

La surdité de l'enfant

Deafness in children

A.-L. Mansbach

Service d'O.R.L., H.U.D.E.R.F.

RESUME

Des progrès considérables ont été accomplis ces dernières années tant au niveau du dépistage de la surdité que du diagnostic et de la remédiation. Il est actuellement acquis que tout enfant malentendant doit être pris en charge à l'âge de six mois. Ceci n'est possible que grâce à la mise en place d'un dépistage précoce et systématique.

Les techniques objectives de dépistage – oto-émissions acoustiques provoquées et potentiels évoqués auditifs automatisés – possèdent une excellente sensibilité et spécificité et sont non invasives. Elles ont remplacé les techniques subjectives qui comportaient un pourcentage important de faux négatifs.

Le bilan étiologique est devenu beaucoup plus performant grâce aux avancées remarquables de la génétique et de l'imagerie. L'identification de gènes responsables de la surdité qui perturbent la physiologie de l'oreille interne a permis de jeter un regard nouveau sur un grand nombre de surdités récessives.

La tomodensitométrie et la résonance magnétique fournissent quant à elles des informations beaucoup plus précises qu'auparavant sur l'intégrité des voies auditives.

Enfin l'implantation cochléaire a profondément modifié le pronostic d'intégration sociale et scolaire de l'enfant sourd sévère ou profond. Elle permet dans la majorité des cas à l'enfant implanté précocement et ne présentant aucun handicap associé, d'évoluer harmonieusement dans le monde entendant et de suivre un enseignement ordinaire.

Rev Med Brux 2006 ; 27 : S 250-7

ABSTRACT

Considerable progress has been achieved these last years in the field of hearing screening, diagnosis of hearing loss in children and rehabilitation methods.

It is now generally accepted that every child with hearing impairment must receive intervention before six months of age. This is only possible thanks to early and systematic hearing screening.

The objective screening methods – transient evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses – have excellent specificity and sensitivity and are non invasive. They have replaced the subjective techniques which resulted in a high percentage of false negative cases.

The performance of etiologic assessments has dramatically improved, thanks to advancements in genetics and imagery.

The identification of deafness-causing genes has provided an insight into inner ear physiology and has permitted to clarify a great number of recessive deafness cases.

Computed tomographic and magnetic resonance imaging allow much more precise information gathering about the integrity of the auditory pathway.

Finally, cochlear implantation has deeply modified the social and educational prognosis of the severe or profound deaf child. In the vast majority of cases, children implanted early and who do not present associated handicaps, will succeed in communicating within the hearing world and will attend mainstream schools.

Rev Med Brux 2006 ; 27 : S 250-7

Key words : child deafness, systematic hearing screening, genetic hearing impairment, cochlear implantation

INTRODUCTION

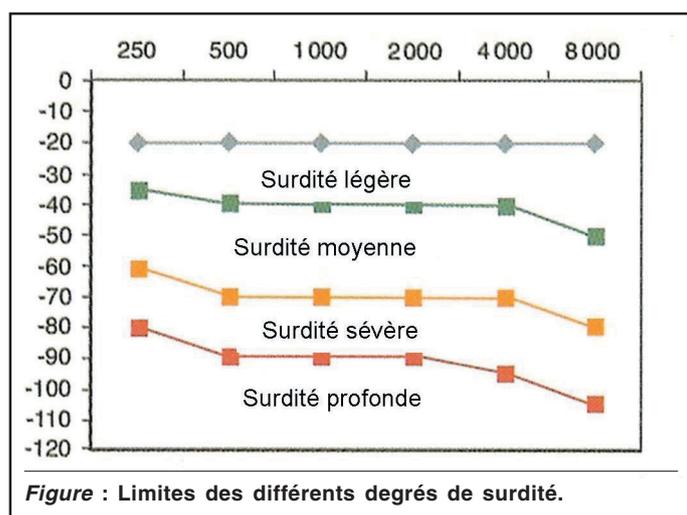
La surdité constitue le handicap sensoriel le plus fréquemment rencontré chez l'enfant. Elle diffère de la

surdité de l'adulte par différents aspects :

- l'audition est indispensable chez le jeune enfant pour un développement harmonieux du langage oral ;
- ses étiologies sont différentes de celles de l'adulte ;

- les progrès réalisés ces dernières années sont particulièrement importants en matière de prise en charge de l'enfant malentendant.

Le degré de surdité est établi en fonction des seuils d'audition mesurés en audiométrie tonale, tout comme chez l'adulte, selon les critères définis par le BIAP (Bureau International d'Audiophonologie). La moyenne des seuils obtenus sur les fréquences 500-1.000-2.000-4.000 Hz à la meilleure oreille fournit une valeur en dB permettant la classification en 4 catégories : hypoacousie légère, modérée, sévère ou profonde (Figure), correspondant chacune à une réactivité différente au monde sonore et à des répercussions différentes sur l'apprentissage du langage (Tableau 1).



Cette pr valence est nettement plus  lev e que celle d'autres affections d pist es syst matiquement   la naissance : 3-4/1.000 pour la surdit  par rapport   0,1/1.000 pour la ph nylc tonurie, 0,25/1.000 pour l'hypothyro die, 0,20/1.000 pour l'an mie falciforme².

DIAGNOSTIC

Diagnostic pr coce

Diff rentes questions se posent quant   un d pistage syst matique de la surdit  chez le nouveau-n  : ce d pistage est-il faisable, est-il justifi , faut-il le pratiquer chez tous les nouveau-n s ou faut-il le r server aux nouveau-n s "   risque " ? Quelle est la situation actuelle en ce qui concerne le d pistage, au niveau international et en Belgique ?

Faisabilit  du d pistage syst matique de la surdit 

Une notion r pandue est qu'il faut attendre un  ge seuil - souvent estim    3 voire 4 ans - pour pouvoir obtenir une  valuation pr cise de l'audition de l'enfant, de mani re   ce que le syst me nerveux auditif ait atteint une maturation suffisante. En r alit , l'oreille interne est anatomiquement et fonctionnellement mature   la naissance permettant un testing pr cis des seuils auditifs. Le f tus humain entend d j    28 semaines de gestation. Quant au tronc c r bral, son d veloppement se prolonge pendant les 2 ou 3 premi res ann es, ce qui explique le raccourcissement progressif des latences des ondes III et V des potentiels  voqu s ; le cortex auditif quant   lui poursuit son d veloppement jusqu'  la pubert  mais est d j  globalement mature   l' ge de 2 ou 3 ans.

Cette pr sentation est une revue des notions actuelles concernant les surdit s neurosensorielles c'est- -dire li es   une atteinte de l'oreille interne et/ou des voies auditives centrales.

PREVALENCE

La pr valence des surdit s bilat rales s v res et profondes est d'environ 1/1.000. Si l'on ajoute   ces cat gories les surdit s bilat rales l g res et mod r es et les surdit s unilat rales s v res et profondes, on obtient une pr valence¹ de 3   4/1.000.

Arguments en faveur d'un d pistage pr coce de la surdit 

De nombreuses  tudes d montrent qu'une privation auditive ou une d saff rentation pendant les premi res phases de d veloppement du syst me auditif central ont des r percussions n gatives importantes sur son d veloppement. Cette plasticit  du syst me nerveux auditif a  t  d montr e chez l'animal   la fois au niveau fonctionnel et structurel.

Degr� de surdit� D�ficiance...	Perte moyenne de 0,5 � 4kHz meilleure oreille	Sons non per�us	D�veloppement du langage si d�but pr�lingual
L�g�re	21-40 dB	Voix chuchot�e ou lointaine	Retard de parole Erreurs de consonnes
Moyenne	1� 41-55 dB 2� 56-70 dB	Voix moyenne � plusieurs m�tres	Retard de langage
S�v�re	1� 71-80 dB 2� 81-90 dB	Voix forte � un m�tre	Retard important voire absence de langage
Profonde	1� 91-100 dB 2� 101-110 dB 3� 111-120 dB	Voix et bruits non per�us sauf tr�s forts	Absence de langage

Il existe également - et le phénomène est particulièrement important par ses implications thérapeutiques - une certaine réversibilité des changements morphologiques pendant la période sensible. Leake³, par exemple, a montré chez des chatons rendus sourds en période néonatale, une diminution de la densité des cellules et de la myélinisation des cellules au niveau du ganglion spiral. Cette diminution peut être nettement atténuée en cas de stimulation électrique précoce du nerf auditif.

Chez l'homme, la période sensible pendant laquelle des modifications peuvent être obtenues au niveau du système auditif central s'étend de la naissance à l'âge de 3 ans environ.

L'âge optimal d'intervention thérapeutique chez l'enfant sourd était mal précisé jusqu'il y a peu. En 1998, plusieurs études fondamentales ont montré qu'un enfant sourd devait être appareillé à l'âge de 6 mois si l'on voulait lui assurer un développement optimal du langage. L'étude de Yoshinaga-Itano⁴ est particulièrement démonstrative, prouvant que quel que soit le niveau de perte auditive de l'enfant, quel que soit l'entourage social ou pédagogique dont il bénéficiera, qu'il présente ou non des handicaps associés, une intervention thérapeutique mise en place au-delà de l'âge de 6 mois ne permettra pas de l'amener au niveau de développement du langage d'un enfant pris en charge avant l'âge de 6 mois.

Il est donc essentiel de pratiquer un dépistage néonatal pour terminer les étapes diagnostiques et la préparation psychologique des parents, en tout cas à 6 mois de vie et être prêt à ce stade à mettre en place l'aide thérapeutique adéquate.

Faut-il dépister tous les enfants ?

Si l'on considère que la prévalence dans une population non à risque est de 3 à 4/1.000 et qu'elle est de 1 à 2/100 dans la population prise en charge en néonatalogie intensive, on peut être tenté de limiter le dépistage à ce 2^{ème} groupe.

Cette population dite "à risque" (Tableau 2) constituant 6 à 8 % de l'ensemble des nouveau-nés, la charge du dépistage serait évidemment nettement moins lourde. De nombreuses études ont démontré que dans cette hypothèse, plus de 50 % des cas de surdité resteraient non diagnostiqués, ce qui est totalement inacceptable⁵⁻⁶.

Au niveau international, des réunions de

Age gestationnel < 36 semaines et/ou poids < 1,5 kg	
Apgar de 0 à 4 à 1 min., de 0 à 6 à 5 min.	
Ventilation assistée pendant 5 jours ou plus	
Ictère néonatal requérant une exsanguino-transfusion	
Infections prénatales :	- toxoplasmose - rubéole - CMV - herpès - syphilis
Antibiothérapie ototoxique chez le nouveau-né	
Anomalie crânio-faciale ou syndrome malformatif	
Surdité familiale	
Accouchement dystocique :	- ventouse + apgar < 7 à 5 min. - césarienne + apgar < 7 à 5 min. - forceps
Autre : maladie neuro-endocrinienne (méningite – pathologie thyroïdienne)	

consensus ont eu lieu aux Etats-Unis en 1993, et en Europe en 1998 conseillant formellement de pratiquer un dépistage néonatal systématique de la surdité. En Belgique, la Flandre organise ce dépistage depuis 1997 ; Bruxelles et la Wallonie devraient l'installer dans les prochains mois.

Diagnostic tardif

Malgré les efforts de mise en place d'un dépistage systématique et d'information quant aux possibilités de détection précoce des problèmes auditifs, des cas de diagnostic tardif se rencontrent encore fréquemment.

Il est important de rappeler quelques repères (Tableau 3) dans l'évolution du nourrisson et du jeune enfant, repères à la portée de tout observateur attentif.

Par ailleurs, un problème auditif peut se manifester par des troubles du comportement ou par des difficultés scolaires. Une inquiétude exprimée par les parents quant à la qualité de l'audition de leur enfant doit toujours déboucher sur un testing précis et non sur une réassurance basée sur le jeune âge du patient.

Méthodes diagnostiques

Méthodes subjectives

Chez le nouveau-né, un testing par méthode

	3 mois	6 mois	12 mois	18 mois	2 ans	3 ans
R. au bruit	Réagit au bruit	Se retourne	Cherche source sonore	Reconnaît tous les bruits familiers	Comprend un ordre complexe	Comprend une histoire
Prod. vocale	Gazouillis	Babil	Premiers mots	10 à 50 mots	Phrases de 2-3 mots	250 mots

comportementale est possible basé sur l'observation de réflexes archaïques : réflexe cochléo-palpébral, réflexe de Moro, réflexe céphalique acoutrope, accélération ou pause de la succion ou du rythme respiratoire. Il s'agit de réflexes d'origine sous-corticale. Ils constituaient la méthode la plus utilisée de dépistage auditif jusqu'il y a une quinzaine d'années. Ils comportaient un taux de faux négatifs très élevé.

A partir de l'âge de 5-6 mois, l'enfant peut être évalué par réflexe d'orientation conditionné grâce à la maturation du cortex temporal qui permet au nourrisson d'exprimer la perception par un réflexe d'orientation vers la source de stimulation à laquelle on associe un stimulus visuel en récompense ou en renforcement de la réaction, d'où l'appellation américaine " *visual reinforcement audiometry* " (VRA). Le système demande un certain nombre de simulations d'entraînement. Le spectacle proposé en récompense varie selon les installations.

De 28 à 30 mois, la maturation de certaines régions cérébrales frontales permet à l'enfant de contrôler volontairement son attention, donc d'attendre activement le stimulus avant d'exprimer une réponse motrice volontaire. La réactivité du sujet dépend de son état de vigilance au moment précis où la stimulation est donnée. L'audiométrie conditionnée peut être réalisée, soit en audiométrie tonale, soit en audiométrie vocale en utilisant des listes de mots adaptées à l'âge de l'enfant (liste de Lafon, de Saussus et Boorsma).

Ces explorations audiométriques subjectives doivent s'adapter aux possibilités de chaque enfant.

Méthodes objectives

La tympanométrie permet d'évaluer le niveau d'aération de l'oreille moyenne et d'analyser la compliance du système tymano-ossiculaire en fonction des variations de pression dans le conduit auditif externe. Rapide et indolore, elle ne permet pas d'évaluer précisément les seuils auditifs, elle est plus difficile à utiliser et moins fiable chez le nouveau-né en raison de la malléabilité du conduit auditif externe.

Les oto-émissions acoustiques provoquées fournissent une réponse de tout ou rien, à savoir un seuil auditif supérieur ou inférieur à 30 dB. Rapides et indolores, elles constituent un test de dépistage de choix.

Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral fournissent une réponse précise quant au seuil d'audition sur les fréquences aiguës (entre 2 et 4 kHz). Ils permettent de mettre en évidence un retard de maturation au niveau des voies auditives en fonction de l'augmentation de latence de l'onde V (réponse de l'activation des cellules du lemniscus latéral). Ils permettent également de statuer sur la nature du déficit auditif, atteinte transmissionnelle, neurosensorielle ou mixte. Ils peuvent être pratiqués sans anesthésie chez

le nourrisson jusqu'à 3 mois mais demandent un investissement de temps non négligeable.

Les potentiels évoqués auditifs automatisés permettent le dépistage en fournissant une réponse de tout ou rien basée sur la présence ou l'absence de réponse à une stimulation de 30 à 40 dB.

Les potentiels évoqués auditifs stationnaires (SSEP en anglais), technique dérivée des potentiels évoqués auditifs classiques permettent de statuer sur le niveau auditif sur toutes les fréquences avec une certaine fourchette de probabilité. Ils allongent l'examen de 20 à 25 minutes.

Annonce du diagnostic

L'annonce d'un diagnostic de surdité est toujours traumatisante. Il est important de prendre en considération l'histoire personnelle des parents et leur environnement psychosocial. Le dialogue et la disponibilité sont essentiels à ce stade. Le point important étant de référer l'enfant rapidement vers un centre de prise en charge de la surdité au cas où il s'agit d'une atteinte sévère ou profonde, de manière à installer rapidement des modes de communication avec l'enfant. La mise au point étiologique ne constitue pas une urgence et peut être postposée à une période moins éprouvante pour les parents.

CLASSIFICATION ETIOLOGIQUE

Dans la population occidentale, environ 50 % des surdités sont d'origine génétique, environ 40 % des surdités sont d'origine non génétique (acquises) et environ 10 % restent d'origine inconnue⁸. Les surdités génétiques peuvent être congénitales ou d'apparition post-natale. Les surdités acquises peuvent s'installer en période pré-, péri- ou post-natales. La tendance actuelle est à l'augmentation du nombre de cas génétiques grâce à l'amélioration des techniques de détection. Par contre pour les surdités acquises, la tendance est à la diminution des cas secondaires aux atteintes infectieuses comme la rubéole congénitale, les oreillons et les méningites bactériennes, grâce à l'introduction de la vaccination notamment anti-pneumococcique et anti-*Hemophilus influenzae* de type B.

Les surdités acquises

Prénatales

Elles représentent 10 % de toutes les surdités neurosensorielles de l'enfant. Certains agents infectieux sont bien combattus, par exemple, la rubéole et la syphilis. Par contre, la fréquence des infections à cytomégalovirus reste élevée, soit par primo-infection, soit par réactivation. Les surdités causées par le cytomégalovirus (CMV) constituent un pourcentage important de l'ensemble des surdités neurosensorielles congénitales⁹.

Périnatales

Elles représentent environ 15 % de l'ensemble des surdités neurosensorielles et concernent les enfants de petit poids de naissance (< 1,5 kg) ou d'âge gestationnel inférieur à 36 semaines, les enfants présentant une hyperbilirubinémie requérant une exsanguino-transfusion, ceux ayant reçu une médication ototoxique, ceux ayant un score d'APGAR de 0-4 à 1 min., et de 0-6 à 5 min., et les enfants ayant nécessité une ventilation artificielle pendant 5 jours ou plus.

Post-natales

Elles représentent environ 11 % des surdités neurosensorielles de l'enfant. Elles sont liées à l'administration de médicaments ototoxiques, aux fractures du rocher (fractures labyrinthiques), aux méningites bactériennes, parmi lesquelles les méningites à pneumocoques comportent un risque de surdité d'environ 30 % par rapport à 10 % pour les méningites à méningocoques et 6 % pour les méningites à *Hemophilus influenzae*. Ces méningites provoquent des labyrinthites ossifiantes qui peuvent parfois s'installer très rapidement et rendre extrêmement difficile, voire aléatoire, une implantation cochléaire.

Les surdités génétiques

Surdités génétiques non syndromiques

Elles concernent deux tiers des cas. La grande majorité de ces surdités se transmet selon un mode autosomique récessif (75 % des cas), environ 25 % des cas se transmettent selon un mode autosomique dominant et la transmission de 1 à 2 % des cas est liée au chromosome x.

Les mutations du gène codant pour la connexine-26, découverte en 1997, sont la cause la plus fréquente des surdités génétiques non syndromiques récessives congénitales. La connexine-26 est une protéine de membrane largement distribuée dans l'oreille interne qui intervient dans le recyclage du potassium. Celui-ci est nécessaire pour maintenir un équilibre osmotique essentiel à une fonction auditive normale. Les mutations du gène de la connexine-26 (dont la plus fréquente est la mutation 35 del G) provoquent des surdités congénitales profondes avec une anatomie normale des voies auditives¹⁰.

Les surdités génétiques syndromiques

Elles concernent un tiers des cas de surdité génétique et se transmettent soit de manière récessive soit de manière dominante.

Elles représentent 10 à 15 % de l'ensemble des surdités neurosensorielles de l'enfant. 400 syndromes différents sont connus à l'heure actuelle pour lesquels une centaine de gènes ont été mis en évidence. L'expressivité de ces syndromes est variable.

- *Surdités génétiques syndromiques autosomiques récessives*

Parmi les cas autosomiques récessifs, il faut citer le syndrome de Pendred qui associe une surdité fluctuante progressive à un goitre apparaissant souvent seulement pendant la deuxième décennie et à une hypothyroïdie alors que l'oreille interne présente des malformations dont la plus fréquente est un aqueduc du vestibule élargi. Ce syndrome est dû à une mutation du gène de la Pendrine et concerne 10 à 20 % des étiologies génétiques¹¹.

Le syndrome d'Usher quant à lui associe une rétinite pigmentaire à la surdité. Il existe plusieurs formes de syndromes d'Usher mais les trois-quarts sont des Usher de type 1 avec surdité congénitale profonde, aréflexie vestibulaire bilatérale responsable d'un retard à la marche (marche après 18 mois) et rétinite qui se développe pendant l'enfance. Les premiers signes visuels sont des troubles de la vision dans la pénombre apparaissant souvent vers l'âge de 10 ans. Il se présente donc longtemps comme une surdité isolée. Seul un bilan systématique avec électrorétinogramme peut permettre une détection précoce. Ce syndrome est une indication d'implant cochléaire précoce pour obtenir une compréhension du langage sans lecture labiale chez ces enfants qui vont devenir sourds et aveugles à l'âge adulte.

Le syndrome de Jervell et Lange Nielsen, bien que rare, est de diagnostic facile par un électrocardiogramme systématique qui montre un allongement de l'espace QT traduisant un trouble de conduction cardiaque, source de malaise ou de mort subite et dont la prévention est possible par un traitement médical.

- *Surdités génétiques syndromiques autosomiques dominantes*

Parmi ces surdités, il faut citer le syndrome de Waardenburg qui associe surdité et anomalies de pigmentation des cheveux (sourds à la mèche blanche), des yeux (très bleus), et de la peau (taches cutanées). La surdité est dans ce cas très variable, uni- ou bilatérale, légère à profonde, avec ou sans malformation de l'oreille interne.

Le syndrome branchio-oto-rénal (BOR) associe une surdité à des fistules branchiales multiples et une malformation rénale qui peut être majeure.

CLASSIFICATION CLINIQUE

La classification des surdités de perception peut se faire en fonction de différents paramètres.

Le seuil audiométrique tonal

Le seuil audiométrique tonal permet de distinguer 4 catégories de surdité de gravité progressive (cf. Introduction).

Le côté de l'atteinte

Les surdités unilatérales auront peu d'impact sur le développement du langage et sur la communication de l'enfant à l'inverse des surdités bilatérales qui vont, en fonction de leur degré de perte auditive, perturber plus ou moins fortement la communication et le degré de développement du langage.

En ce qui concerne les surdités unilatérales, on a longtemps pensé qu'aucune attention ni aide particulière ne devait être donnée à ces enfants. Différentes études montrent qu'en cas de surdité sévère et profonde, ils présentent néanmoins des difficultés de localisation du son et, dans un nombre non négligeable de cas, des difficultés d'apprentissage, notamment au niveau du langage et des mathématiques. Leur insertion sociale est également moins bonne⁷.

L'âge d'apparition de la surdité

La boucle audiophonatoire est nécessaire pour le développement du langage et de la parole de l'enfant. Son interruption a donc des conséquences différentes selon l'âge d'apparition de la surdité.

La surdité est dite congénitale si elle survient à la naissance, pré-linguale si elle survient avant l'âge de 2 ans, péri-linguale si elle survient entre 2 et 5 ans, et post-linguale après 6 ans. La réhabilitation des surdités pré et péri-linguales pose le problème de la restauration du canal auditif et de l'élaboration du langage et de la parole via ce canal et via des moyens de communication annexes. Il faut noter également que l'acquisition des notions de temps et d'espace est perturbée chez ces enfants. En ce qui concerne les surdités post-linguales, la réhabilitation est nettement plus aisée puisqu'elle peut s'appuyer sur un langage déjà acquis.

Le mécanisme en jeu

Les surdités de transmission liées à une atteinte de l'oreille externe mais principalement de l'oreille moyenne sont les surdités les plus fréquentes chez l'enfant. Elles provoquent au maximum des pertes de 60 dB et ne s'accompagnent pas de distorsion acoustique. Plus de 95 % de ces surdités sont liées à une otite séro-muqueuse.

Les surdités de perception liées à une atteinte de l'oreille interne et/ou des voies auditives centrales, sont accompagnées d'un phénomène de distorsion dont la plus connue est la distorsion fréquentielle qui provoque une intelligibilité médiocre de la parole en comparaison d'une surdité de transmission à perte audiométrique similaire. Elle limite l'efficacité des corrections auditives en termes d'intelligibilité de la parole perçue, surtout dans le bruit. Il existe également une distorsion d'amplitude avec un phénomène de recrutement qui limite la dynamique acoustique exploitable et peut gêner l'appareillage (un son amplifié devient douloureux).

La grande majorité des surdités de perception sont dues à une atteinte des cellules ciliées externes.

Un certain pourcentage est dû à une neuropathie auditive qui se définit par l'existence d'une déficience auditive souvent modérée en audiométrie tonale, avec potentiels évoqués auditifs plats, alors que les oto-émissions sont présentes et que l'intelligibilité de la parole, particulièrement dans le bruit, est très mauvaise (l'enfant entend mais ne comprend pas). La fréquence de ces neuropathies varie selon la population examinée ; elle serait de 10 % dans la population des patients sourds. Les lésions se situeraient soit au niveau des cellules ciliées internes, soit à la jonction des cellules ciliées internes et du nerf auditif, soit au sein même du nerf auditif.

Parmi les autres causes de surdité de perception, on note les agénésies ou hypoplasies des nerfs cochléaires qui peuvent ou non s'associer à une malformation cochléaire et dont le diagnostic repose sur une imagerie par résonance magnétique nucléaire précise.

La surdité centrale semble rare chez l'enfant.

L'existence d'un handicap associé

L'existence d'un handicap associé modifie le devenir de l'enfant. Il peut s'agir :

- d'un handicap polysensoriel. Par exemple une atteinte visuelle progressive impose une prise en charge rapide du problème auditif de manière à garantir autant que possible l'acquisition du langage oral avant l'apparition d'une cécité - c'est le cas dans le syndrome d'Usher.
- d'un handicap associé interférant avec l'apprentissage du langage. C'est le cas par exemple en cas d'atteinte *in utero* par le CMV qui peut provoquer une encéphalopathie perturbant pour son propre compte l'apprentissage du langage.
- d'un handicap associé n'interférant pas avec l'apprentissage du langage mais dont la lourdeur va ralentir l'évolution globale de l'enfant. Par exemple, une cardiopathie sévère nécessitant plusieurs interventions avec hospitalisation prolongée.

L'évolutivité de la surdité

La surdité peut être présente d'emblée à la naissance, être progressive, s'aggraver par poussées, ou être fluctuante.

Les composantes familiales

Les caractéristiques de la famille sont à prendre en considération, en particulier s'il existe une surdité familiale (parents sourds) qui peut influencer le mode de prise en charge de l'enfant. Par ailleurs, une motivation familiale limitée, un contexte social défavorable, peuvent interférer négativement avec la qualité de la prise en charge et des résultats que l'on peut espérer.

BILAN ETIOLOGIQUE

Le rôle de l'O.R.L., en collaboration avec le généticien, est d'assurer cette recherche étiologique de manière à mieux informer la famille et de prendre en charge les éventuelles pathologies associées. Ce bilan étiologique est conçu à la lumière des différentes anomalies pouvant être associées à une surdité.

L'interrogatoire dirigé comportera la recherche de causes extrinsèques (asphyxie néonatale, traumatisme, infection), d'hématurie, de problèmes visuels dans la pénombre, de l'âge des premiers pas, relèvera l'histoire familiale (surdité, problèmes rénaux, goitre). On fera pratiquer un examen pédiatrique complet, un examen ophtalmologique avec électrorétinogramme en cas de retard d'acquisition de la marche, une analyse d'urine, un électrocardiogramme, un CT-scan et une IRM des rochers, une sérologie virale et parasitaire (toxoplasmose, rubéole, CMV, herpès), un test de la fonction thyroïdienne et une recherche d'une mutation de la connexine-26 en cas de surdité isolée.

TRAITEMENT ET REHABILITATION

Surdité unilatérale

Des contrôles audiométriques réguliers doivent être pratiqués ainsi qu'une évaluation logopédique annuelle. Il faut veiller à placer l'enfant de manière optimale en classe et à le protéger des traumatismes acoustiques, éviter autant que possible tout traitement ototoxique et traiter rapidement les épisodes d'otite séro-muqueuse et d'otite moyenne aiguë.

Surdité bilatérale modérée

La déficience auditive moyenne correspond à une perte auditive de 40 à 70 dB. Il s'agit d'enfants qui entendent mais ne comprennent pas, d'où leur retard de langage. Le diagnostic est souvent retardé au-delà de l'âge de 4 ans pour les cas présentant une perte comprise entre 40 et 55 dB (surdité modérée du premier degré). Le pronostic d'évolution de l'enfant n'est de ce fait pas toujours bon (difficultés scolaires persistantes). Il faut rappeler que toute déficience auditive en principe liée à une otite séro-muqueuse banale doit être réévaluée après traitement de manière à mettre en évidence une éventuelle pathologie neurosensorielle modérée sous-jacente.

L'enfant doit être appareillé et bénéficier d'une réhabilitation logopédique d'autant plus que le bilan met en évidence des troubles passés inaperçus aux parents mais qui gêneront l'enfant de façon importante en créant un décalage de plus en plus important dans son évolution s'ils ne sont pas corrigés.

Surdité bilatérale sévère ou profonde pré ou péri-linguale

La mise en place d'une équipe multidisciplinaire autour de l'enfant au sein d'un centre spécialisé est

indispensable. Au départ, un maximum de moyens doit être mis en place de manière à développer toutes les modalités de communication entre l'enfant et ses parents. C'est le concept de communication totale qui associe progressivement l'utilisation de signes élémentaires au français signé et au langage parlé complété (LPC). Celui-ci, pour l'enfant plus âgé, clarifie grandement le langage oral en y associant des positions de la main et des doigts de manière à éliminer les ambiguïtés liées aux sosies labiaux (12 images labiales correspondent à 36 sons différents).

L'appareillage de l'enfant doit être mis en place à l'âge de 6 mois ; en cas de non-évolution positive après environ 3 mois, une implantation cochléaire peut être programmée pour les cas ne présentant pas de malformation majeure au niveau cochléaire ou du nerf auditif.

Surdité bilatérale sévère ou profonde post-linguale

Une réhabilitation multidisciplinaire, un support scolaire et des appareils auditifs doivent être rapidement fournis à l'enfant. En cas de non-amélioration rapide de la situation, un implant cochléaire peut être envisagé s'il s'agit d'une surdité acquise ou progressive.

En cas de diagnostic tardif, l'implant cochléaire présente peu d'intérêt au-delà de l'âge de 6 ans si l'enfant n'a pas développé de compétences au niveau du langage oral. Les résultats resteront limités à la détection des bruits environnementaux.

Implantation cochléaire

D'énormes progrès ont été réalisés en matière d'implantation cochléaire depuis 15 ans. L'implant a été amélioré tant au niveau de sa miniaturisation, de la configuration des électrodes, que des modalités de stimulation.

En ce qui concerne l'âge de l'implantation, l'évolution a été extrêmement rapide à partir de 1990 ; jusque là elle n'était pas admise chez l'enfant. A partir de 1990, la FDA (*Food and Drug Administration*) admit l'implant chez l'enfant uniquement à partir de 4 ans. En 1994, il était admis à partir de 2,5 ans. En 1998, l'âge optimal d'implantation était estimé à 2 ans. A partir de 2002, il était d'un an pour certaines équipes qui sont actuellement rejointes par l'ensemble des implanteurs.

En 2006, un enfant dépisté tôt, ne présentant pas de malformation majeure, ni de handicap associé, implanté vers l'âge de 1 an, a plus de 75 % de chances de pouvoir rejoindre un enseignement classique et d'évoluer facilement dans le monde entendant¹².

CONCLUSION

Le diagnostic d'une hypoacousie est techniquement toujours possible chez l'enfant quel que soit son âge. Un diagnostic précoce est fondamental

pour permettre la mise en place d'une réhabilitation précoce, c'est-à-dire avant l'âge de 6 mois. Cette prise en charge précoce est indispensable pour atténuer les effets négatifs de la privation auditive au niveau de la structuration du système auditif central.

Depuis une quinzaine d'années, des progrès significatifs ont été réalisés tant en matière de dépistage que de génétique, d'imagerie, de chirurgie, d'appareillage par prothèses classiques et d'implantation cochléaire, tous progrès permettant à l'enfant sourd sévère ou profond d'évoluer beaucoup plus facilement dans le monde entendant. Ces améliorations récentes et remarquables ont sensiblement modifié le monde de la surdité et nous permettent de prévoir une poursuite de la diminution du nombre de patients pour lesquels la communication signée est la seule alternative.

BIBLIOGRAPHIE

1. Mehl LA, Thomson V : The Colorado Newborn Hearing Screening Project 1992-1999. *Pediatrics* 2002 ; 109 : 1-8
2. Johnson JL, Mauk GW, Takekawa KM, Simon PR, Sia CCJ, Blackwell PM : Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities. *Seminars in Hearing* 1993 ; 4 : 105-19
3. Leake PA, Snyder RL, Hradek GT, Rebscher SJ : Consequences of chronic extracochlear electrical stimulation in neonatally deafened cats. *Hear Res* 1995 ; 82 : 65-80
4. Yoshinaga-Itano : Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998 ; 102 : 161-71

5. Mehl LA, Thomson V : Newborn hearing screening : the great omission. *Pediatrics* 1998 ; 101 : E4
6. Elssmann SA, Natkin ND, Soho MP : Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear J* 1987 ; 40 : 13-7
7. Blair JC, Peterson ME, Vieweg SH : The effects of mild sensorineural hearing loss. An academic performance of young school-age children. *Volta Rev* 1985 ; 87 : 87-93
8. Marlin S, Denoyelle F, Garabedian EN, Petit C : Diagnostic éthologique des surdités de perception de l'enfant. *Ann Otolaryngol Chir Cervico Fac* 1998 ; 115 : 3-8.
9. Roizen NJ : Etiology of hearing Loss in Children, Nongenetic causes. *Pediatr Clin North Am* 1999 ; 46 : 49-61
10. Kiluchi J, Kimura RS, Paul DL, Adams JC : Gap junction systems in the rat cochlea : immuno histochemical and ultrastructural analysis. *Anat Embryol Berl* 1995 ; 191 : 101-18
11. Ligny C, Simon P, Renglet T, Schepers F, Mansbach AL : L'évaluation de l'enfant porteur d'implant cochléaire. *Coll Mardaga*, 2006 (in press)

Correspondance et tirés à part :

A.-L. MANSBACH
Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola
Service d'O.R.L.
Avenue J.J. Crocq 15
1020 Bruxelles

Travail reçu le 1^{er} août 2006 ; accepté dans sa version définitive le 1^{er} août 2006.