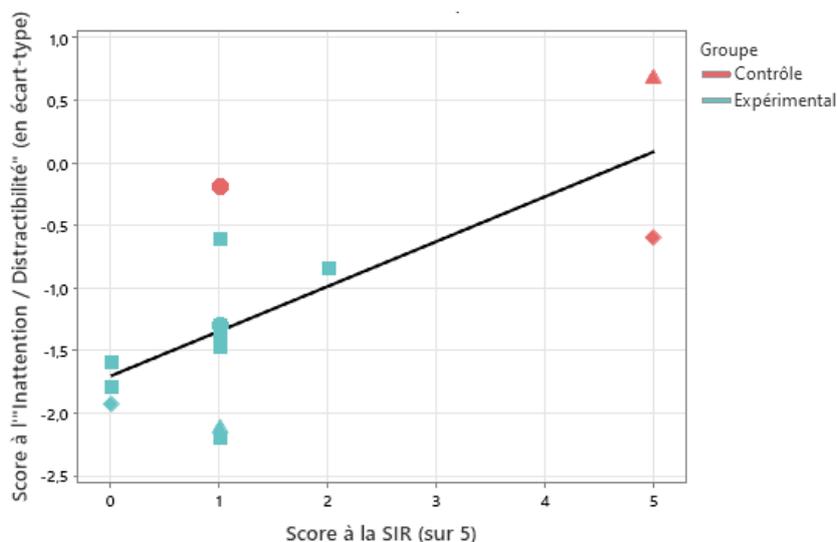


Fig. 22 Corrélation entre les résultats à l'Inattention / Distractibilité et les résultats à la SIR

La seconde sous-hypothèse portait sur l'influence du fonctionnement sensoriel des enfants sourds présentant des TSA et des enfants sourds sans trouble associé sur leurs performances langagières. Les résultats portant sur le langage en réception sont corrélés significativement aux sous-sections « Traitement

de l'information visuelle », « Inattention / Distractibilité » et « Hyporéactivité sensorielle ». Les résultats portant sur le langage en expression sont corrélés significativement aux sous-sections « Modulation liée à la position du corps et au mouvement » et « Inattention / Distractibilité ». Cette sous-hypothèse ne peut être validée que pour certaines sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn.

Notre troisième hypothèse principale étudiait l'influence des particularités sensorielles sur les résultats post-implantation. La taille réduite de notre échantillon ainsi que la validation partielle d'une seule sous-hypothèse ne nous permet pas de valider cette troisième hypothèse principale.

## Discussion

### 1. Discussion à propos du recueil des données relatives au fonctionnement sensoriel

Le biais de nouveauté lié à la passation du Profil Sensoriel de Dunn a été retiré grâce à la pré-passation de l'outil auprès de certains sujets de l'UPIC par ma maître de mémoire. Nous avons également réalisé une formation en e-learning portant sur le Profil Sensoriel de Dunn pour ainsi mieux en comprendre les bases théoriques et le mode de passation.

Dans le cadre de notre étude, le remplissage du Profil Sensoriel de Dunn a été réalisé en autonomie par les parents ou lors d'un entretien à l'UPIC avec un professionnel. Bien que ces deux modes d'administration soient décrits dans le manuel du Profil Sensoriel de Dunn, il aurait été préférable que la passation soit réalisée de façon uniforme pour l'ensemble des sujets de l'étude. De plus, il nous paraît important de souligner l'intérêt qu'a pu présenter le remplissage du Profil par les professionnels de suivi de l'enfant. La situation idéale de recueil des données, que nous avons pu expérimenter pour l'un des sujets du groupe expérimental, nous apparaît être un entretien réunissant les parents de l'enfant ainsi qu'un professionnel de suivi.

### 2. Interprétation et discussion des résultats

#### 2.1 Données relatives à l'échantillon sélectionné

Concernant les étiologies liées à la surdité, nous avons choisi de conserver dans notre population les sujets atteints d'un CMV ou d'un syndrome génétique. Ces étiologies étaient présentes dans les deux groupes et ne causaient pas d'autres troubles associés que la surdité. Les deux sujets inclus présentant un syndrome d'Usher n'avaient pas de troubles visuels avérés lors de la passation du Profil Sensoriel de Dunn.

Le critère de bi-implantation ou d'implantation unilatérale n'a pas été analysé du fait des contraintes d'appariement selon l'âge à l'implantation et l'âge réel.

## 2.2 Résultats portant sur la comparaison des deux groupes

Les résultats post-implantation cochléaire ainsi que le fonctionnement sensoriel ont été recueillis à partir d'un échantillon restreint de population comportant 22 sujets permettant une comparaison inter-groupes par appariement. La taille de l'échantillon nécessite une manipulation prudente de ces données et ne permet pas de généraliser les résultats obtenus à la population des enfants implantés. Pour autant, ces résultats paraissent cohérents au regard des connaissances théoriques et des constats cliniques formulés.

### Résultats portant sur la comparaison des deux groupes en perception auditive

Les résultats à la Pièce Sonore présentent une différence significative à 6 mois, à 12 mois et à 24 mois post-implantation. Si cette différence n'apparaît pas significative à 9 mois post-implantation, nous estimons que cela peut être dû à la présence d'un sujet contrôle pour lesquels les performances stagnent à 6 mois et à 9 mois. Puis il rattrape rapidement l'ensemble du groupe en saturant le test à 24 mois.

### Résultats portant sur la comparaison des deux groupes au niveau des performances langagières

Les résultats à la SIR des enfants implantés TSA et des enfants implantés sans trouble associé présentent une différence significative à 9 mois, à 12 mois et à 24 mois post-implantation. Cette différence ne s'avère pas significative à 6 mois post-implantation. Cela paraît tout à fait cohérent au regard du développement typique du langage. Le niveau d'expression présente toujours un décalage par rapport au niveau de compréhension, ce qui est valable pour le groupe contrôle comme pour le groupe expérimental. On observe ensuite que les écarts de performances se creusent en expression comme en compréhension entre le groupe contrôle et le groupe expérimental. Les performances langagières des enfants implantés sans trouble associé poursuivent une trajectoire typique. Les performances langagières des enfants implantés avec TSA stagnent, traduisant le développement atypique de leur langage. Cette tendance est relayée par les statistiques descriptives portant sur les résultats obtenus après 24 mois post-implantation.

Le fait que les enfants du groupe contrôle présentent de meilleurs résultats post-implantation que le groupe expérimental rejoint le constat relayé par la SFORL. Notre analyse permet d'appuyer les résultats déjà connus issus de la recherche internationale. Cela permet également de s'intéresser plus spécifiquement aux outils utilisés dans les centres d'implantation cochléaire et d'adopter un regard critique sur leur utilisation dans le cadre de l'évaluation des enfants implantés avec TSA.

### Résultats portant sur la comparaison du fonctionnement sensoriel des deux groupes

Six sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn se révèlent avoir une différence non-significative entre les deux groupes :

- « Traitement de l'information auditive »
- « Modulation affectant le niveau d'activité »
- « Traitement de l'information sensorielle orale »

- « Sensibilité sensorielle orale »
- « Sensibilité sensorielle »
- « Sédentarité »

Que cette différence ne se révèle pas significative pour la sous-section « Traitement de l'information auditive » paraît étonnant auprès de notre population. Cette sous-section est la première des 125 items du Profil Sensoriel de Dunn, ce qui n'est pas forcément judicieux dans le cadre de notre étude puisque les parents ont alors tendance à traiter les autres items en tenant compte de l'implant cochléaire. Les observations qualitatives rapportées par les parents et par les professionnels, autant pour les enfants du groupe contrôle que pour ceux du groupe expérimental, donnaient le sentiment d'un traitement spécifique de ces items portant sur le comportement auditif. Cela paraît cohérent puisque les parents comme les professionnels portent une attention particulière à l'évolution de l'enfant concernant son audition, le développement des compétences auditives de l'enfant étant un enjeu majeur au quotidien.

#### Résultats portant sur l'influence du fonctionnement sensoriel sur les résultats post-implantation

Les résultats obtenus concernant l'influence du fonctionnement sensoriel sur les résultats post-implantation sont à manipuler avec une grande prudence, l'échantillon sélectionné pour réaliser les analyses statistiques étant restreint.

#### Résultats portant sur l'influence du fonctionnement sensoriel sur le temps de port d'implant

Deux sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn apparaissent en relation avec le temps de port de l'implant cochléaire :

- « Traitement de l'information sensorielle orale »
- « Modulation liée à la position du corps et au mouvement »

La première sous-section n'a aucune pertinence d'un point de vue de notre analyse. Elle apparaît en relation avec le port de l'implant cochléaire puisque le sujet ne portant plus son implant cochléaire obtient un score de +4 écarts-types concernant le traitement de l'information sensorielle orale. De bonnes compétences dans le traitement des stimuli buccaux paraissent alors en relation avec le non-port de l'implant, ce qui est lié uniquement aux caractéristiques de notre échantillon.

La seconde section paraît pertinente à analyser pour sa relation avec le temps de port de l'implant. Les difficultés de modulation de l'enregistrement des stimuli visuels pourraient tout à fait entraver le temps de port de l'implant cochléaire. Un enfant avec une difficulté à moduler par habituation les stimuli visuels serait alors constamment happé par leur présence. Ceci pourrait tout à fait influencer ses réponses émotionnelles et son niveau d'activité en ne traitant pas les stimuli auditifs procurés par l'implant cochléaire.

Malgré la présence de cette relation pertinente, il apparaît que la variable portant sur le temps de port de l'implant cochléaire ne soit pas intéressante à mettre en relation ainsi avec le fonctionnement sensoriel.

### Résultats portant sur l'influence du fonctionnement sensoriel sur les performances langagières

Certaines sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn se révèlent corrélées aux performances langagières.

Les résultats au CAP et à la SIR sont tous deux corrélés significativement à la sous-section « Inattention / Distractibilité ». Le niveau à cette sous-section paraît être une variable pertinente comme influençant le niveau de compréhension du langage, en réception comme en expression. L'attention est une fonction cognitive largement sollicitée lors d'une interaction avec autrui. Les capacités d'attention conjointe et de tour de rôle sont largement sollicitées. Lors des entretiens à l'UPIC, les situations d'interaction avec certains enfants de notre échantillon étaient largement perturbées par leur hypersensibilité sensorielle entraînant un intérêt pour les moindres stimuli présents, entravant alors la tenue de l'activité proposée. Pour d'autres sujets, c'était le traitement des stimuli de l'activité elle-même qui impactait la tenue de l'interaction. L'enfant était absorbé par la réalisation de l'activité de type groupement d'images par paires par exemple, il était impossible d'avoir une attention partagée pour traiter également les stimuli auditifs ou visuels proposés par l'interlocuteur pour communiquer.

Les résultats au CAP sont corrélés significativement aux sous-sections « Traitement de l'information visuelle » et « Hyporéactivité sensorielle ». Il apparaît cohérent que les performances concernant le traitement de l'information visuelle soient corrélées aux performances en compréhension langagière. Lorsqu'un sujet décode ce que lui communique son interlocuteur, il a à traiter simultanément des informations auditives, visuelles, gestuelles... Un traitement partiel ou entravé des stimuli visuels limitera la compréhension du message. Chez les sujets typiques, cela est vrai pour des situations spécifiques de communication comme lors de la présence d'un bruit de fond ou lorsque le sujet doit réaliser des inférences. Chez les enfants TSA, un échange duel simple peut tout à fait être parasité par des difficultés à traiter l'information visuelle, par hyposensibilité sensorielle ou hypersensibilité sensorielle. Nos observations cliniques lors des entretiens à l'UPIC rejoignent ces informations théoriques. Globalement, deux types de comportement ont pu être observés chez les enfants implantés présentant un TSA de notre échantillon. Les enfants hypersensibles étaient absorbés par les stimuli visuels de l'environnement comme la lumière, l'aspect du papier peint, les mouvements répétitifs réalisés par certains objets ou les détails d'un objet. A l'inverse, l'hyporéactivité sensorielle de certains enfants amenait à une absence de discrimination visuelle des stimuli que nous pouvions leur présenter. Il était alors difficile de leur proposer une activité. L'évitement du regard était présent chez tous les enfants de notre groupe expérimental.

Le niveau d'hyporéactivité sensorielle influence également le niveau de compréhension du langage, de façon inverse par rapport au niveau d'Inattention / Distractibilité. L'hyporéactivité sensorielle globale

empêche l'enfant de se saisir des stimuli pertinents proposés par son environnement. Les situations d'apprentissage de mots nouveaux par exemple sont alors souvent inexploitées par l'enfant.

Les résultats à la SIR sont corrélés significativement à la sous-section « Modulation liée à la position du corps et au mouvement ». Cette corrélation paraît tout à fait pertinente. La place d'émetteur dans une situation d'échange implique la mobilisation de position du corps et l'exécution d'un mouvement spécifiquement lié à l'articulation ainsi qu'au positionnement global par rapport au récepteur. La représentation graphique des corrélations entre les sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn et les résultats à la SIR mettent en évidence que seuls deux sujets sans trouble associé obtiennent les meilleurs résultats à la SIR et à la sous-section section « Modulation liée à la position du corps et au mouvement ». Le troisième sujet obtient à 12 mois un niveau 1 à la SIR, ce qui est un inférieur d'un niveau par rapport à la moyenne de son groupe. Cette différence peut s'expliquer par le niveau de participation familiale qui est fixé à 3 selon l'échelle de Moeller.

### 3. Apports, limites et perspectives de l'étude

#### 3.1 Apports de l'étude

La réalisation de cette étude permet de mener une réflexion sur le diagnostic des enfants sourds implantés présentant un TSA ainsi que sur leur prise en soins de façon globale et dans le cadre de leur implantation cochléaire.

##### Le diagnostic

Comme cela a été énoncé, le diagnostic de surdité précède celui du diagnostic de TSA et participe même à le retarder. L'existence de ce retard peut être due à la présence de symptômes sensoriels précoces des TSA au niveau auditif qui sont considérés comme des marqueurs spécifiques d'un TSA (Bogdashina, 2020). La présence de plusieurs de ces symptômes est cohérente dans le cadre d'une déficience auditive. D'autres critères, au-delà des particularités sensorielles liées à l'audition, pourraient se révéler très pertinentes pour confirmer ou infirmer la présence de particularités marqueurs d'un TSA auprès de cette population d'enfants sourds.

Ce retard diagnostique paraît minoré pour les enfants de notre échantillon. Les évaluations et le suivi proposés par les centres d'implantation permettent de rapidement mettre en évidence les particularités dans la communication de ces enfants au-delà de la surdité. L'utilisation du Profil Sensoriel de Dunn pourrait permettre d'objectiver d'autres particularités concernant le fonctionnement sensoriel de ces enfants, et d'en faire part à la famille ainsi qu'aux autres professionnels de santé inclus dans la prise en soins de l'enfant pour dynamiser le parcours diagnostique.

Intégrer le Profil Sensoriel de Dunn à la consultation pré-implantation paraît être pertinente auprès des enfants au comportement atypique entraînant une suspicion de la présence d'un Trouble

neurodéveloppemental (TND) et particulièrement dans le cas d'une suspicion d'un TSA. La seconde version du Profil Sensoriel de Dunn, contenant un questionnaire spécifique au nourrisson allant jusqu'à 6 mois et un questionnaire adapté au jeune enfant de 7 mois à 2 ans 11 mois, paraît tout à fait adaptée.

### La prise en soins

Au-delà de la pose du diagnostic, l'utilisation du Profil Sensoriel de Dunn dans le parcours d'implantation cochléaire paraît également d'un grand intérêt.

L'évaluation de la présence de particularités sensorielles de façon précoce permettrait d'en informer rapidement les parents et d'exposer les limitations que celles-ci pourraient avoir sur les résultats post-implantation de leur enfant. Cela permettrait également aux professionnels d'avoir un autre regard sur l'évolution de l'enfant. L'étude du fonctionnement sensoriel pourrait mener à réaxer davantage la prise en soins pré-implantation sur les difficultés d'intégration sensorielle mises en évidence et ainsi mieux accompagner l'arrivée de perceptions auditives chez l'enfant. Lors de la passation du questionnaire de Dunn, certains parents d'enfants implantés avec TSA nous ont fait des commentaires particulièrement intéressants, mettant en avant le fait que certains items leur faisaient écho. Ils nous ont fait part de leur étonnement quant aux possibilités que les difficultés de leur enfant au niveau sensoriel pouvaient faire l'objet d'un suivi personnalisé.

L'utilisation du Profil Sensoriel de Dunn pourrait aboutir à la mise en place d'aménagements spécifiques au sein des services d'implantation. L'environnement lors des consultations pourrait être repensé pour contrôler la présence des stimuli auxquels serait soumis l'enfant. La consultation pourrait être aménagée pour rassurer l'enfant en utilisant un emploi du temps constitué de pictogrammes ou en lui proposant des jouets sensoriels adaptés à ses besoins au cours des différents examens.

Les préconisations en termes de structure de suivi pourraient également être reconsidérées. Actuellement, les enfants implantés présentant un TSA sont orientés dans des structures accueillant des enfants sourds qui ne sont pas toujours adaptées à leurs besoins spécifiques. La pose du diagnostic ne modifie pas toujours le choix de la structure de suivi. Il pourrait alors être intéressant de proposer aux parents de rediriger l'enfant vers une structure plus adaptée dans la prise en soins de ce trouble associé. Au-delà de cette réorientation, il serait pertinent que les troubles d'intégration sensorielle relevés par le centre d'implantation cochléaire soient un sujet d'échange avec les structures de suivi lorsque celles-ci ne sont pas spécialisées dans l'accueil d'enfants présentant des troubles associés. Les centres d'implantation cochléaire pourraient également préconiser une prise en soins ergothérapeutique ou psychomotrice centrée sur ces troubles spécifiques.

### 3.2 Limites de l'étude

La limite principale de cette étude porte sur la taille de l'échantillon et ses caractéristiques. L'idéal serait de recruter au niveau national un nombre important de patients implantés au même âge la même année pour constituer un appariement entre les enfants implantés sans trouble associé et présentant un TSA. Cela permettrait de pouvoir évaluer avec davantage de puissance la corrélation entre certaines particularités sensorielles et les résultats post-implantation pour optimiser la prise en soins de ces enfants. La réalisation de ce type d'étude se heurte à nouvelle limite, celle de l'hétérogénéité dans l'utilisation des outils d'évaluation entre les centres d'implantation cochléaire. Il paraît nécessaire d'élaborer un protocole d'évaluation commun à tous les centres d'implantation cochléaire à l'échelle nationale.

Cette étude est également limitée par la difficulté à comprendre et à interpréter les comportements des sujets du groupe expérimental de l'échantillon. La cotation du Profil Sensoriel de Dunn version 1 proposée semblait parfois ne pas permettre de retranscrire fidèlement les comportements des sujets TSA. Le nouveau système de cotation du Profil Sensoriel de Dunn version 2 paraît pallier cela. Il abandonne l'échelle de cotation allant de « Toujours » à « Jamais » pour proposer la cotation suivante : « Beaucoup moins que les autres », « Moins que les autres », « Autant que les autres », « Plus que les autres », « Beaucoup plus que les autres ». Cette version, étalonnée uniquement sur la population américaine et québécoise, n'est actuellement pas disponible en France. La version 2 propose également une cotation jusqu'à 14 ans 11 mois ce qui permettrait d'intégrer davantage de sujets toujours en difficulté dans le développement de leur langage malgré leur âge plus avancé.

### 3.3 Perspectives de l'étude

Comme cela a été soulevé précédemment la principale limite de notre étude relève de la taille de notre échantillon. L'étude des différences de fonctionnement sensoriel entre les sujets implantés TSA et les sujets implantés sans trouble associé ainsi que l'influence du fonctionnement sensoriel sur les résultats post-implantation doivent être menés auprès d'un échantillon de plus grande taille pour obtenir des résultats plus puissants.

Les résultats de notre étude permettent de percevoir l'intérêt des tests utilisés tels que la Pièce Sonore, le CAP, la SIR et le LittlEars. Une étude spécifique concernant les résultats de la Pièce sonore pourrait être proposé. Celle-ci soumet l'enfant à différents types de sons non-linguistique : vocalisations humaines non-linguistique, sons de l'environnement, instruments de musique. Ces sons sont également sélectionnés car ils permettent de balayer toutes les fréquences pouvant être stimulées par l'implant pour ainsi adapter les réglages de chaque électrode selon le comportement de l'enfant. Etudier les résultats à la Pièce sonore des enfants implantés TSA selon leur type ou leur fréquence pourrait fournir un éclairage pertinent sur les

perceptions auditives des sujets. Cela pourrait donner des pistes concernant les réglages et les axes de rééducation à proposer.

L'analyse d'une relation entre le temps de port de l'implant et le fonctionnement sensoriel ne s'est pas révélé pertinente dans le cadre de notre étude. Si cette relation doit être étudiée sur un échantillon plus important, il pourrait également être intéressant d'utiliser une autre variable concernant l'utilisation de l'implant. Par exemple, il pourrait être pertinent d'observer davantage l'appétence au port de l'implant que peuvent avoir les enfants TSA. Pour l'évaluer, un questionnaire plus spécifique relatif au comportement de l'enfant vis-à-vis de son implant cochléaire au quotidien pourrait être proposé aux parents et aux professionnels qui suivent l'enfant TSA. Différents comportements ont pu être observés dans les deux groupes étudiés : l'enfant l'enlève lorsqu'il est en voiture, l'enfant l'enlève lors d'une dispute, l'enfant l'enlève lorsqu'il est en colère, l'enfant le réclame dès son réveil, l'enfant ne le réclame pas, l'enfant ne s'aperçoit pas lorsque son implant ne communique plus avec l'aimant, l'enfant dort avec son implant, l'enfant ne supporte pas d'enlever son implant. L'étude approfondie de ces comportements pourrait mettre en évidence des spécificités aux enfants implantés présentant un TSA. Des comportements atypiques sont également observables lors des réglages de l'implant cochléaire en consultation chez les sujets présentant un TSA. La réalisation des réglages nécessite de déconnecter l'implant cochléaire à l'aimant, qui ne communique plus avec la partie interne. L'implant cochléaire est alors connecté via à un câble à l'ordinateur pour réaliser les réglages. Lors de cette manipulation, certains enfants présentant un TSA deviennent alors très agités. Ils ne supportent pas que leur implant cochléaire soit manipulé par quelqu'un d'autre ou qu'il disparaisse de leur champ de vision. Ces réactions peuvent aller jusqu'à une forte colère et des pleurs, nécessitant d'écourter cette étape de réglage. Ce type de réaction lors du réglage de l'appareil des enfants implantés sans trouble associé n'est pas observable.

Il est intéressant de préciser que le port partiel ou le non-port de l'implant cochléaire n'est pas un comportement spécifique à la population d'enfants implantés présentant un TSA. Ces comportements s'observent dans la population plus large d'enfants implantés présentant un trouble associé à leur surdité comme une infirmité motrice cérébrale ou un retard mental modéré par exemple (2013). L'étude du fonctionnement sensoriel de ces populations, grâce au Profil Sensoriel de Dunn, pourrait permettre d'apporter un nouvel éclairage sur l'enjeu du temps de port de l'implant chez les enfants présentant une surdité associée à un autre handicap.

De façon globale, une étude similaire à celle proposée dans le cadre de ce mémoire pourrait être menée en comparant les modes de communication des deux groupes. Cela permettrait d'avoir davantage de clés pour proposer un mode de communication adapté à notre population d'enfants sourds implantés TSA.

Les théories explicatives de l'autisme comme les observations cliniques des sujets de notre groupe expérimental mettent évidence que certains modes de communication pourraient être pertinents à proposer tandis que d'autres se révèlent au contraire à proscrire. Il pourrait être intéressant d'étudier de façon quantitative la maîtrise des modes de communication déjà proposés à ces enfants et les raisons ayant poussé à un éventuel abandon d'un mode de communication.

Au-delà des modes de communication, il pourrait être intéressant de se questionner sur l'intégration précoce d'outils de Communication Améliorée et Alternative (CAA). Ces outils sont largement préconisés dans le cadre du suivi des enfants entendants présentant un TSA. L'intégration rapide de leur utilisation dans le cadre du parcours d'implantation cochléaire d'un enfant sourd présentant des troubles d'intégration sensorielle pourrait tout à fait faire sens.

Enfin, notre étude permet de mettre en évidence un fonctionnement sensoriel différent entre nos deux groupes, allant d'un fonctionnement typique pour le groupe non TSA à un fonctionnement sensoriel très perturbé voire anarchique pour le groupe TSA. Sur le plan du fonctionnement sensoriel, une étude comparative entre des TSA implantés cochléaires et des TSA entendants semble incontournable. Le manuel du Profil Sensoriel de Dunn propose un étalonnage spécifique aux TSA mais il existe également des données publiées dans la littérature.

Au-delà de cette comparaison inter-groupe, de nombreuses recherches sont réalisées autour de la création de sous-types de profil sensoriel au sein même de la population d'enfants TSA. Ces sous-types permettent de faire des liens entre certaines atteintes sensorielles ainsi que leur évolution dans le temps (Simpson 2019). Ces classifications pourraient se révéler pertinentes en pré-implantation pour déterminer comment sera accueillie l'audition chez un enfant en étudiant son fonctionnement sensoriel pour ainsi adapter réglages et prises en soins.

## Conclusion

Le but de cette étude était de déterminer l'intérêt de s'appuyer sur le fonctionnement sensoriel des enfants sourds présentant un TSA pour adapter leur parcours d'implantation cochléaire. Pour cela, nous avons mis en évidence que les sujets implantés sans trouble associé présentaient de meilleurs résultats post-implantation que les sujets implantés présentant un TSA. Ces résultats rejoignent ceux déjà exposés dans la littérature scientifique et incitent à proposer une analyse approfondie des performances des enfants implantés TSA à certaines évaluations comme la Pièce Sonore. De meilleures performances d'un point de vue du fonctionnement sensoriel se retrouvaient également chez les sujets sans trouble associé par rapport à ceux présentant un TSA. Cette différence marquée alimente la nécessité de tenir compte précocement des particularités sensorielles de ces enfants dans leur parcours de soin global ainsi que dans leur parcours d'implantation cochléaire. Enfin, notre étude de l'influence du fonctionnement sensoriel sur le temps de port

de l'implant met en évidence que cette variable de l'utilisation de l'implant cochléaire ne paraît pas pertinente. Il pourrait être intéressant d'évaluer davantage l'influence que le fonctionnement sensoriel peut avoir sur l'appétence au port de l'implant. Certains aspects du fonctionnement sensoriel comme les capacités d'attention, le traitement de l'information visuelle, l'hyporéactivité ou le niveau de modulation liée à la position du corps et au mouvement paraissent influencer le développement langagier des enfants implantés cochléaires de notre échantillon.

Si cette étude est à mener sur un échantillon plus important, elle permet de souligner l'intérêt d'évaluer le fonctionnement sensoriel des enfants sourds présentant un TSA. Cette évaluation pourrait offrir des perspectives de prise en soins plus adaptée à ces enfants et ainsi leur permettre de développer de meilleures compétences langagières et d'un point de vue de leur communication. L'utilisation du Profil Sensoriel de Dunn pourrait avoir des effets sur le parcours diagnostique de ces enfants en objectivant les comportements atypiques au-delà d'une déficience auditive. Le parcours d'implantation cochléaire pourrait également être adapté en proposant un environnement spécifique à ces enfants lors des évaluations et aussi influencer les réglages de l'implant cochléaire. Enfin, le parcours de prise en soins global et particulièrement le choix du mode de communication ainsi que l'utilisation précoce d'outils de CAA pourrait être conditionnés par les particularités sensorielles des enfants sourds TSA.

A handwritten signature in black ink that reads "N. David Cochard". The signature is written in a cursive style and is underlined with a single horizontal line.

Nadine Cochard

A handwritten signature in black ink that reads "Marie-Noëlle Calmels". The signature is written in a cursive style and is underlined with a single horizontal line.

Marie-Noëlle Calmels

## Bibliographie

- Allen, C., Nikolopoulos, T. P., Dyar, D., & O'Donoghue, G. M. (2001). Reliability of a Rating Scale for Measuring Speech Intelligibility After Pediatric Cochlear Implantation. *Otology & Neurotology*, 22(5), 631-633.
- Archbold, S., Lutman, M. E., & Nikolopoulos, T. (1998). Categories of auditory performance : Inter-user reliability. *British Journal of Audiology*, 32(1), 7-12. <https://doi.org/10.3109/03005364000000045>
- Article L114—Code de l'action sociale et des familles—Légifrance. (2005, février 11). [https://www.legifrance.gouv.fr/codes/article\\_lc/LEGIARTI000006796446/](https://www.legifrance.gouv.fr/codes/article_lc/LEGIARTI000006796446/)
- Ayres, A. J. (1972). *Sensory integration and learning disorders*. Los Angeles, Calif., Western Psychological Services. <http://archive.org/details/sensoryintegrati00ayre>
- Bahrack, L. E. (2010). Intermodal Perception and Selective Attention to Intersensory Redundancy : Implications for Typical Social Development and Autism. In *The Wiley-Blackwell Handbook of Infant Development* (p. 120-166). John Wiley & Sons, Ltd. <https://doi.org/10.1002/9781444327564.ch4>
- Baranek, G. T., Watson, L. R., Boyd, B. A., Poe, M. D., David, F. J., & McGuire, L. (2013). Hyporesponsiveness to Social and Nonsocial Sensory Stimuli in Children with Autism, Children with Developmental Delays, and Typically Developing Children. *Development and psychopathology*, 25(2), 307-320. <https://doi.org/10.1017/S0954579412001071>
- Barthélémy, C. (2016). Le diagnostic d'autisme de Kanner au DSM5. *Rééducation orthophonique*, 265, 13-21.
- 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>
- Ben-Sasson, A., Carter, A. S., & Briggs-Gowan, M. J. (2009). Sensory Over-Responsivity in Elementary School : Prevalence and Social-Emotional Correlates. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 37(5), 705-716. <https://doi.org/10.1007/s10802-008-9295-8>

- Berland, A. (2014). *Le développement psychologique d'enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire : Études longitudinale et transversale* [Phdthesis, Université Toulouse le Mirail - Toulouse II]. <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-01332607>
- Bodfish, J. W., Symons, F. J., Parker, D. E., & Lewis, M. H. (2000). Varieties of repetitive behavior in autism : Comparisons to mental retardation. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(3), 237-243. <https://doi.org/10.1023/a:1005596502855>
- Bogdashina, O. (2020). *Questions de perception sensorielle dans l'autisme et le syndrome d'Asperger*. AFD Editions.
- Boyd, B. A., Baranek, G. T., Sideris, J., Poe, M. D., Watson, L. R., Patten, E., & Miller, H. (2010). Sensory features and repetitive behaviors in children with autism and developmental delays. *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 3(2), 78-87. <https://doi.org/10.1002/aur.124>
- Busch, T., Vermeulen, A., Langereis, M., Vanpoucke, F., & van Wieringen, A. (2020). Cochlear Implant Data Logs Predict Children's Receptive Vocabulary. *Ear and Hearing*, 41(4), 733-746. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000818>
- Cermak, S. A., Curtin, C., & Bandini, L. G. (2010). Food Selectivity and Sensory Sensitivity in Children with Autism Spectrum Disorders. *Journal of the American Dietetic Association*, 110(2), 238-246. <https://doi.org/10.1016/j.jada.2009.10.032>
- Chouard, C.-H. (2010). Histoire de l'implant cochléaire. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 127(6), 288-296. <https://doi.org/10.1016/j.aforl.2010.09.003>
- CISIC. (2021). *L'implant cochléaire*. <https://www.cisic.fr/implant/generalites>
- Cochlear. (2019, novembre 12). *Qu'est-ce qu'un Implant Cochléaire ? [Schéma]*. <https://www.cochlear.com/fr/home/understand/hearing-and-hl/hl-treatments/cochlear-implant>
- Collectif. (2020). *Le Grand Larousse du cerveau*. <https://www.editions-larousse.fr/livre/le-grand-larousse-du-cerveau-9782035959348>
- Degenne-Richard, (C.), WOLFF (M.), FIARD (D.), & ADRIEN (J.L.). (2014). Les spécificités sensorielles des personnes avec autisme de l'enfance à l'âge adulte. *A.N.A.E.*

- 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 & Physiological Optics: The Journal of the British College of Ophthalmic Opticians (Optometrists)*, 37(2), 212-224. <https://doi.org/10.1111/opo.12350>
- Dubois. (2018). *L'intégration sensorielle: Revue de la littérature*. Université de Lille Département d'Orthophonie Gabriel Decroix.
- Dunn, W. (2010). *Profil sensoriel, manuel*. ECPA, les Éd. du Centre de psychologie appliquée (ECPA, les Éd. du Centre de psychologie appliquée). <https://www.pearsonclinical.fr/profil-sensoriel-mesurer-limpact-des-troubles-sensoriels-de-lenfant-sur-sa-vie-quotidienne>
- Feldman, J., Cassidy, M., Liu, Y., Kirby, A., Wallace, M., & Woynaroski, T. (2020). Relations between Sensory Responsiveness and Features of Autism in Children. *Brain Sciences*, 10(11), 1-15. <https://doi.org/10.3390/brainsci10110775>
- Foxe, J. J., Molholm, S., Del Bene, V. A., Frey, H.-P., Russo, N. N., Blanco, D., Saint-Amour, D., & Ross, L. A. (2015). Severe Multisensory Speech Integration Deficits in High-Functioning School-Aged Children with Autism Spectrum Disorder (ASD) and Their Resolution During Early Adolescence. *Cerebral Cortex*, 25(2), 298-312. <https://doi.org/10.1093/cercor/bht213>
- Frith, U. (1990). Autism: Explaining the Enigma. *British Journal of Psychiatry*, 156(6), 918-918. <https://doi.org/10.1192/S0007125000061511>
- Haigh, S. M. (2018). Variable sensory perception in autism. *European Journal of Neuroscience*, 47(6), 602-609. <https://doi.org/10.1111/ejn.13601>
- Haute Autorité de Santé (HAS). (2012). *Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral*.
- Haute Autorité de Santé (HAS). (2018). *Trouble du spectre de l'autisme—Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent*.

- Hazen, E. P., Stornelli, J. L., O'Rourke, J. A., Koesterer, K., & McDougle, C. J. (2014). Sensory Symptoms in Autism Spectrum Disorders. *Harvard Review of Psychiatry*, 22(2), 112-124. <https://doi.org/10.1097/01.HRP.0000445143.08773.58>
- Hernandez, N., Metzger, A., Magné, R., Bonnet-Brilhault, F., Roux, S., Barthelemy, C., & Martineau, J. (2009). Exploration of core features of a human face by healthy and autistic adults analyzed by visual scanning. *Neuropsychologia*, 47(4), 1004-1012. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2008.10.023>
- Kern, J. K., Trivedi, M. H., Grannemann, B. D., Garver, C. R., Johnson, D. G., Andrews, A. A., Savla, J. S., Mehta, J. A., & Schroeder, J. L. (2007). Sensory correlations in autism. *Autism*, 11(2), 123-134. <https://doi.org/10.1177/1362361307075702>
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F., & Cohen, D. (2002). Visual Fixation Patterns During Viewing of Naturalistic Social Situations as Predictors of Social Competence in Individuals With Autism. *Archives of General Psychiatry*, 59(9), 809. <https://doi.org/10.1001/archpsyc.59.9.809>
- Lane, A. E., Young, R. L., Baker, A. E. Z., & Angley, M. T. (2010). Sensory Processing Subtypes in Autism : Association with Adaptive Behavior. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 40(1), 112-122. <https://doi.org/10.1007/s10803-009-0840-2>
- Leekam, S. R., Prior, M. R., & Uljarevic, M. (2011). Restricted and repetitive behaviors in autism spectrum disorders : A review of research in the last decade. *Psychological Bulletin*, 137(4), 562-593. <https://doi.org/10.1037/a0023341>
- Lewkowicz, D. J. (2010). Infant perception of audio-visual speech synchrony. *Developmental Psychology*, 46(1), 66-77. <https://doi.org/10.1037/a0015579>
- Marco, E. J., Hinkley, L. B. N., Hill, S. S., & Nagarajan, S. S. (2011). Sensory Processing in Autism : A Review of Neurophysiologic Findings. *Pediatric Research*, 69(8), 48-54. <https://doi.org/10.1203/PDR.0b013e3182130c54>
- Margari, L., Marzulli, L., Gabellone, A., & de Giambattista, C. (2020). Eating and Mealtime Behaviors in Patients with Autism Spectrum Disorder : Current Perspectives. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, Volume 16, 2083-2102. <https://doi.org/10.2147/NDT.S224779>

- Markram, H., Rinaldi, T., & Markram, K. (2007). The Intense World Syndrome – an Alternative Hypothesis for Autism. *Frontiers in Neuroscience*, 1(1), 77-96. <https://doi.org/10.3389/neuro.01.1.1.006.2007>
- Miller, L. J., Anzalone, M. E., Lane, S. J., Cermak, S. A., & Osten, E. T. (2007). Concept evolution in sensory integration : A proposed nosology for diagnosis. *The American Journal of Occupational Therapy: Official Publication of the American Occupational Therapy Association*, 61(2), 135-140. <https://doi.org/10.5014/ajot.61.2.135>
- Moeller, M. P. (2000). Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *PEDIATRICS*, 106(3), e43-e43. <https://doi.org/10.1542/peds.106.3.e43>
- Obrycka, A., Lorens, A., Padilla García, J.-L., Piotrowska, A., & Skarzynski, H. (2017). Validation of the LittIEARS Auditory Questionnaire in cochlear implanted infants and toddlers. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 93, 107-116. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.12.024>
- Özdemir, S., Tuncer, Ü., Tarkan, Ö., Kiroğlu, M., Çetik, F., & Akar, F. (2013). Factors contributing to limited or non-use in the cochlear implant systems in children : 11 years experience. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 77(3), 407-409. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.11.041>
- Posar, A., & Visconti, P. (2018). Sensory abnormalities in children with autism spectrum disorder. *Jornal de Pediatria*, 94(4), 342-350. <https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2017.08.008>
- Rahkonen, P., Lano, A., Pesonen, A.-K., Heinonen, K., Räikkönen, K., Vanhatalo, S., Autti, T., Valanne, L., Andersson, S., & Metsäranta, M. (2015). Atypical sensory processing is common in extremely low gestational age children. *Acta Paediatrica*, 104(5), 522-528. <https://doi.org/10.1111/apa.12911>
- Richardson, W. S., Wilson, M. C., Nishikawa, J., & Hayward, R. S. (1995). The well-built clinical question : A key to evidence-based decisions. *ACP Journal Club*, 123(3), A12-13.
- 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>

- Siemann, J. K., Veenstra-VanderWeele, J., & Wallace, M. T. (2020). Approaches to Understanding Multisensory Dysfunction in Autism Spectrum Disorder. *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 13(9), 1430-1449. <https://doi.org/10.1002/aur.2375>
- Simon, F., Roman, S., Truy, E., Barone, P., Belmin, J., Blanchet, C., Borel, S., Charpiot, A., Coez, A., Deguine, O., Farinetti, A., Godey, B., Lazard, D., Marx, M., Mosnier, I., Nguyen, Y., Teissier, N., Virole, B., Lescanne, E., & Loundon, N. (2019). Recommandations de la SFORL (version courte) sur l'indication de l'implant cochléaire chez l'enfant. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 136(5), 376-382. <https://doi.org/10.1016/j.aforl.2019.01.004>
- Souders, M. C., Zavodny, S., Eriksen, W., Sinko, R., Connell, J., Kerns, C., Schaaf, R., & Pinto-Martin, J. (2017). Sleep in Children with Autism Spectrum Disorder. *Current Psychiatry Reports*, 19(6), 34. <https://doi.org/10.1007/s11920-017-0782-x>
- Stanciu, R., & Delvenne, V. (2016). Traitement de l'information sensorielle dans les troubles du spectre autistique. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 64(3), 155-162. <https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2016.02.002>
- Swettenham, J., Baron-Cohen, S., Charman, T., Cox, A., Baird, G., Drew, A., Rees, L., & Wheelwright, S. (1998). The frequency and distribution of spontaneous attention shifts between social and nonsocial stimuli in autistic, typically developing, and nonautistic developmentally delayed infants. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines*, 39(5), 747-753.
- Tavares, F. da S., Azevedo, Y. J., Fernandes, L. da M. M., Takeuti, A., Pereira, L. V., Ledesma, A. L. L., & Bahmad, F. (2021). Cochlear implant in patients with autistic spectrum disorder—A systematic review. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.11.020>
- Thye, M. D., Bednarz, H. M., Herringshaw, A. J., Sartin, E. B., & Kana, R. K. (2018). The impact of atypical sensory processing on social impairments in autism spectrum disorder. *Developmental Cognitive Neuroscience*, 29, 151-167. <https://doi.org/10.1016/j.dcn.2017.04.010>

- Tomchek, S. D., & Dunn, W. (2007). Sensory Processing in Children With and Without Autism : A Comparative Study Using the Short Sensory Profile. *American Journal of Occupational Therapy*, 61(2), 190-200.  
<https://doi.org/10.5014/ajot.61.2.190>
- Tomchek, S. D., Little, L. M., Myers, J., & Dunn, W. (2018). Sensory Subtypes in Preschool Aged Children with Autism Spectrum Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 48(6), 2139-2147.  
<https://doi.org/10.1007/s10803-018-3468-2>
- White, S. W., Oswald, D., Ollendick, T., & Scahill, L. (2009). Anxiety in children and adolescents with autism spectrum disorders. *Clinical Psychology Review*, 29(3), 216-229.  
<https://doi.org/10.1016/j.cpr.2009.01.003>

## Table des annexes

Annexe 1 : Document de validation de l'étude attribué par le Comité de Protection des Personnes (CPP)

Annexe 2 : Echelle de participation familiale détaillée pour chaque niveau

Annexe 3 : Les sons de la Pièce Sonore

Annexe 4 : Echelle des « Categories of Auditory Performance »

Annexe 5 : Echelle de la « Speech Rating Scale »

Annexe 6 : Le questionnaire du LittleEars

Annexe 7 : Description de la population de l'étude

Annexe 8 : Fonctionnement sensoriel mis en évidence par le Profil Sensoriel de Dunn pour le groupe expérimental et le groupe contrôle

# Annexes

Annexe 1 : Document de validation de l'étude attribué par le Comité de Protection des Personnes (CPP)

PSIC-TSA  
Version n° 1.1 du 27/10/2020



**RESUME DE RECHERCHE NON INTERVENTIONNELLE**  
**IMPLIQUANT LA PERSONNE HUMAINE**  
*Catégorie 3 ne comportant que des questionnaires ou entretiens*

**Influence du profil sensoriel des enfants sourds porteurs de troubles du spectre  
de l'autisme sur les résultats de l'implantation cochléaire**  
**PSIC-TSA**

**Ref interne promoteur : RC31/20/0328**

**N° ID-RCB : 2020-A02539-30**

**Cette recherche n'a pas obtenu de financement**

Promoteur

CHU TOULOUSE – Hôtel Dieu – 2, rue Viguerie – TSA 80035  
31059 Toulouse cedex 9

Investigateur Principal:

Dr Marie-Noëlle Calmels  
Hopital Pierre Paul Riquet  
Place du Dr Baylac  
31059 Toulouse  
Tel : 05 61 77 90 09  
Fax : 05 61 77 21 49  
Courriel : [calmels.mn@chu-toulouse.fr](mailto:calmels.mn@chu-toulouse.fr)

Autres spécialités de recherche :

Nadine Cochard  
Orthophoniste  
Service ORL, Otoneurologie et ORL pédiatrique, du Pr Deguine, Hôpital Purpan  
[cochard@chu-toulouse.fr](mailto:cochard@chu-toulouse.fr)  
05 61 77 25 37

Clémentine TERPEREAU  
Etudiante en 5<sup>ème</sup> année d'orthophonie  
Faculté de Médecine de Toulouse Rangueil

**PAGE DE SIGNATURE DU PROTOCOLE**

**Ref interne promoteur : RC31/20/0328**

<p><b>Promoteur</b></p> <p>CHU de TOULOUSE Hôtel Dieu 2, rue Viguerie TSA 80035 31059 TOULOUSE cedex 9 Tel : +33 (0)5 61 77 86 03 Fax : +33 (0)5 61 77 84 11 <i>drci.toulouse@chu-toulouse.fr</i></p>	<p>Fait à Toulouse,</p> <p>Le</p>	<p>Mme Odile SECHOY- BALUSSOU, Directrice de la Recherche du Développement et de l'Innovation <i>signature</i></p>
<p><b>Investigateur</b></p> <p><i>Dr Marie-Noëlle Calmels Hopital Pierre Paul Riquet Place du Dr Baylac 31059 Toulouse Tel : 05 61 77 90 09 Fax : 05 61 77 21 49 Courriel : calmels.mn@chu- toulouse.fr</i></p>	<p>Fait à Toulouse</p> <p>Le</p>	<p><i>signature</i></p>

<b>PROTOCOLE</b>	27/10/2020Version 1.1
<b>NOTICE D'INFORMATION</b>	27/10/2020Version 1.1
<b>QUESTIONNAIRES ET/OU TRAME DES ENTRETIENS</b>	27/10/2020Version 1.1
<b>VERIFICATION DE LA CONFORMITE A LA PROCEDURE QUESTIONNAIRES ET/OU TRAME DES ENTRETIENS</b>	Cette recherche comporte uniquement des données recueillies par questionnaire(s) ou entretien(s) <input checked="" type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
	Cette recherche n'a aucune conséquence pour les personnes participantes que ce soit en termes de sécurité ou de modification de la prise en charge habituelle <input checked="" type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
	Cette recherche est dénuée de risque et les inconvénients pour les personnes participantes à la recherche sont négligeables <input checked="" type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
	Le recueil et le traitement des données mis en oeuvre dans cette recherche sont conformes à la méthodologie de référence MR-003 homologuée par la CNIL <input checked="" type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
	 <b>UNE REPONSE NEGATIVE A L'UN DES 4 CRITERES CI-DESSUS SIGNIFIE QUE LA RECHERCHE NE CORRESPOND PAS A LA PROCEDURE</b>

<b>TITRE DE LA RECHERCHE</b>	Influence du profil sensoriel des enfants sourds porteurs de troubles du spectre de l'autisme sur les résultats de l'implantation cochléaire
<b>ACRONYME</b>	PSIC-TSA
<b>NUMERO ID-RCB</b>	2020-A02539-30
<b>I. INFORMATIONS ADMINISTRATIVES</b>	
<b>PROMOTEUR</b>	CHU de TOULOUSE Hôtel Dieu - 2, rue Viguerie TSA 80035 31059 TOULOUSE cedex 9 <a href="mailto:drct.toulouse@chu-toulouse.fr">drct.toulouse@chu-toulouse.fr</a> 05 61 77 86 03
<b>RESPONSABLES SCIENTIFIQUES (DIRECTEUR DE MEMOIRE)</b>	<i>Nadine Cochard</i> <i>Orthophoniste</i> <i>Service ORL, Otonéurologie et ORL pédiatrique, du Pr Deguine,</i> <i>Hôpital Purpan</i> <a href="mailto:cochard.n@chu-toulouse.fr">cochard.n@chu-toulouse.fr</a> 05 61 77 55 02
<b>INVESTIGATEUR OU INVESTIGATEUR COODONNATEUR</b>	<i>Dr Marie-Noëlle Calmels, service ORL,</i> <i>Otonéurologie et ORL pédiatrique, du Pr Deguine,</i> <i>Hôpital Purpan</i> <a href="mailto:calmels.mn@chu-toulouse.fr">calmels.mn@chu-toulouse.fr</a>
<b>NOMBRE DE CENTRES si recherche multicentrique</b>	NA
<b>II. CONTEXTE ET JUSTIFICATION DE LA RECHERCHE</b>	
<p>Rationnel présentant le contexte et les hypothèses de la recherche :</p> <p>Cette recherche est menée dans le cadre de la réalisation d'un Mémoire en vue d'obtenir le Certificat de Capacité d'Orthophoniste au Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Toulouse. Celle-ci émerge d'un constat de l'Unité Pédiatrique d'Implantation Cochléaire. Une étude menée en interne non publiée a révélé que 30% des enfants implantés porteurs de Troubles du Spectre de l'Autisme abandonnent leur implant, alors que 70% d'entre eux le gardent.</p> <p>La visée de ce travail est d'éclairer les causes de cette disparité, beaucoup plus importante que chez les enfants implantés cochléaires sans Troubles du Spectre de l'Autisme associé. Nous nous intéresserons spécifiquement au profil sensoriel de ces enfants porteurs de Troubles du Spectre de l'Autisme qui pourrait être la cause de ces difficultés d'évolution dans le développement du langage et de la communication.</p> <p>Notre problématique est la suivante : l'hypersensibilité et l'hyposensibilité sensorielles des enfants sourds porteurs de Troubles du Spectre de l'Autisme ont-elles un effet sur les résultats attendus après une implantation cochléaire d'un point de vue langage et réactions auditives ?</p> <p>Une des hypothèses formulées sera que l'hyposensibilité sensorielle a des conséquences sur le développement global de l'enfant (réactions auditives à l'environnement, psychomotricité) Tomchek et al 2018.</p> <p>La seconde hypothèse est que l'hypersensibilité sensorielle a des conséquences sur les compétences sociales des enfants (communication, apprentissages...) Reynolds et al 2011.</p>	

<b>III. OBJECTIFS et CRITERES DE JUGEMENT</b>	
<b>OBJECTIF PRINCIPAL DE LA RECHERCHE</b> et <b>CRITERE DE JUGEMENT PRINCIPAL</b>	<p>L'objectif principal de cette recherche est de déterminer le profil sensoriel des enfants sourds implantés présentant des troubles du spectre autistique (TSA).</p> <p>Pour déterminer le profil sensoriel de l'enfant présentant un TSA, un questionnaire validé « Profil sensoriel de Dunn » sera remis aux parents lors de leur venue en visite de contrôle réalisée dans le cadre du suivi de l'implantation de l'enfant.</p> <p>Les parents seront interrogés sur les domaines suivants : l'audition, la vision, le goût/l'odorat, le tactile, le niveau d'activité, la position du corps, le mouvement, l'émotionnel/le social.</p>
<b>OBJECTIF(S) SECONDAIRE(S)</b> et <b>CRITERE(S) DE JUGEMENT SECONDAIRE(S)</b>	<p>Les objectifs secondaires seront :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>1- d'évaluer les performances auditives et de langage chez les enfants implantés avec TSA. L'évaluation des performances auditives et de langage sera réalisée à l'aide des données obtenues lors de tests spécifiques d'audition et de langage (échelles CAP et SIR, identification des mots, vocabulaire). Ces données sont consignées dans le dossier médical du patient</li> <li>- 2- de comparer les performances auditives et de langage des enfants implantés avec TSA avec celles d'enfants implantés sans troubles associés</li> <li>- 3- de mettre en relation le profil sensoriel de l'enfant implanté avec et sans TSA avec les profils sensoriels des enfants entendants avec et sans TSA de la littérature (Tomchek, Dunn 2007)</li> </ul>
<b>IV. ORGANISATION DE L'ETUDE</b>	
<b>DESCRIPTION SYNTHETIQUE DE SHEMA D'ETUDE</b>	<p><i>Etude observationnelle, descriptive et monocentrique qui comparera 2 groupes de patients</i></p> <p>Le premier groupe (groupe 1) sera composé de patients porteurs d'un implant cochléaire et présentant des troubles du spectre autistique.</p> <p>Dans le second groupe ( groupe 2) sera formé de patients porteurs d'un implant cochléaire sans troubles du spectre acoustique.</p>
<b>METHODOLOGIE DES QUESTIONNAIRES et/ou ENTRETIENS</b>	<p><b><u>1)QUESTIONNAIRE(S)</u></b></p> <p><input checked="" type="checkbox"/> OUI                      <input type="checkbox"/> NON</p> <p>Si OUI précisez :</p> <p><b><u>MODALITES DE PASSATION</u></b></p> <p>QUESTIONNAIRE ADMINISTRE PAR</p> <p><input type="checkbox"/> courrier</p> <p><input type="checkbox"/> internet</p> <p><input type="checkbox"/> téléphone</p> <p><input checked="" type="checkbox"/> face à face</p> <p><input type="checkbox"/> autre <i>précisez :</i></p> <p>.....</p> <p>QUESTIONNAIRE ADMINISTRE EN</p>

- une fois  
 plusieurs fois précisez nombre de passation : .....

**TYPE DE QUESTIONNAIRES**

- validé  
Indiquez l'origine de la validation : .....

Le questionnaire de Dunn Profil sensoriel a été établi en 1999, la version Française a été éditée en 2010

La version Jeune Enfant Profil sensoriel 2 a été faite en 2015.  
Scott D. Tomchek, Winnie Dunn, Sensory Processing in Children With and Without Autism: A Comparative Study Using the Short Sensory Profile

- .....  
 non validé

Justifiez :

**COMMENTAIRE LIBRE**

*Si besoin pour préciser les réponses ci-dessus notamment lorsqu'il y a plusieurs passations de questionnaires*

**2) ENTRETIEN(S)**

- OUI                       NON

Si OUI précisez :

**MODALITES DE REALISATION**

- entretien individuel  
 entretien collectif

**ENTRETIEN REALISE EN**

- face à face  
 vidéo-conférence  
 téléphone  
 autre *précisez* : .....

**ENTRETIEN REALISE**

- une fois  
 plusieurs fois précisez nombre de passation : .....

**TYPE D'ENTRETIEN**

- directif  
 semi-directif  
 non directif

**ENREGISTREMENT**

- NON  
 OUI

	<p>Si enregistrement précisez:</p> <p><input checked="" type="checkbox"/> audio</p> <p><input type="checkbox"/> vidéo</p> <p><input type="checkbox"/> respect du droit à l'image (<i>la personne a été informée qu'elle serait enregistrée et a donné son consentement à la captation de son image/de sa voix</i>)</p> <p><b>COMMENTAIRE LIBRE</b> <i>Si besoin pour préciser les réponses ci-dessus notamment lorsqu'il y a plusieurs entretiens</i></p>
<p><b>TRAME DE L'ANALYSE STATISTIQUE et/ou REFERENCES DU BIOSTATISTICIEN RESPONSABLE</b></p>	<p>Les données recueillies dans le dossier médical sont ; l'âge au moment de l'inclusion, l'âge à l'implantation, l'étiologie de la surdité, le mode de communication utilisé, le niveau scolaire et le type d'inclusion scolaire ainsi que les résultats des évaluations concernant la participation familiale, le langage en perception et en réception. Les données issues des bilans orthophoniques et audioprothétiques seront également recueillis.</p> <p>Une analyse statistique descriptive (moyenne, écart type, médiane, écart interquartile, minimum, et maximum) sera réalisée pour les données démographiques.</p> <p>Une comparaison des résultats des 2 groupes sera réalisée pour les critères de jugement en fonction de leur âge à l'implantation et de leur âge réel au moment de la passation du questionnaire (score obtenu au questionnaire « Profil sensoriel de Dunn,... »)</p>
<p><b>V. INFORMATIONS RELATIVES A LA MISE EN OEUVRE DE LA RECHERCHE</b></p>	
<p><b>TYPE DU LIEU OU DOIT DE DEROULER LA RECHERCHE</b></p>	<p>Service ORL , UPIC Hôpital Purpan Place du Dr Baylac 31059 Toulouse Cedex 9</p>
<p><b>DUREE PREVISIONNELLE DE LA RECHERCHE</b></p>	<p>Durée des inclusions: 3 mois Durée de participation du sujet : 1 jour Durée de traitement et analyse des données : 6 mois</p>
<p><b>DUREE PREVISIONNELLE DE PARTICIPATION PAR PERSONNE</b></p>	<p>1 jour</p>
<p><b>LA RECHERCHE IMPLIQUE-T-ELLE EN PLUS UN RECUEIL DE DONNEES RETROSPECTIVES ?</b></p>	<p><input checked="" type="checkbox"/> OUI                      <input type="checkbox"/> NON</p>
<p><b>NOMBRE DE PERSONNES INTERROGEES</b></p>	<p>30 patients</p>
<p><b>CRITERES D'INCLUSION</b></p>	<p>Pour le groupe 1</p> <p>Enfant sourd implanté Agé de 15 mois à 10 ans et 6 mois ans au moment de l'implantation Enfant présentant des troubles du spectre autistique Non opposition du représentant légal de l'autorité à participer à l'étude</p>

	<p>Pour le groupe 2</p> <p>Enfant sourd implanté Agé de 15 mois à 10 ans et 6 mois au moment de l'implantation Non opposition du représentant légal de l'autorité à participer à l'étude</p>
<b>CRITERES DE NON INCLUSION</b>	<p>Pour les 2 groupes</p> <p>Opposition du représentant légal de l'enfant Enfant sous protection juridique</p> <p>Uniquement pour le groupe 2</p> <p>Enfant ne présentant pas de trouble du spectre autistique</p>
<b>CRITERES D'EXCLUSION SECONDAIRE</b>	NA
<b>LA RECHERCHE INCLUSIVE DES PERSONNES NE PRESENTANT AUCUNE AFFECTION ?</b>	<input type="checkbox"/> OUI <input checked="" type="checkbox"/> NON
<b>MODALITES DE RECRUTEMENT DES PERSONNES INTEREGES</b>	Les patients sont suivis dans le service ORL dans le cadre de leur suivi post-implantation cochléaire.
<b>MODALITES D'INFORMATION ET DE TRACABILITE DE LA NON-OPPOSITION</b>	Une information sera réalisée pour les enfants et leurs parents revus dans le service et des lettres de non opposition seront envoyées par courrier aux représentants légaux de l'autorité parentale. Sans réponse sous 1 mois nous considérerons que les parents acceptent la participation de leur enfant. Un fichier de traçabilité sera tenu par l'orthophoniste référente en charge du projet, les dates d'envois et les dates de réception de courriers de refus y seront référencées.
<b>INCONVENIENTS POUR LES PERSONNES INCLUSES DANS LA RECHERCHE</b>	Cette étude ne présente aucune contrainte, seul un questionnaire d'une durée d'1 heure sera administré aux parents de l'enfant une seule fois lors de la visite de suivi.

## Annexe 2 : Echelle de participation familiale détaillée pour chaque niveau

### **Niveau 1 (participation limitée)**

La famille doit faire face à un niveau de stress significatif qui est prioritaire par rapport aux besoins de l'enfant. Elle a un niveau limité dans sa compréhension de la surdité et de ses conséquences pour l'enfant. Sa participation peut être sporadique ou des moins efficace. La communication parent/enfant est limitée à des échanges basiques concernant les besoins de la vie quotidienne.

### **Niveau 2 (en-dessous de la moyenne)**

La famille s'efforce d'accepter le diagnostic de surdité de son enfant. Elle peut être inconstante dans l'attention qu'elle porte à l'enfant par exemple dans le bon fonctionnement et la régularité du port des prothèses auditives de son enfant. Il peut exister des facteurs significatifs de stress qui interfèrent dans la bonne gestion familiale. Les soins à l'enfant présentent un challenge quotidien pour la famille. Les interactions de communication avec l'enfant sont basiques. Les lacunes familiales influencent le mode de communication de l'enfant.

### **Niveau 3 (participation moyenne)**

La famille fait des efforts pour comprendre et s'adapter au diagnostic de surdité de son enfant. Les membres de la famille se rendent la plupart du temps aux différentes sessions et réunions. Les emplois du temps chargés ou le stress familial peuvent limiter les opportunités de reprendre ce qui a été appris. La famille peut trouver que la gestion de l'enfant est un challenge. Elle se repose sur l'accompagnement des professionnels. Certains membres de la famille (par exemple la mère) peuvent porter plus que les autres sa part de responsabilité dans les besoins de communication de son enfant. Les membres de la famille développent au moins des moyens de communication basiques pour leur enfant. Ils souhaitent utiliser des aides à la communication mais ont besoin de soutien et de directives.

### **Niveau 4 (bonne participation)**

Les membres de la famille s'adaptent mieux que la moyenne à la surdité de leur enfant. Ils participent régulièrement à des réunions de parents et à des sessions. Les parents ont un rôle actif. Ils servent de bon modèle de langage à leur enfant et s'efforcent d'utiliser à la maison les techniques qu'ils ont appris. Quelques membres de la famille ont un assez bon niveau dans le mode de communication avec leur enfant. Des efforts sont entrepris pour élargir cette implication à d'autres membres de la famille.

### **Niveau 5 (participation idéale)**

La famille semble s'être bien adaptée à la surdité de l'enfant. Elle est capable d'intégrer le handicap de l'enfant au sein de la cellule familiale. Les membres de la famille sont activement impliqués dans les sessions de prise en charge. Ils participent régulièrement aux sessions et réunions et continuent à s'informer de leur côté. Ils servent d'interlocuteur efficace pour leur enfant avec les professionnels, les enseignants etc. Les membres de la famille sont devenus des partenaires réels dans les échanges avec leur enfant et servent de modèle fort et constant pour l'apprentissage du langage. Ils sont devenus des utilisateurs efficaces et aisés dans le mode de communication de leur enfant. Ils sont capables d'appliquer des techniques d'extension du langage. Les membres élargis de la famille sont impliqués et soutiennent les parents.

### Annexe 3 : Les sons de la Pièce Sonore

*Sons non-linguistiques choisis pour notre tâche perceptive « Pièce Sonore »*

Vocalisations Humaines	Enfant	Babillage	
		Pleurs	
Non-Linguistiques	Femme	Toux	
		Rire	
	Homme	Bâillement	
		Raclement de gorge/toux	
Sons de l'environnement	Alerte	Klaxon	
		Sonnette	
	Animaux	Oiseau	
		Vache	
	Sons du quotidien	Ouverture de porte	
		Froissement de papier	
Instruments de musique	Cordes	Violon	
		Contrebasse	
	Vents	Flute traversière	
		Tuba	
	Percussions	Batterie	
		Timbale	

### Annexe 4 : Echelle des « Categories of Auditory Performance »

<i>Catégorie</i>	<i>Critères</i>
9	Utilisation du téléphone avec un interlocuteur inconnu dans un contexte imprévisible
8	Compréhension d'une conversation en groupe dans une pièce avec réverbération ou en milieu bruyant comme une salle de classe ou un restaurant
7	Utilisation du téléphone avec un familier
6	Compréhension d'une conversation sans lecture labiale
5	Compréhension de phrases simples sans lecture labiale
4	Discrimination des sons de la parole sans lecture labiale
3	Identifie des bruits de l'environnement
2	Répond à la voix
1	Réagit aux bruits de l'environnement
0	Ne réagit pas aux sons de l'environnement

## Annexe 5 : Echelle de la « Speech Rating Scale »

**Niveau 1** : parole non intelligible mais présence d'un proto-langage.

**Niveau 2** : quelques mots intelligibles, nécessité pour l'interlocuteur d'avoir un support visuel (lecture labiale) et contextuel.

**Niveau 3** : parole intelligible mais nécessitant la concentration de l'interlocuteur et l'utilisation de la lecture labiale

**Niveau 4** : parole intelligible pour des personnes habituées à la surdité

**Niveau 5** : parole intelligible par tous

## Annexe 6 : Le questionnaire du LittEars

	Stimulation Auditive	Réponse		Exemple
1	Votre enfant réagit-il à une voix familière?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Il sourit; il regarde vers la source sonore; "parle" d'un ton animé.
2	Écoute-il quelqu'un qui parle?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Écoute; attente et écoute; regarde l'interlocuteur longuement
3	Quand quelqu'un parle, tourne-t-il la tête vers cet interlocuteur?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
4	Est-il intéressé par les jouets sonores ou la musique?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: le hochet, la boîte musicale, etc.
5	Recherche-t-il quelqu'un qui parle s'il ne le voit pas?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
6	Écoute-t-il attentivement des appareils sonores (radio/lecteur CD/magnétophone) quand ceux-ci sont allumés?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Il montre une attention soutenue ou il se retourne vers la source sonore ou il rit ou il chante/parle en même temps.
7	Réagit-il aux sons émis à distance?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: Quand vous l'appellez d'une autre pièce.
8	Arrête-t-il de pleurer quand vous lui parlez sans qu'il vous voit?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Vous essayez de le calmer avec une voix douce ou une chanson douce sans qu'il vous voit.
9	Semble-t-il consterné quand-il entend une personne en colère ou une voix "fâchée"?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: Il exprime de la tristesse et commence à pleurer.
10	Reconnaît-il les sons de la vie quotidienne?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Boîte musicale = "dodo", l'eau qui coule dans la baignoire = bain, bruit des couverts = l'heure de repas
11	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (à gauche, à droite ou derrière)?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Recherche et localisation des stimuli : quelqu'un parle ou un chien aboie ou un téléphone sonne
12	Prête-t-il attention à l'énoncé de son prénom?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
13	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (en dessus ou au-dessous)?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Une pendule accrochée au mur; un objet tombe par terre
14	Est-il susceptible d'être calmé par la musique quand il est triste ou de mauvaise humeur?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
15	Décroche-t-il le téléphone et sait-il qu'il y a un interlocuteur à l'autre bout de l'appareil?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Quand le téléphone sonne, l'enfant décroche et „écoute“.
16	Réagit-il à la musique avec des mouvements corporels rythmés?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Les mouvements des bras et/ou des jambes quand il entend la musique.
17	A-t-il fait le lien entre un son/bruit spécifique et un objet ou un événement spécifique?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	L'enfant regarde vers le ciel quand il entend un avion, ou il regarde la rue quand il entend une voiture.
18	Répond-t-il correctement aux remarques courtes et simples?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Arrête!" "Beurk!" "Attention!"

	Stimulation Auditive	Réponse		Exemple
19	Interrompt-il ses projets ou ses activités quand-il vous entend dire "Non"?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Vous dites "Non" même si l'enfant ne vous voit pas.
20	Connaît-il les prénoms de tous les membres de la famille?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Où est ....papa, maman, Gaël, Armelle,.....
21	Imite-t-il des sons quand il est invité à le faire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Aaa", "ouou", "iiii"
22	Est-il capable de suivre des ordres simples?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Viens!"; "Enlève tes chaussures."
23	Comprend-t-il les questions simples?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Où est ton nez?"; "Où est papa?"
24	Apporte-t-il les objets que vous lui demandez?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Donne la balle!" etc.
25	Imite-t-il des sons ou des mots que vous émettez?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Dis "ouaf-ouaf"; Dis "v o i t u r e"
26	Produit-il le son approprié d'un jouet?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: vroom = voiture, tchouf-tchouf = train, etc.
27	Connaît-il le cris émis par quelques animaux?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: ouaf-ouaf = chien; miaou = chat; cocorico = coq, etc.
28	Essaie-t-il d'imiter des bruits de l'environnement?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: les cris des animaux, les bruits des appareils électroménagers, la sirène, etc.
29	Répète-t-il des séquences des syllabes courtes et longues quand il est invité à le faire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"la-la-laaaa"
30	Identifie-t-il le bon objet parmi d'autres quand vous le lui demandez?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Vous jouez avec des animaux - jouets et vous lui demandez "le cheval"; Vous jouez avec les balles de couleur et vous lui demandez "la balle rouge".
31	Essaie-t-il de chanter quand il entend une chanson?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Par exemple: les comptines
32	Répète-t-il des mots quand il est invité à le faire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Dis "Bonjour" à Mamy.
33	Prend-il plaisir quand vous lui racontez une histoire?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	D'un livre classique pour enfant ou d'un livre imagé
34	Est-il capable de suivre des ordres complexes?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	"Enlève tes chaussures et viens me voir."
35	Chante-t-il des chansons familières?	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	Frère Jacques
	<b>Score Total = compter toutes les réponses „oui“</b>			

## Annexe 7 : Description de la population de l'étude

N° identification	Age réel	Age à l'implantation	Participation familiale	Uni/bilatéralisé*	Type de surdité	Etiologie	Diagnostic de TSA
G1-011AS	4 ans 5 mois	16 mois	2	Gauche	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	Posé
G1-006BA	3 ans 1 mois	15 mois	4	Gauche et droit	Profonde congénitale	Syndrome d'Usher type 1	Parcours diagnostic débuté
G1-009CA	7 ans 6 mois	32 mois	4	Droit	Profonde congénitale	Génétique	Posé
G1-008ES	3 ans 11 mois	36 mois	3	Droit	Profonde congénitale	Inconnue	Posé
G1-001HP	9 ans 2 mois	15 mois	5	Gauche	Profonde congénitale	CMV	Posé
G1-005LE	7 ans 4 mois	12 mois	3	Gauche et droit	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	Posé
G1-007MG	4 ans 5 mois	25 mois	3	Droit	Profonde congénitale	Inconnue	Parcours diagnostic débuté
G1-004MJ	9 ans 9 mois	11 mois	4	Gauche	Profonde congénitale	Inconnue	Parcours diagnostic débuté
G1-002PN	12 ans	28 mois	2	Gauche	Profonde congénitale	CMV	Posé
G1-003RL	11 ans 8 mois	26 mois	4	Gauche	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	Posé
G1-010UW	9 ans 9 mois	44 mois	3	Gauche	Profonde congénitale	Grande prématurité	Parcours diagnostic débuté
G2-007AC	6 ans 5 mois	15 mois	4	Droit	Profonde congénitale	CMV	
G2-008BA	3 ans	16 mois	3	Gauche et Droit	Profonde congénitale	Génétique	
G2-015CI	9 ans 9 mois	25 mois	5	Droit	Profonde congénitale	Syndrome d'Usher type 1	
G2-006CL	3 ans 10 mois	14 mois	5	Droit et Gauche	Profonde congénitale	Génétique (DNFB1)	
G2-018CL	12 ans 1 mois	18 mois	5	Droit	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	
G2-020CL	5 ans 1 mois	12 mois	4	Gauche et Droit	Profonde congénitale	Syndromique (Wardenburg)	
G2-004GD	9 ans 4 mois	15 mois	4	Droit	Profonde congénitale	CMV	
G2-005GE	3 ans 5 mois	12 mois	5	Droit et Gauche	Profonde congénitale	Génétique (DFNB8/10)	
G2-012LL	21 ans 5 mois	44 mois	3	Gauche	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	
G2-013LJ	20 ans 9 mois	26 mois	5	Droit	Profonde congénitale	Inconnue	
G2-002MI	9 ans	27 mois	4	Droit	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	
G2-001MG	4 ans 1 mois	12 mois	5	Droit	Profonde congénitale	Génétique (DNFB1)	
G2-021MS	8 ans 6 mois	36 mois	4	Gauche et Droit	Profonde congénitale évolutive	Génétique (DNFB1)	
G2-022OD	11 ans 3 mois	38 mois	4	Droit	Profonde congénitale	Génétique (DFNB1)	
G2-011RK	17 ans 2 mois	28 mois	3	Droit	Profonde congénitale	Inconnue	
G2-009SP	9 ans 9 mois	27 mois	5	Gauche	Profonde congénitale	Inconnue	
G2-014TC	7 ans 4 mois	15 mois	5	Droit et Gauche	Profonde congénitale	Génétique (DNFB1)	
G2-017TL	9 ans 5 mois	21 mois	4	Droit et Gauche	Profonde congénitale	Inconnue	
G2-016VZ	7 ans 9 mois	17 mois	5	Droit	Profonde congénitale	Génétique (DFNB9)	
G2-019VL	4 ans 5 mois	32 mois	4	Gauche et Droit	Profonde congénitale	Inconnue	

**Annexe 8 : Fonctionnement sensoriel mis en évidence par le Profil Sensoriel de Dunn pour le groupe expérimental et le groupe contrôle**

<b>Groupe expérimental</b>	<b>Fonctionnement sensoriel</b>
G1-011AS	Profil d'hyposensibilité sensorielle globale, hypersensibilité sensorielle concernant le traitement de l'information sensorielle orale, difficultés de modulation sensorielle majeures
G1-006BA	Difficultés de modulation
G1-009CA	Profil d'hyposensibilité sensorielle globale, hypersensibilité sensorielle orale
G1-008ES	Profil d'hyposensibilité sensorielle et d'hypersensibilité sensorielle
G1-001HP	Profil d'hyposensibilité sensorielle globale avec présence d'atypies concernant le traitement de l'information sensorielle orale (hypersensibilité aux goûts et aux textures et recherche de sensations au niveau olfactif), de l'information liée à l'équilibre (hypersensibilité) et de l'information tactile (difficultés de modulation)
G1-005LE	Profil d'hypersensibilité sensorielle, troubles de la modulation sensorielle
G1-007MG	Profil d'hyposensibilité sensorielle
G1-004MJ	Hyporéactivité sensorielle, distractibilité importante aux stimuli visuels et difficultés de modulation
G1-002PN	Profil d'hyposensibilité sensorielle globale, majorée concernant le traitement des informations sensorielles liées au tonus et à l'endurance. Evitement des sensations concernant le traitement des informations sensorielles liées à l'équilibre
G1-003RL	Evitement des sensations, exclusif au traitement de l'information auditive Hyposensibilité sensorielle
G1-010UW	Hyposensibilité sensorielle et difficultés de modulation sensorielle
<b>Groupe contrôle</b>	
G2-007AC	Différence probable : réactivité émotionnelle, endurance/tonus faibles, inattention/distractibilité, sensibilité sensorielle, traitement de l'info sensorielle liée à l'endurance/au tonus, comportements résultant du traitement de l'information sensorielle
G2-008BA	Performance typique
G2-015CI	Performance typique
G2-006CL	Performance typique
G2-018CL	Performance typique
G2-020CL	Performance typique

G2-004GD	Différence probable : réactivité émotionnelle, motricité fine/perception, traitement de l'information multisensorielle, réponses émotionnelles/sociales, comportements résultant du traitement de l'information sensorielle
G2-005GE	Performance typique
G2-002MI	Performance typique
G2-001MG	Performance typique
G2-021MS	Différence probable : réactivité émotionnelle, réponses émotionnelles/sociales
G2-022OD	Différence probable : sédentarité
G2-009SP	Différence probable : réactivité sensorielle
G2-014TC	Performance typique
G2-017TL	Différence probable : traitement de l'information auditive
G2-016VZ	Différence probable : inattention/distractibilité, sédentarité, traitement de l'information auditive, réponses émotionnelles/sociales
G2-019VL	Différence probable : sensibilité sensorielle, inattention/distractibilité, traitement de l'information multisensorielle, traitement de l'information sensorielle orale

## **Influence du fonctionnement sensoriel des enfants sourds présentant des troubles du spectre de l'autisme sur les résultats post-implantation cochléaire**

**Résumé :** Le risque de présenter un Trouble du Spectre de l'Autisme (TSA) chez les sujets sourds et malentendants est 14 fois plus élevé que dans la population générale. Cette donnée épidémiologique mène à reconsidérer la prise en soins globale de ces enfants ainsi que le parcours d'implantation cochléaire dans le cadre d'une surdit e profonde bilat erale. L'implantation cochl eaire de ces sujets d eficients auditifs devient un enjeu majeur par la pr esence des troubles de l'int egration sensorielle inscrits dans la symptomatologie des TSA. Nous avons  tudi e le fonctionnement sensoriel des enfants implant es pr esentant un TSA et l'influence que celui-ci pouvait exercer sur les r esultats post-implantation de ces sujets. Pour cela, nous avons r ealis e une  tude aupr es de 31 enfants suivis par l'Unit e P ediatricque d'Implantation Cochl eaire du Centre Hospitalier Universitaire de Purpan   Toulouse. Cet  chantillon comportait deux groupes : des sujets implant es pr esentant un TSA et des sujets implant es sans trouble associ e. Nous avons compar e le temps de port de l'implant, les comp etences en perception auditive, le d eveloppement langagier et le fonctionnement sensoriel de ces deux groupes. Les sujets implant es pr esentant un TSA d eveloppent globalement des r esultats post-implantation plus faibles que les enfants implant es sans trouble associ e. Le fonctionnement sensoriel des enfants implant es TSA para t  galement tr es perturb e en comparaison   celui des enfants sans trouble associ e. Nous avons ensuite  tudi e l'influence du fonctionnement sensoriel sur le temps de port de l'implant et le d eveloppement langagier des enfants implant es cochl eaires. Le temps de port de l'implant n'est pas apparu comme une variable pertinente   mettre en relation avec le fonctionnement sensoriel. Le d eveloppement langagier en compr ehension comme en expression para t  tre influenc e par certaines sous-sections du Profil Sensoriel de Dunn. La prise en compte du fonctionnement sensoriel para t pertinente pour adapter la prise en soins globale de ces sujets et leur parcours d'implantation cochl eaire. Cette variable pourrait influencer les r eglages de l'implant, le mode de communication utilis e et les outils de Communication Alternative et Am elior e propos es   ces enfants.

**Mots-clefs :** trouble du spectre de l'autisme, surdit e, implant cochl eaire, fonctionnement sensoriel

## **Influence of Sensory Functioning in Deaf Children with Autism Spectrum Disorders on Post-Cochlear Implant Outcomes**

**Abstract :** The risk of developing Autism Spectrum Disorder (ASD) in deaf and hard of hearing individuals is 14 times higher than in the general population. This epidemiological data leads to reconsider the global care of these children as well as the cochlear implantation pathway in the context of bilateral profound deafness. The cochlear implantation of these hearing impaired subjects becomes a major issue because of the presence of sensory integration disorders in the symptomatology of ASD. We studied the sensory processing of implanted children with ASD and the influence that this could have on the post-implantation results of these subjects. For this purpose, we conducted a study on 31 children followed by the Pediatric Cochlear Implantation Unit of the University Hospital of Purpan in Toulouse. This sample included two groups : implanted subjects with ASD and implanted subjects without associated disorder. We compared implant wear time, auditory perception skills, language development, and sensory processing of these two groups. Implanted subjects with ASDs developed overall poorer post-implantation outcomes than implanted children without associated disorders. The sensory processing of children with ASD also appears to be significantly impaired compared to that of children without associated disorders. We then studied the influence of sensory processing on implant wear time and language development in cochlear implanted children. Implant wearing time did not appear to be a relevant variable to be related to sensory processing. Language development in both comprehension and expression appears to be influenced by certain subsections of Dunn's Sensory Profile. Taking into account sensory processing seems relevant to adapt the overall care of these subjects and their cochlear implantation pathway. This variable could influence the implant fittings, the communication mode used and the Alternative and Augmentative Communication tools offered to these children.

**Keywords :** autism spectrum disorder, deafness, cochlear implant, sensory processing