



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2014

Thèse N°48

**Le dépistage de la surdité
chez les nouveau-nés à risque hospitalisés en
réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de
Marrakech**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 26/06/2014

PAR

Mlle. Houda KABBAJ

Née le 16/07/1988 à Meknès.

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Surdit  – d pistage n onatal – nouveau-n    risqu  – r animation n onatale.

JURY

M.	A. ABOUSSAD Professeur de P�diatrie.	PRESIDENT
M.	A. RAJI Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie	RAPPORTEUR
M.	H. AMMAR Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie	JURY
M.	M. AMINE Professeur agr�g� en Epid�miologie	
M.	H. Nouri Professeur agr�g� en Oto-Rhino-Laryngologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي إني تبت
إليك وإني من المسلمين"

صدق الله العظيم.



Serment d'hypocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

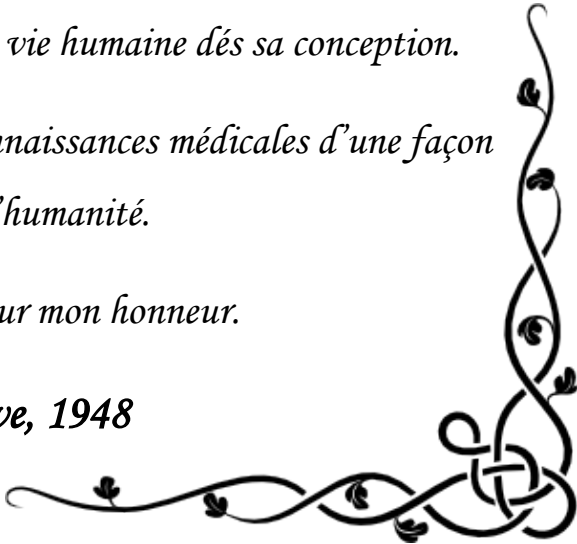
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE
DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen honoraire : Pr MEHADJI Badie Azzaman

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice Doyen : Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs d'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOUSSAD Abdelmounaim	Pédiatrie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
ALAOUI YAZIDI Abdelhaq (Doyen)	Pneumo– phtisiologie	KRATI Khadija	Gastro– entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BELAABIDIA Badia	Anatomie– pathologique	NAJEB Youssef	Traumato– orthopédie
BENELKHAIAI BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	RAJI Abdelaziz	Oto–rhino– laryngologie

BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
CHABAA Laila	Biochimie	SARF Ismail	Urologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique
FIKRY Tarik	Traumato-orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	EL KARIMI Saloua	Cardiologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato-orthopédie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie-vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie-clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KOULALI IDRISI Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie

BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie- chimie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	QAMOOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ADALI Imane	Psychiatrie	FADILI Wafaa	Néphrologie
ADALI Nawal	Neurologie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique

AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie – réanimation	FAKHRI Anass	Histologie– embryologie cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	HAROU Karam	Gynécologie– obstétrique
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
BASRAOUI Dounia	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
BASSIR Ahlam	Gynécologie– obstétrique	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BENHADDOU Rajaa	Ophthalmologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie – orthopédie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo– phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUEIRAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto–Rhino – Laryngologie	RADA Nouredine	Pédiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro– entérologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation

DEDICACES

*Parce que « Même si l'eau bout elle n'oublie jamais qu'elle a été
froide » Proverbe burundais et aussi que
Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, le respect, la reconnaissance.
C'est tout simplement que :*



Je dédie cette thèse à ...

A mon papa et ma maman chéris,

A ceux qui m'ont donné la vie,
A ceux qui m'ont toujours tout donné sans jamais rien compter,
Les mots se font pauvres et impuissants pour vous exprimer ce que je ressens en écrivant
ces quelques lignes.
Vous êtes la présence la plus douce et la plus merveilleuse de ma vie,
Vous êtes une source inépuisable d'amour et de tendresse,
Vous avez toujours été là pour moi et toujours au petit soin,
Vous m'avez supporté et épaulé sans cesse et sans jamais vous plaindre,
Vous m'avez inculqué les valeurs nobles de notre religion,
Vous m'avez appris l'honnêteté et le sens de la responsabilité,
C'est grâce à vous que je prétends aujourd'hui au titre de docteur,
Je vous dédie ce travail en espérant être une source de fierté pour vous, et être à la
hauteur de vos attentes et de vos sacrifices.
Puisse Dieu tout Puissant vous protéger et vous procurer une longue vie pleine de
bonheur et de santé, et m'aider à vous rendre ne serait ce qu'un bout de tout ce que vous
avez pu m'offrir jusque là,
Une vie toute entière n'y suffira pas.
Je vous aime.

A mon petit frère chéri Mounaïm,

Tu es loin des yeux et mais au fin fond de mon cœur,
Tu es un homme maintenant, mais nos batailles et nos bêtises (pour ne pas dire les
tiennes) sont les premières pensées qui me traversent l'esprit ;p
Je remercie Dieu de ta présence, car elle est source de fierté, de confort, de protection et
de bienveillance.
Je prie le Dieu tout puissant de te protéger,
Je t'aime.

A mon sauveur, mon super Aali,

Que serais-je sans toi ?!!
Tu as été là pendant tous les moments durs et les périodes difficiles que j'ai traversé,
Tu as supporté mon stress, mes caprices et mes sauts d'humeur,
Tu as toujours su trouver les mots pour me faire sourire quand je pleurais, et pour me
motiver quand je baissais les bras, et ce, malgré toute la distance qui nous sépare,
Je te dédie ce travail qui ne serait accompli sans tes renforts,
Puisse le bon Dieu te protéger et te bénir.
Je t'aime.

A ma petite sœur adorée Mariam,

Depuis ma première année de médecine tu as attendu le jour de ma soutenance avec
impatience (pour des raisons que nous connaissons toutes les deux ;))
Le voilà, il arrive!!
Tu es un don du ciel (le présent de longues prières),
Tu es une source de bonheur et de douceur,
Tu es ma petite sœur que j'adore tellement,
Je remercie le bon Dieu de ta présence et je Le prie de te protéger.

A mes deux grand-mères,
Les sources de tendresse de la famille,
Pour leurs prières incessantes, leur bénédiction et leur amour inconditionné,

A ma très chère tante Amal,
Depuis que je fais partie de ce monde,
Tu as toujours été à mes côtés pour me soutenir, me conseiller et m'encourager,
Puisse le Bon Dieu te protéger et te procurer longue vie et bonne santé.

A tous mes oncles, mes tantes, mes cousins et cousines,
Je vous dédie cette thèse en témoignage de ma grande considération,
Je vous souhaite une longue vie pleine de réussite, de santé et de bonheur
Puisse Dieu protéger notre union.

A mes chères tatas : Rabea, Khadija et Aziza
Pour votre tendresse, votre amour et vos encouragements

A mes intimes chéries,
Zineb,
Pour tous les moments forts, les folies et les petites aventures qui pimentent notre
jeunesse,
T'avoir à mes côtés depuis toutes ces années est un don du Ciel, et j'en remercie le
bon Dieu.
Imane,
Pour tous les moments que nous avons partagés, et toutes les dures épreuves que
nous avons surmontées cote à cote ces dernières années
Ton amitié a apporté bonheur et joie de vivre à mes jours, puisse-t-elle durer et
perdurer.
Soukaina,
Pour ta douce présence, pleine de bonté et de sagesse,
Pour tout ce que nous avons partagé depuis le début de ce long parcours.
Rima,
Pour toutes nos séances Yoga et call center ;)
Ces derniers mois tu as su prendre une place importante dans ma vie,
Tu as été là et sans relâche pour m'aider à surmonter tous les durs moments que
j'ai traversé cette année.
Sara,
Pour tous les bons moments passés et avenir
Pour cette amitié inchangée malgré tout le temps passé
Jihane,
Pour cette belle amitié pure et saine qui date d'une quinzaine d'années,

A mes chers amis :

Rokaya, Anas, Ali, Mostapha, Adil L. et Adil G., Khadija, Nawal, Ouassima, Asma, Amine et Saad.

A tous mes amis du BDE :

Imad, Badr, Charaf, Choukri, Asma, Yassine C. et Yassine M., Abdelmoumain, Mohammed, Oussama, Mourad, et tous les autres,

A tous mes confrères et amis de la faculté

*A tous ceux que j'aime et qui m'aiment
Que le présent travail soit pour vous le meilleur témoin de ma tendre reconnaissance*



***Au Dieu tout puissant
de nous avoir permis
de vivre ce jour tant attendu.***

A notre Maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur Abdelmounaïm ABOUSSAD

*Professeur de Pédiatrie et Chef du service de réanimation néonatale du CHU
Mohammed VI de Marrakech,*

C'est une fierté et un grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger et de présider notre thèse. Soyez remercié pour la rigueur et la justesse de votre enseignement et pour nous avoir ouvert les portes de votre service sans la moindre hésitation pour effectuer ce travail. Veuillez y trouver, cher Maître, l'expression de nos remerciements et de notre reconnaissance. Vous resterez un exemple pour la suite de notre exercice.

A notre Maître et Directeur de thèse

Monsieur le Professeur Abdelaziz Rafi

*Professeur et Chef du service d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale
de l'Hôpital Ibn Tofaïl du CHU Mohammed VI de Marrakech*

Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le profond respect que nous vous portons.

Depuis notre premier cours d'anatomie vous nous avez transmis l'amour de cette belle spécialité qui est devenue un rêve puis un objectif. Un grand merci de la qualité de votre enseignement, de votre encadrement, de votre disponibilité et votre modestie. Un grand merci également pour nous avoir permis de participer à ce projet intéressant et dont nous sommes très honorée. Nous espérons avoir été à la hauteur de votre confiance et de vos attentes.

A notre Maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur Haddou AMMAR

*Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie cervico-faciale, et Chef du Pôle
Extrémité Céphalique à l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech*

Pour l'amabilité et la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Vous nous faites un grand honneur en siégeant à notre jury. Veuillez trouver en ce travail l'expression de notre sincère et respectueuse reconnaissance.

A notre Maître et jury de thèse

Monsieur le Professeur Mohammed AMINE

*Professeur agrégé et Chef du service d'Epidémiologie clinique au CHU Mohammed VI de
Marrakech*

Pour vos qualités professionnelles et la grande sympathie que vous témoignez à tous ceux qui vous sollicitent. Votre enseignement nous a été d'une grande aide dans la gestion de ce projet. Veuillez y trouver, cher Maître, l'expression de notre reconnaissance.

*A notre Maître et jury de thèse
Monsieur le Professeur Hassan NOURI*

*Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale à l'Hôpital Ibn
Tofaïl du CHU Mohammed VI de Marrakech*

*Pour tout ce que nous avons appris à vos côtés au cours de notre passage par le service
d'ORL. Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger parmi les membres du
jury de notre thèse. Veuillez trouver en ce travail l'expression de notre profond respect
et gratitude.*

*Au Docteur Tarik Ziad,
Pour ta disponibilité, ton aide et tes conseils.*

*Au personnel du service de Réanimation Néonatale du CHU Mohammed
VI de Marrakech,
Pour leur amabilité et leur bienveillance.*

*A toute l'équipe du service d'Oto-Rhino-Laryngologie de l'Hôpital Ibn
Tofaïl de Marrakech,
Pour leur amabilité et leur serviabilité,
La réussite de ce travail sera aussi la votre.*

*A toute personne ayant contribué de près ou de loin
à la réalisation de ce travail.*



ABBREVIATIONS

CAE : conduit auditif externe

CCE : cellule ciliée externe

CCI : cellule ciliée interne

CGM : corps géniculé médian

CMV : cyto-mégalo-virus

COS : complexe olivaire supérieur

HSV2 : herpès simplex virus de type 2

INN : infection néonatale

IRM : imagerie par résonance magnétique

JCIH : Joint Committee on Infant Hearing

NA/DA: Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive

OEAP : otoémissions acoustiques provoquées

OEA-PD : otoémissions acoustiques par produits de distorsion

OMS : organisation mondiale de la santé

PDA: Produits de distorsion acoustique

PdV : perdus de vue

PEAA : potentiels évoqués auditifs automatisés

PEA-TC : potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral

RCIU : retard de croissance intra utérin

RPM: retard psychomoteur

SA : semaine d'aménorrhée

SNN : souffrance néonatale



INTRODUCTION	1
PATIENTS & METHODES	4
I. Lieux de l'étude :	5
II. Type de l'étude :	5
III. Population de l'étude :	5
IV. Matériel de dépistage :	7
1.Description du matériel :OEAP	7
2.Description de la technique de recueil des OEAP :	7
V. Déroulement de l'étude:	10
1.Première étape du protocole : OEAP1	10
2.Deuxième étape du protocole : OEAP2	11
3.Troisième étape du protocole : PEA-TC	11
4.Quatrième étape du protocole:	11
VI. Recueil et exploitation des données :	14
RESULTATS	15
I. Population de l'étude :	16
1.Le terme :	16
2.Sexe :	16
3.Facteurs de risque de surdit�� :	17
II. Les tests de d��pistage :	20
1.Premier d��pistage : OEAP1	20
2.Le deuxi��me d��pistage : OEAP2	21
III. Le test diagnostique : R��sultats des PEA-TC	22
IV. R��sultats de la derni��re ��tape du protocole :	26
V. Caract��ristiques, prise en charge et suivi des enfants sourds	26
VI. Evaluation des performances des tests de d��pistage :	30
DISCUSSION	31
I.Cadre th��orique : Le d��pistage de la surdit�� en n��onatalogie	32
1.D��finition et classification de la surdit�� :	32
2.Etiologies des surdit��s n��onatales :	33
3.La d��finition du d��pistage selon l'OMS :	38
4.Int��r��t du d��pistage de la surdit�� chez les nouveau-n��s :	39
5.Les moyens disponibles pour le d��pistage de la surdit�� chez les nouveau-n��s :	41
II.Cadre pratique : Analyse et discussion des donn��es	48
1.S��lection de la population d��pist��e:	49
2.Protocole de l'��tude:	52
3.Premi��re phase du d��pistage :	55
4.Deuxi��me phase du d��pistage :	57
5.Les perdus de vue du d��pistage	59
6.Troisi��me phase: test diagnostique par les PEA-TC	60
7.Evaluation des enfants d��pist��s :	60

8.La valeur prédictive positive = VPP :.....	63
9.La prévalence de la surdité chez les nouveau-nés à risque	63
10.La prise en charge de la surdité :.....	64
 CONCLUSION.....	 66
 ANNEXES.....	 68
 RESUMES.....	 121
 BIBLIOGRAPHIE.....	 125

INTRODUCTION

La surdité est le déficit sensoriel le plus fréquent. Il touche environ 1 à 2 nouveau-nés pour mille naissances. Chez les enfants à risque, sa prévalence est considérablement plus élevée, elle est de l'ordre de 1 à 4 pour cent naissances [1,2].

La surdité de l'enfant diffère de celle de l'adulte car elle engage rapidement des perturbations touchant le développement optimal de la communication, du langage et des facultés cognitives. Elle dégrade ainsi le pronostic développemental de l'enfant et ses relations sociales [3, 4].

Pour réduire les conséquences dramatiques d'un tel handicap, plusieurs techniques de dépistage permettant une évaluation objective, fiable et rapide du fonctionnement de l'oreille et des voies auditives ont été développées afin de proposer un dépistage néonatal de la surdité. Parmi elles, les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP), technique que nous avons utilisé dans notre étude.

Cependant, les surdités ne se manifestent pas toutes à la période néonatale et un dépistage ponctuel à cette période seule n'a pas de sens [5]. Des programmes de recherche d'affections atteignant l'appareil auditif devraient faire suite au dépistage et être inclus dans l'examen systématique de tout enfant au même titre que les autres appareils, au cas où l'hypoacousie se manifesterait plus tardivement.

Au Maroc, il n'existe pas de dépistage systématique de la surdité néonatale que ce soit chez les enfants à risque ou les enfants ne présentant pas de facteur de risque. Ces dépistages, si effectués, ne revêtent pas d'un caractère organisé. Les données épidémiologiques concernant la surdité néonatale dans notre pays sont rares et non publiées. L'objectif premier de notre étude était de déterminer la prévalence de la surdité chez les nouveau-nés à risque hospitalisés au sein du service de réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech, et d'évaluer la faisabilité et la pertinence de la réalisation d'un tel dépistage au moyen des OEAP dans notre contexte.

Ce travail est le fruit de la collaboration entre le service d'ORL de l'Hôpital Ibn Tofaïl et le service de réanimation néonatale du CHU Mohammed VI. Il s'est déroulé en quatre étapes, les deux premières concernaient le dépistage de la surdité, la troisième est l'étape de confirmation du diagnostic, et enfin une dernière étape d'évaluation à postériori du devenir des enfants dépistés.

*PATIENTS
&
METHODES*

I. Lieux de l'étude :

La première étape du dépistage s'est déroulée au service de réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Le reste de l'étude a eu lieu au service d'ORL de l'Hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. Type de l'étude :

C'est une étude prospective, portant sur 472 nouveau-nés tous hospitalisés en réanimation néonatale entre 1^{er} Juin 2009 et 1^{er} Novembre 2012 soit une période de 42 mois.

III. Population de l'étude :

Les nouveau-nés inclus dans notre étude sont les nouveau-nés hospitalisés en réanimation néonatale et présentant au moins un facteur de risque de surdité néonatale.

Les facteurs de risque de surdité néonatale émis par le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) de l'Académie Américaine de Pédiatrie sont les critères retenus par l'ensemble de la communauté internationale [6,7]. On y retrouve :

- o Histoire familiale de déficit auditif :
 - Hypoacousie avec ou sans appareillage avant l'âge de 50ans chez un apparenté de 1^{er} ou 2^{ème} degré.
- o Prématurité <36 SA [8],
- o Poids de naissance inférieur à 1500gr,
- o Anoxie :
 - APGAR ≤ 4 à 1 minute de vie,
 - Ou APGAR ≤ 6 à 5 minutes de vie,

- o Ictère néonatal :
 - Hyperbilirubinémie ayant nécessité un traitement par photothérapie durant les premiers jours de vie ou une exsanguino transfusion [9].
- o Séjour en néonatalogie :
 - Durée supérieure ou égale à 2 jours[10],
- o Ventilation assistée de plus de 24H, ou une ECMO (oxygénation sanguine par circuit extra corporel) [7]
- o Méningite bactérienne [11].
- o Infections materno-fœtales.
- o Médicaments oto-toxiques [6, 12] :
 - Incluant essentiellement les aminosides (gentamycine, tobramycine), seuls ou couplés aux diurétiques de l'anse type furosémide.
- o Anomalies crânio-faciales.

A cette liste, nous avons ajouté d'autres facteurs explorés dans notre étude. Parmi ces facteurs nous avons retrouvé :

- La consanguinité parentale,
- l'hypothyroïdie congénitale,
- la notion d'accouchement dystocique avec application instrumentale,
- l'infection néonatale.

Pour faciliter l'étude, nous avons scindé ces facteurs en trois groupes en fonction de leur survenue par rapport au moment de la naissance. Nous avons ainsi distingué :

- Les facteurs prénataux
- Les facteurs périnataux
- Les facteurs postnataux

IV. Matériel de dépistage :

1. Description du matériel :OEAP

Le dépistage s'est basé sur la recherche des OEAP de façon automatisée. L'appareil utilisé était l'Echocheck OAE screener®. L'utilisation de cet appareil est simple avec un résultat qualitatif de type OEAP présentes ou absentes, données basées sur un algorithme fixé et intégré à l'appareil [Figure 1].

2. Description de la technique de recueil des OEAP :

2-1 Conditions générales :

Il existe des impératifs à remplir systématiquement avant la réalisation des OEAP et ce pour garantir l'obtention de résultats concluants :

- Nouveau-né calme, idéalement endormi : inactif et silencieux,
- Conduit auditif externe perméable, de calibre convenable, et peu sinueux,
- Absence de débris organiques dans le conduit auditif externe (comme le vernix),
- Absence de liquide dans l'oreille moyenne,
- Bon positionnement de la sonde dans le méat acoustique externe,
- Niveaux sonores intrinsèques (respiration, ronflement, succion) et extrinsèques (pièce, environnement) peu élevés.

2-2 Otoscopie :

Une otoscopie normale est nécessaire à la bonne mesure des OEAP. Son rôle est prépondérant dans la recherche d'anomalies au niveau de l'oreille externe et/ou de l'oreille moyenne pouvant modifier l'aspect des OEAP, voire les faire disparaître.

Nous avons analysé globalement l'aspect du conduit auditif externe (CAE), sa morphologie, sa perméabilité et l'aspect de la membrane tympanique (absence d'épanchement).

En cas de normalité de l'otoscopie, le recueil des OEAP était réalisé de suite. En cas d'anomalie objectivée, en l'occurrence une otite séro-muqueuse, le test était reporté.

2-3 Déroulement de l'examen :

L'appareil est constitué d'un boîtier lié à une sonde. La sonde contient un transducteur et un microphone et est recouverte d'un embout adaptable à la taille du CAE. Cette dernière est introduite dans le CAE du nouveau-né. La mise en marche de l'appareil permet d'émettre des stimuli sous forme de clics calibrés et d'enregistrer les émissions de la cochlée.

Le boîtier possède différents voyants, dont il est nécessaire de connaître la signification pour réaliser correctement le test. Le voyant LOW NOISE vert signifie que les conditions de calme sont correctes, et qu'il est possible de débiter le test en appuyant sur le bouton START/STOP.

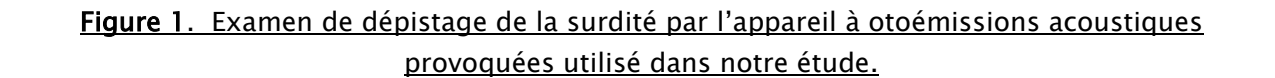
Lorsque le niveau du stimulus est correctement atteint, le voyant STIMULUS passe au vert et l'appareil commence automatiquement l'examen. Cet examen dure environ 20 secondes (il ne faut ni parler ni bouger durant ce temps), mais il peut durer plus longtemps si les conditions du silence ne sont pas requises. L'examen est terminé lorsque les voyants (oranges) START/STOP et STORE/RECALL clignotent.

2-4 Interprétation :

En pratique, on obtient une réponse de type colorimétrique. Le résultat se lit dans la fenêtre OAE RESULT et comporte 4 possibilités :

- le voyant vert s'allume : OEA détectées (à 6 dB au-dessus du niveau de bruit), donc test positif pour l'oreille testée.
- le voyant jaune s'allume : il y a une possibilité d'OEA mais trop proche du bruit de fond (de 3 à 6 dB au-dessus du niveau de bruit) : il faut refaire l'examen.

- Ainsi, un dépistage négatif, correspondait à la présence des OEAP pour les deux oreilles et donc une audition satisfaisante, avec les limites que comporte l'examen.



V. Déroulement de l'étude: [Figure 2]

Notre étude s'est déroulée en quatre étapes. Les deux premières correspondaient au protocole de dépistage biphasique que nous avons adopté, la troisième était une étape diagnostique et la quatrième était une étape d'évaluation des nouveau-nés dépistés.

1. Première étape du protocole : OEAP1

Une équipe de résidents en ORL chargée de l'étude et entraînés à la réalisation des OEAP et au fonctionnement de l'appareil, se rendaient au service de réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech. Les nouveau-nés hospitalisés et présentant au moins un facteur de risque de surdité néonatale ont été inclus au protocole et ont fait l'objet de notre étude. Le consentement a été recueilli, oralement et préalablement au test, au près du tuteur de l'enfant par la personne réalisant le dépistage.

L'examen était réalisé au lit du nouveau-né, au-delà de la 48^{ème} heure de vie, dans des conditions de silence optimales avec un niveau sonore le plus faible possible. Pour cela, certaines précautions ont été prises lors du test : ambiance la plus calme possible, couveuse éteinte à chaque fois qu'il était possible, sevrage ventilatoire pour éviter les bruits du respirateur, respiration calme et peu bruyante et de préférence durant le sommeil de l'enfant.

Parfois, il nous a été nécessaire de renouveler le test pour une même oreille pour des aléas techniques de la méthode ; sonde mal positionnée, bruit ambiant trop important ou si l'appareil n'avait pas les éléments nécessaires pour valider la réponse. En revanche, lorsque l'on obtenait une réponse validée par l'appareil, nous la prenions en compte et poursuivions le dépistage.

2. Deuxième étape du protocole : OEAP2

En l'absence d'OEAP au premier test, une convocation rédigée en langue arabe ou en français était donnée aux parents [Annexes 3 et 4] pour un deuxième test de contrôle (re-test), programmé en moyenne deux semaines après la sortie de l'hôpital, au service d'ORL à l'hôpital Ibn Tofail.

Les nouveau-nés ont été testés par le même appareil à oto-émissions acoustiques.

L'objectif de cette étape était de diminuer le nombre de faux positifs et de définir les patients à orienter vers la troisième étape, ce qui diminuait le taux de convocation pour la confirmation diagnostique.

3. Troisième étape du protocole : PEA-TC

A ce stade, nous avons utilisé les potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral (PEA-TC), pour confirmer la présence ou non de surdité chez les enfants dépistés positifs à la seconde étape, et connaître leurs seuils auditifs.

Les PEA-TC ont été réalisés sous sédation au bloc opératoire du service d'ORL, et avaient permis de préciser pour les cas de surdité leur degré.

4. Quatrième étape du protocole:

Cette dernière étape avait trois objectifs :

- suivre l'évolution des patients dépistés,
- retrouver certains perdus de vue,
- récupérer ceux qui ont développé une surdité secondaire (surdité acquise ou d'évolution progressive).

Pour cela, nous avons recontacté par téléphone les familles des enfants dépistés. Ceux qui étaient joignables ont été convoqués pour une consultation d'évaluation au service d'ORL de l'Hôpital Ibn Tofaïl du CHU Mohammed VI.

Chaque enfant a bénéficié d'un examen général, d'un examen otoscopique et d'un bilan audiolgique. Les enfants ayant des troubles du développement psychomoteur et du développement du langage ont été orientés vers les unités pédiatriques pour une prise en charge spécialisée.

Le bilan audiolgique avait comporté une audiométrie comportementale adaptée à l'âge de chaque enfant et si nécessaire une impédancemétrie voir des PEA-TC.

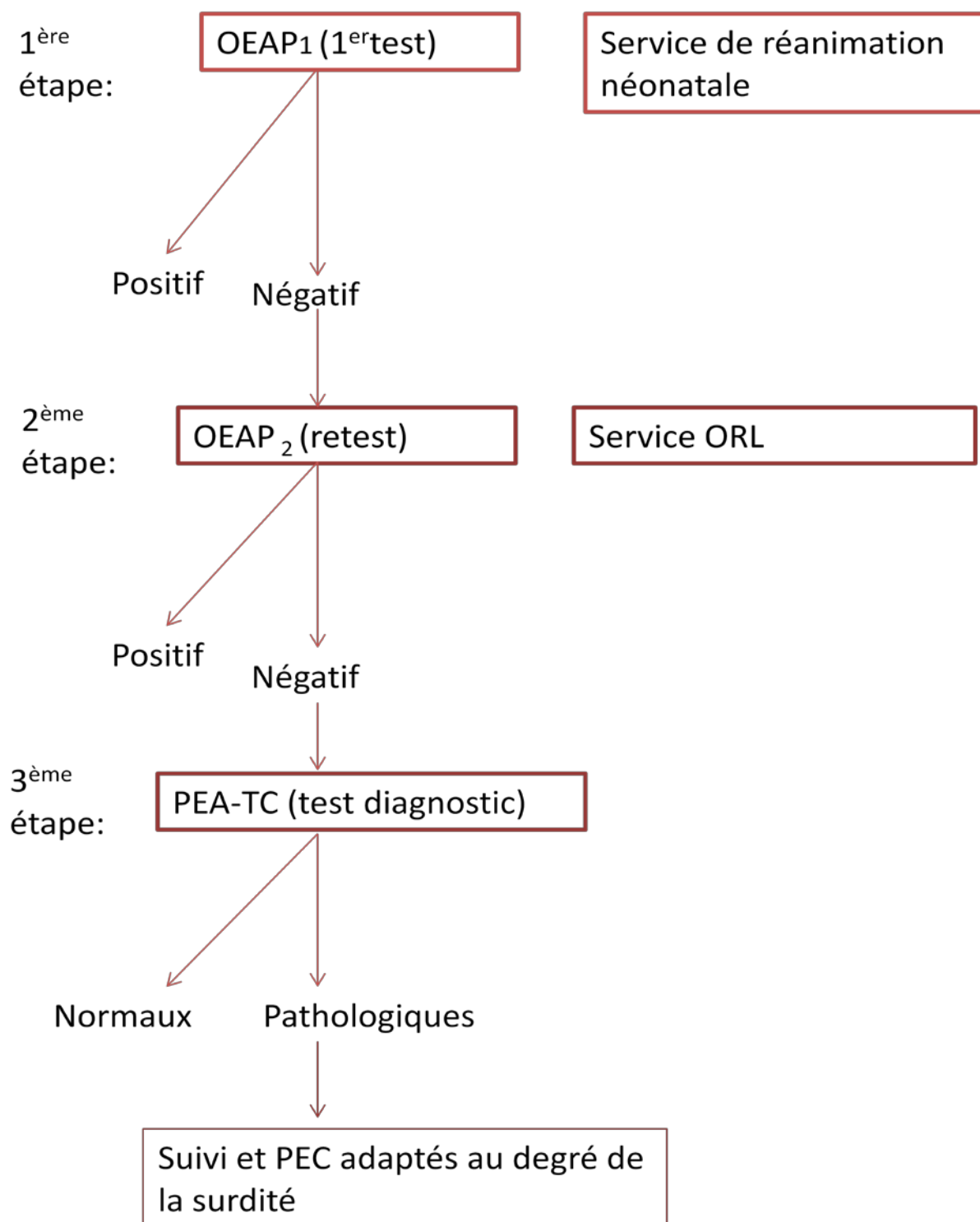


Figure 2. Arbre du protocole de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés à risque adopté dans notre étude.

VI. Recueil et exploitation des données :

Nous avons rapporté l'ensemble des données recueillies lors des différentes étapes du protocole sur une fiche d'exploitation comportant plusieurs items [Annexe 5] :

- Identité du nouveau-né,
- Données épidémiologiques à savoir l'âge et le sexe,
- Données cliniques comportant les données concernant la grossesse (suivi et terme) le motif d'hospitalisation, les facteurs de risque de la surdité et les données de l'examen clinique,
- Les résultats des différents tests et l'âge à leur réalisation.
- Les données concernant le suivi et les examens de contrôle.

Les données colligées sur les fiches d'enquête ont été saisies sur un fichier informatique à l'aide du Microsoft Office Excel® 2007, en suite exploitées et analysées selon le logiciel SPSS®18 pour Windows.

RESULTATS

I. Population de l'étude :

Nous avons recensé initialement 577 nouveau-nés à risque au sein du service de néonatalogie,

Quarante deux nouveau-nés sont décédés (7,3%) et 63 ont été perdus de vue (10,9%) avant le premier dépistage.

Les dossiers évaluables concernant notre étude ont été limités par conséquent à 472 nouveau-nés (81,8%) [Figure 3].

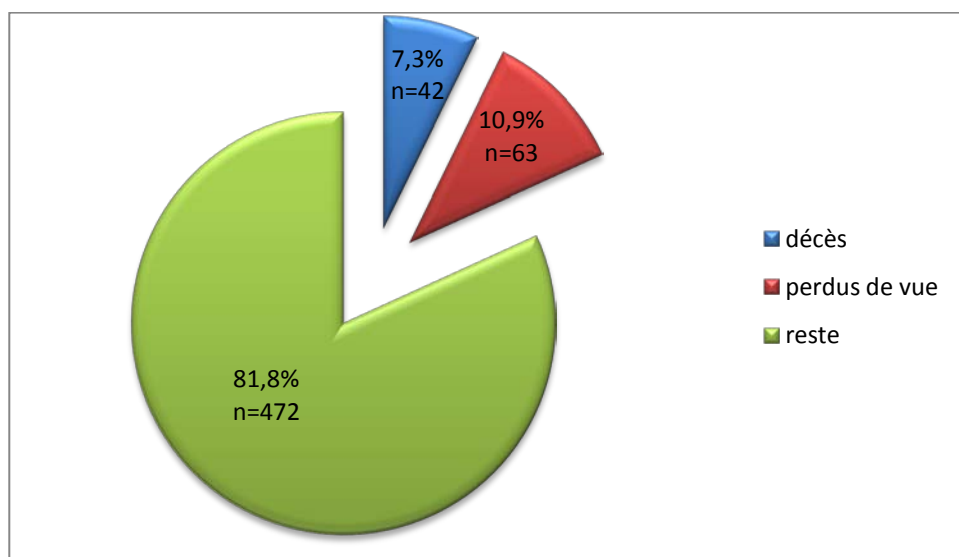


Figure 3. Population de l'étude.

1. Le terme :

La moyenne du terme était de $36,75 \pm 2,49$ SA, avec un âge gestationnel minimal de 26 SA et maximal de 41 SA.

2. Sexe :

Une prédominance masculine a été notée : 284 nouveau-nés étaient de sexe masculin, soit 60,2%, et 188 étaient de sexe féminin, soit 39,8%. Le sexe ratio était de : 1,5 [Figure 4].

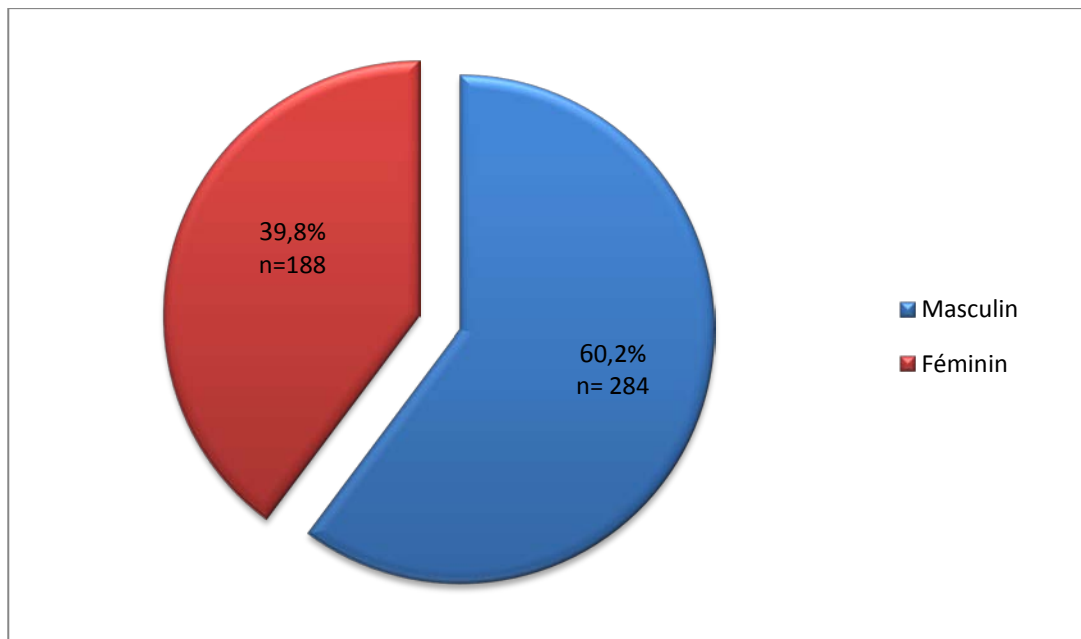


Figure 4. Répartition du sexe dans la population étudiée.

3. Facteurs de risque de surdité :

Dans ce chapitre nous avons scindé les facteurs de risque en trois grands groupes : les facteurs prénataux, périnataux et postnataux.

Facteurs prénataux [Figure 5]

- 65 nouveau-nés étaient issus d'un mariage consanguin, soit 13,8% de la population étudiée,
- 49 nouveau-nés (10,4%) avaient un antécédent familial d'hypoacousie.
- Infections maternofoetales : 2 bébés issus de mères syphilitiques ont présenté une syphilis congénitale (0,4%), et un nouveau-né a présenté une rubéole congénitale (0,2%). Cependant, nous n'avons noté aucun cas de toxoplasmose chez les mères ayant effectué les sérologies. La recherche du cytomégalo virus (CMV) n'a été faite chez aucune mère.

- Dans notre série nous avons retrouvé un cas d'hypothyroïdie congénitale.

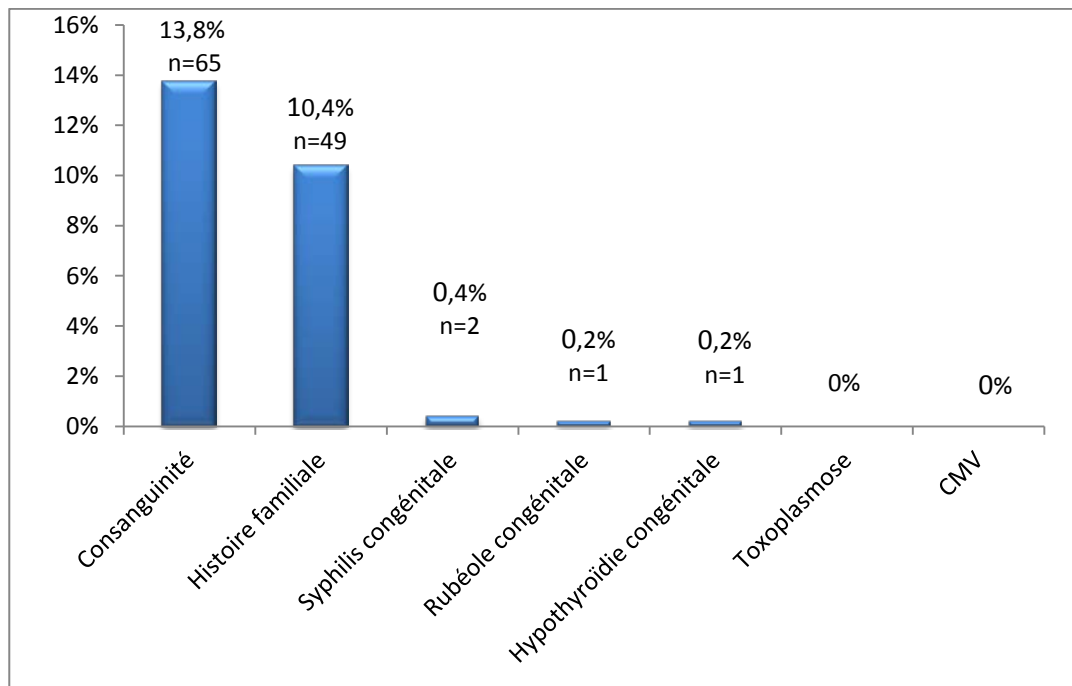


Figure 5. Facteurs de risque prénataux.

Facteurs périnataux [Figure 6]:

- 427 nouveau-nés soit 90,5% ont séjourné plus que deux jours au service de néonatalogie,
- 369 nouveau-nés (78,2%) ont été traités par les aminosides (gentamycine) pendant plus de trois jours, et on avait retrouvé la notion de traitement par diurétique de l'anse (furosémide) chez 37 nouveau-nés, soit 7,8%.
- 335 avaient une infection néonatale confirmée, soit 71%,
- 181 nouveau-nés ont présenté un ictère néonatal (38,3%) ayant nécessité une photothérapie intensive, trois d'entre eux ont été traités en plus par une exsanguinotransfusion (0,6%).
- Notre population comprenait 125 prématurés d'âge gestationnel inférieur à 36 SA, soit 26,5%,

Le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés

à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.

- 89 nouveau-nés avaient nécessité une ventilation assistée pour une durée supérieure à 2 jours, soit 18,8%.
- Chez 80 nouveau-nés, soit 16,9%, le score d'Apgar à la naissance était inférieur à 4 à la première minute, et inférieur à 6 à la 5^{ème} minute.
- 77 nouveau-nés étaient issus d'un accouchement dystocique avec application instrumentale (16,3%)
- 54 nouveau-nés avaient un poids de naissance inférieur à 1500 grammes, soit 11,4%.

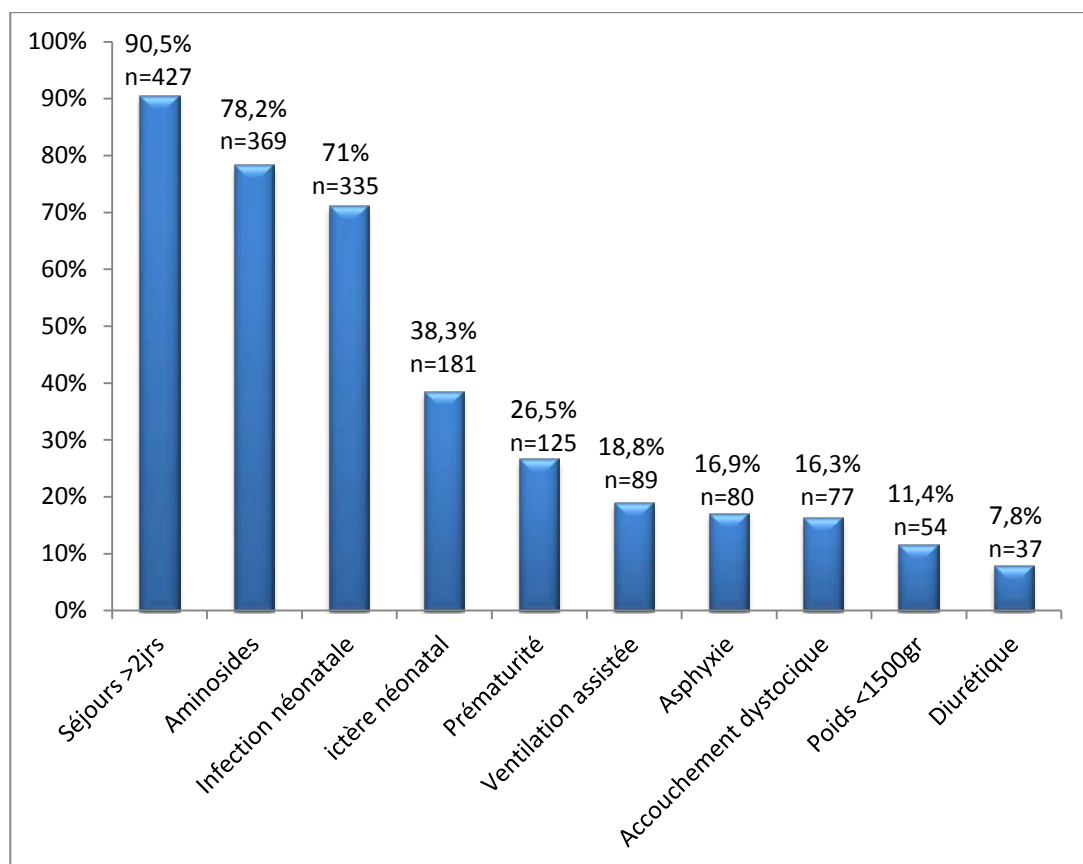


Figure 6. Facteurs de risque périnataux.

Facteurs postnataux [figure 7]

- Infectieux : 35 nouveau-nés avaient développé une méningite bactérienne (7,4%)

- Traumatiques : aucun nouveau-né n'avait présenté de fracture de la base du crâne ou du rocher.
- Malformatifs : Nous avons retrouvé chez 18 nouveau-nés une malformation crânio-faciale (3,8%).

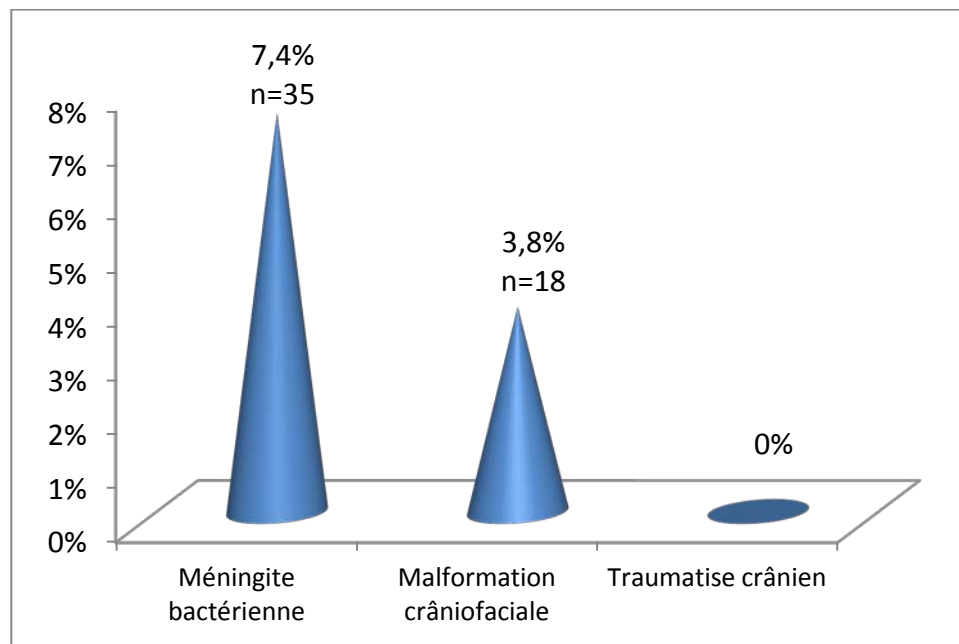


Figure 7. Facteurs de risque postnatals.

II. Les tests de dépistage :

1. Premier dépistage : OEAP1

Lors de cette première étape, les 472 nouveau-nés ont eu un premier test de dépistage par les OEAP durant leur séjour hospitalier en réanimation néonatale.

L'âge moyen à ce test était de 8 jours $\pm$ 5,3 jours.

Sur les 472 nouveau-nés testés, 355 (75,2%) ont montré des réponses bilatérales lors du premier test. Les 117 (24,8%) nouveau-nés restants avaient présenté une absence uni- ou bilatérale de réponse [Figure 8].

Le temps moyen pour tester les deux oreilles était de 2 minutes, et comprenait le temps d'installation et le temps nécessaire au test lui-même.

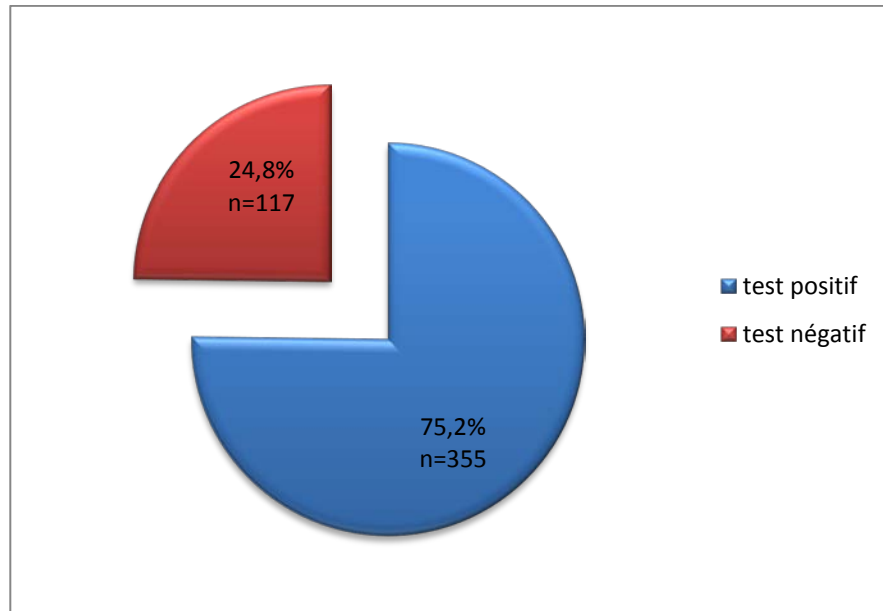


Figure 8. Résultats de la première étape du dépistage ; OEAP1.

2. Le deuxième dépistage : OEAP2

Afin de diminuer le taux de faux positifs, nous avons convoqué les 117 nouveau-nés dépistés positifs au premier test pour un second test de dépistage par OEAP en ambulatoire au service d'ORL. Parmi ces patients, 8 ont été décédés (6,8%) et 5 étaient perdus de vue (4,3%).

Le re-test a été réalisé seulement pour 104 nouveau-nés ; 92 avaient un test positif (78,6%) et ont présenté des réponses bilatérales, tandis qu'une absence uni- ou bilatérale de réponse a été mise en évidence chez 12 nouveau-nés (10, 3%) [Figure 9].

Ainsi, l'incidence des tests positifs était de 94,7%, et des perdus de vue était de 1,05%.

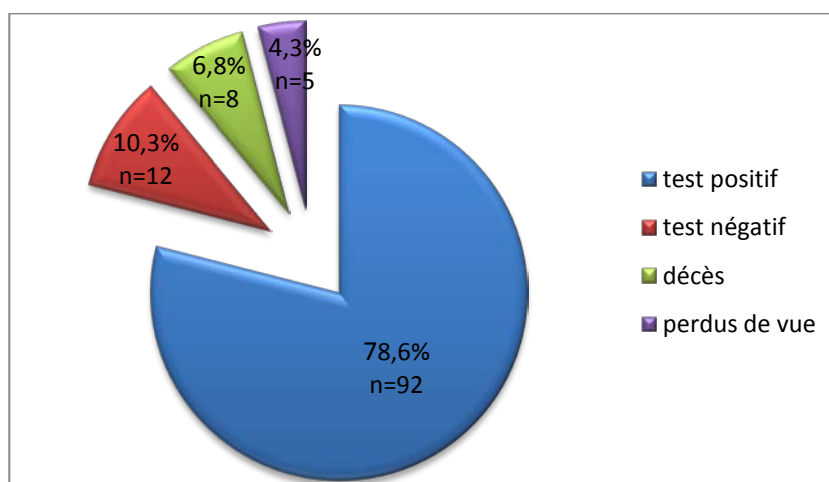


Figure 9. Résultats de la deuxième étape du dépistage par OEAP2.

III. Test diagnostic : Résultats des PEA-TC

Pour affirmer le diagnostic de surdité, nous avons convoqué les douze nouveau-nés dépistés positifs lors du second test (OEAP2) pour les tester aux PEA-TC. Leurs âges variaient entre quatre et dix mois.

A l'issue de cette étape, les résultats étaient comme suit : quatre nouveau-nés avaient une surdité neurosensorielle légère bilatérale, deux avaient une surdité neurosensorielle profonde bilatérale tandis que six avaient une surdité neurosensorielle moyenne (SM) dans deux cas unilatérale et dans quatre cas bilatérale.

Nous n'avions mis en évidence aucun cas de surdité sévère [Figure 10].

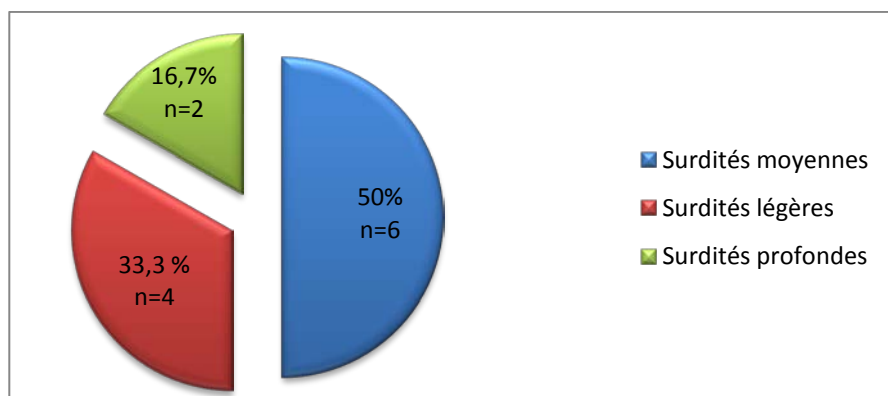


Figure 10. Répartition des résultats de l'étape diagnostique par PEA-TC
en fonction du degré de surdité

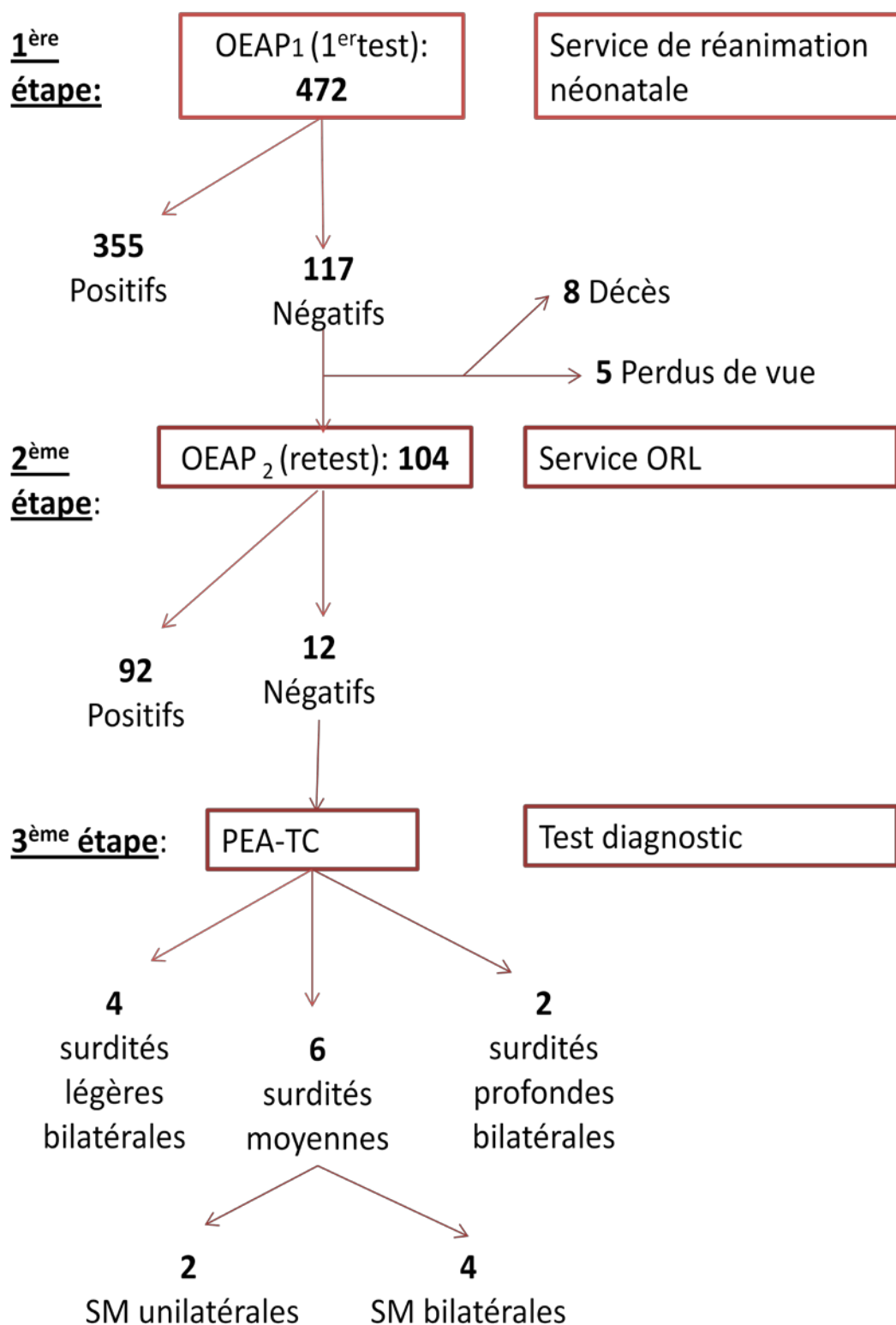


Figure 11. Arbre résumant les résultats des tests du dépistage et du test diagnostic.

Les douze nouveau-nés dépistés sourds avaient les facteurs de risque suivants [Figure 12] :

- Séjour en néonatalogie supérieur à deux jours (100%),
- Prise de médicaments oto-toxiques (100%),
- Infection néonatale confirmée (83,3%),
- Accouchement dystocique avec notion d'application instrumentale (41,6%)
- Prématurité <36SA (33,3%),
- Dysmorphie crânio-faciale (33,3%)
- Ventilation assistée pendant plus de 24 heures (25%),
- Ictère néonatal ayant nécessité une photothérapie intensive (25%),
- Asphyxie périnatale avec Apgar inférieur à 4 à la première minute et inférieur à 6 à la 5^{ème} minute (25%),
- Poids de naissance <1500gr (16,6%).
- Consanguinité parentale (8,3%).
- Antécédent familial d'hypoacousie chez un parent de 1^{er} degré (8,3%).
- Infection materno-fœtale (0%),
- Traumatisme du rocher ou de la base du crâne (0%),
- Méningite bactérienne (0%).
- Syndrome malformatif connu en rapport avec la surdité congénitale (0%).

**Le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés
à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.**

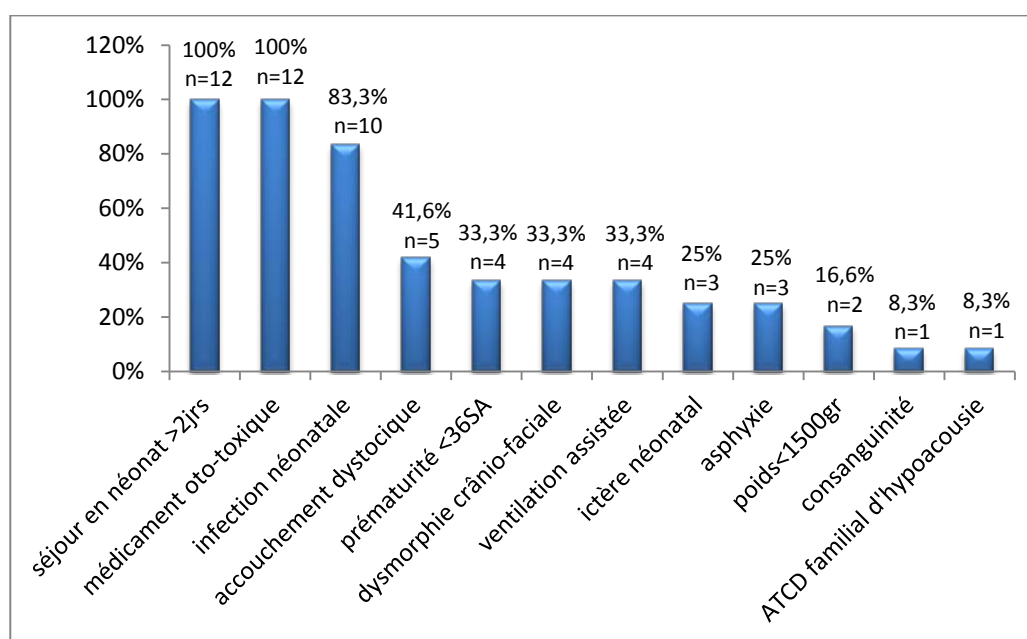


Figure 12. Répartition des facteurs de risque chez les enfants dépistés sourds.

Après exploration des facteurs de risque chez les enfants diagnostiqués sourds, nous avons tenté d'évaluer leur significativité. Deux facteurs se sont révélés statistiquement significatifs, à savoir les accouchements dystociques et les dysmorphies crânio-faciales [Tableau I].

Tableau I. Chi carré (X^2) des enfants dépistés sourds Vs la population étudiée.

Facteurs de risque	Population étudiée		Enfants sourds		p≤0,05
	n	%	n	%	
Séjour en néonatalogie > 48h	427	90,46	12	100	0,3 (NS)
Médicaments oto-toxiques	369	78,17	12	100	0,1 (NS)
Infection néonatale	335	70,97	10	83,3	0,5 (NS)
Accouchement dystocique	77	16,31	5	41,6	0,02 (S)
Prématurité < 36SA	125	26,48	4	33,3	0,9 (NS)
Dysmorphie crânio-faciale	18	3,81	4	33,3	0,001 (S)
Ventilation assistée	89	18,85	4	33,3	0,2 (NS)
Ictère néonatal	181	38,34	3	25	0,5 (NS)
Asphyxie	80	16,94	3	25	0,5 (NS)
Poids < 1500gr	54	11,44	2	16,6	0,5 (NS)
Consanguinité	65	13,77	1	8,3	0,9 (NS)
ATCD familial	49	10,38	1	8,3	0,5 (NS)

IV. Résultats de la dernière étape du protocole :

Lors de cette étape, nous avons eu comme objectif de reconstrôler l'ensemble des nouveau-nés entrant dans le cadre de notre protocole.

Nous avons appris le décès de 26 nourrissons.

126 n'étaient pas joignables.

Par conséquent, nous avons pu revoir 309 enfants. Les résultats de cette étape étaient comme suit :

283 enfants étaient normo-entendants et avaient un bon développement psychomoteur,

12 enfants avaient un retard psychomoteur (RPM) mais n'avaient pas de surdité.

Sur les 5 patients dépistés positifs et perdus de vue entre le premier et le deuxième test, nous avons pu revoir deux patients.

Nous avons également constaté la normalisation de l'audition chez un enfant qui avait une surdité moyenne bilatérale aux PEA-TC (cas n°4 Tableau II).

Somme toute, 11 enfants avaient une surdité neurosensorielle confirmée.

La prévalence de la surdité congénitale dans notre série était de 2,3%.

Les résultats globaux sont consignés sur le tableau récapitulatif [Tableau II].

V. Caractéristiques, prise en charge et suivi des enfants sourds [Tableau II] :

- Le terme moyen était de $36,6SA \pm 2,4SA$ avec un terme minimal de 32SA et un terme maximal de 39SA.
- Le poids de naissance moyen était de $2589gr \pm 921gr$ avec un poids minimal de 1250gr et un poids maximal de 4000gr.
- L'âge moyen au diagnostic était de $4mois \pm 1,4 mois$ avec un âge minimal de 2mois et un âge maximal de 6mois.

- Le degré de surdité : 2surdités profondes, 6surdités moyennes (dont 2surdités unilatérales et 4bilatérales), et 4surdités légères.
- La prise en charge consistait en un appareillage auditif pour les surdités bilatérales tous degrés confondus, et une surveillance pour les surdités unilatérales.

**Le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés
à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.**

Tableau II. Récapitulatif des données concernant les enfants dépistés sourds : le sexe, le terme, les motifs d'hospitalisation (MDH), les résultats du 1^{er} et du 2^{ème} test de dépistage par les OEAP2, les résultats des PEA-TC et le type de surdité, l'âge au diagnostic (âge au Dc), et la prise en charge proposée.

Cas	Sexe	Terme (SA)	Poids (gr)	MDH	OEAP ₁ (Test)	OEAP ₂ (Re-test)	PEA-TC	Surdité	Age au Dc	Prise-en charge
1	M	38	2300	SNN+ convulsions	-/-	-/-	Pas d'onde	Profonde bilatérale	4mois	Prothèse auditive
2	F	33	1250	Prématurité+ INN	-/-	-/-	Pas d'onde	Profonde Bilatérale	6mois	Prothèse auditive
3	F	32	1750	Prématurité+ INN	-/-	-/-	Droite :50dB Gauche : 70dB	Moyenne bilatérale	4mois	Prothèse auditive
4	F	36	2700	Prématurité+ INN	-/-	-/-	Droite :60dB Gauche : 70dB	Moyenne bilatérale	2mois	Prothèse auditive
5	F	38	3700	INN	-/+	-/+	Droite :70dB Gauche : 10dB	Moyenne unilatérale	3mois	Surveillance
6	F	34	2500	Prématurité+ INN	-/+	-/+	Droite :60dB Gauche : 20dB	Moyenne unilatérale	3mois	Surveillance
7	F	36	1440	Prématurité+ INN+ictère	-/-	-/-	Droite :50dB Gauche : 60dB	Moyenne bilatérale	2mois	Prothèse auditive
8	M	39	4000	SNN+INN	-/-	-/-	Droite :70dB Gauche : 60dB	Moyenne bilatérale	5mois	Prothèse auditive

**Le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés
à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.**

Tableau II. Récapitulatif des données concernant les enfants dépistés sourds : le sexe, le terme, les motifs d'hospitalisation (MDH), les résultats du 1^{er} et du 2^{ème} test de dépistage par les OEAP2, les résultats des PEA-TC et le type de surdité, l'âge au diagnostic (âge au Dc), et la prise en charge proposée « suite »

Cas	Sexe	Terme (SA)	Poids (gr)	MDH	OEAP ₁ (Test)	OEAP ₂ (Re-test)	PEA-TC	Surdité	Age au Dc	Prise-en charge
9	M	37	1700	Ictère+DRNN	-/-	-/-	Droite 30dB Gauche :40dB	Légère bilatérale	6mois	Prothèse auditive
10	M	39	3030	INN	-/-	-/-	Droite :40dB Gauche :40dB	Légère bilatérale	4mois	Prothèse auditive
11	M	38	3200	SNN+INN	-/-	-/-	Droite :30dB Gauche :30dB	Légère bilatérale	6mois	Prothèse auditive
12	F	39	3500	INN	-/-	-/-	Droite : 30dB Gauche :30dB	Légère bilatérale	4mois	Prothèse auditive

VI. Evaluation des performances des tests de dépistage:

Dans le cadre de l'évaluation des critères de qualité des tests utilisés dans notre protocole de dépistage, nous avons calculé et comparé les mesures de performance du test (OEAP1) et du retest (OEAP2). Les résultats se sont présentés comme suit :

Le premier test (OEAP1) :

- Valeur prédictive positive 10, 7%,
- Sensibilité 100%,
- Spécificité 79,42%.

Le deuxième test (OEAP2) :

- Valeur prédictive positive 91,7%,
- Sensibilité 100%,
- Spécificité 98,9%.

DISCUSSION

I. Cadre théorique : Le dépistage de la surdité en néonatalogie

1. Définition et classification de la surdité :

La surdité est définie comme une diminution du sens de l'ouïe.

La surdité de l'enfant diffère de celle de l'adulte puisque l'enfant a besoin de son audition pour développer son langage oral. Les étiologies des surdités de l'enfant sont différentes de celles de l'adulte [13].

Chez l'enfant, la surdité peut être étudiée selon la localisation anatomique de l'atteinte, son caractère uni ou bilatéral, le seuil audiométrique tonal, son mécanisme et son étiologie, l'âge de son apparition, son caractère syndromique ou non syndromique, l'existence de facteurs de risque et l'existence ou non d'un déficit associé[14].

En général, on décrit deux grands types de surdité, d'origine, de pronostic et de traitement bien différents : les surdités de transmission qui sont liées à l'atteinte des structures de l'oreille externe ou de celles de l'oreille moyenne, les surdités de perception ou surdités neurosensorielles, liées à une atteinte cochléaire ou rétrocochléaire, et les surdités mixtes qui associent surdité de transmission et de perception.

La classification du degré de surdité est celle du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP). En fonction du seuil audiométrique tonal, on calcule la moyenne des seuils auditifs en conduction aérienne sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz pondérés à 1.

Cette perte représente le degré de perte auditive moyenne (PAM). Le tableau ci dessous rappelle cette classification [Tableau III].

Tableau III. Perception du son en fonction du degré de la surdité.

Degré de déficience auditive	Seuil auditif calculé (dB HL)	Perception sonore minimale
Légère	21 à 40	Voix normale et bruits familiaux
Moyenne	41 à 70	Voix forte
1 ^{er} degré	41 à 55	
2 ^{ème} degré	56 à 70	
Sévère	71 à 90	Voix forte parlée à l'oreille
1 ^{er} degré	71 à 80	
2 ^{ème} degré	81 à 90	
Profonde	91 à 119	Voix non perçue, décollage d'un avion
1 ^{er} degré	91 à 100	
2 ^{ème} degré	101 à 110	
3 ^{ème} degré	110 à 119	
Totale = Cophose	≥120	Aucune perception sonore

2. Etiologies des surdités néonatales :

2.1. Etiologies prénatales :

Les étiologies prénatales constituent 30 à 50% des étiologies des surdités. Elles sont dominées par les causes génétiques qui présenteraient environ 30%, dont le tiers s'intègre dans un cadre syndromique [15].

Etiologies génétiques [16 ,17]

Les surdités génétiques représentent près des $\frac{3}{4}$ des surdités de l'enfant. On distingue :

Les surdités génétiques syndromiques (10 à 15 % des surdités congénitales de l'enfant) [18] :

- **Syndrome Pendred** (gène PDS) : surdité de perception associée à un goitre thyroïdien qui apparaît à la puberté ; la transmission est autosomique récessive.
- **Syndrome de Usher type I ou II** : surdité de perception associée à une rétinite pigmentaire ; la transmission est autosomique récessive.

- **Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen** : surdité de perception, autosomique récessive. La gravité de ce syndrome se traduit par un allongement de l'espace QT à l'ECG responsable de troubles du rythme cardiaque avec risque de mort subite.
- **Syndrome de Waardenburg** : transmission autosomique récessive à expressivité variable. Il est caractérisé par une surdité de perception uni ou bilatérale et des troubles de la pigmentation comme des yeux vairons ou bleu intense, des dépigmentations rétiniennes ou mèche blanche.
- **Syndrome de Stickler** : autosomique dominant à expressivité variable ; anomalies oculaires, faciales, ostéocartilagineuses, et surdité de perception.
- **Syndrome branchio-oto-rénal (BOR)** : transmission autosomique dominante à expressivité variable ; fistules branchiales, surdité de transmission, de perception ou mixte, et malformations rénales.
- **Syndrome CHARGE** : autosomique dominant par néomutation. Associant colobome, malformations cardiaques, atrésie choanale, retard de croissance ou de développement, hypoplasie génitale et malformations de l'oreille responsables de surdité de transmission ou de perception.
- **Syndrome de Franceschetti-Klein ou Treacher-Collins** : transmission autosomique dominante à expressivité variable. Surdité de transmission par malformation voire agénésie de l'oreille externe, ou hypoplasie ossiculaire, ou anomalie des cavités de l'oreille moyenne.
- **Syndrome de Cornelia de Lange** : Sporadique à expression variable. Associe une dysmorphie faciale, un retard intellectuel, un retard de croissance intra-utérin, reflux gastro-œsophagien important et une surdité.
- **Syndrome de Noonan** : associant une petite taille, une dysmorphie faciale, et des anomalies cardiaques congénitales

- **Syndrome de Patterson Stevenson** : très rare, associant des malformations faciales (fente vélopalatine, rétrognathisme), des malformations de l'oreille externe, et des malformations des extrémités.
- **Syndrome de Rubinstein Taybi** : anomalies congénitales comme une microcéphalie, un faciès caractéristique (avec notamment la fermeture des yeux au sourire, pouces et hallux larges, retard de croissance), associées à un déficit cognitivo-comportemental (hyper-sociabilité dans l'enfance puis trouble du comportement de type obsessionnel).

Les surdités génétiques non syndromiques (20 à 35% des surdités congénitales de l'enfant) [16] :

- **Les formes autosomiques récessives** : elles représentent 85 à 90% des cas de surdité d'origine génétique. Elles touchent un enfant sur 4000. La mutation génétique récessive non syndromique la plus courante est localisée au niveau du gène GJB2 sur le chromosome 13, lequel produit la protéine connexine 26 (cx26) (forme DFNB1). La forme DFNB9, liée à des mutations du gène de l'otoferline (OTOF), donne une surdité sévère ou profonde prélinguale liée à une atteinte endo-cochléaire. Classiquement les oto-émissions acoustiques sont présentes à la naissance mais elles disparaissent dans la première année de vie ;
- **Les formes autosomiques dominantes** touchant environ 1 enfant sur 40000, on distingue essentiellement les formes DFNA3 (Connexines 26, 30) et DFNA6 (Wolframine)
- **Les formes liées au chromosome X** (DFN) rares, responsables de surdités sévères à profondes chez le garçon.
- **Les mitochondriales** sont très rares.

Les étiologies infectieuses congénitales [9]:

- Infections au cyto-mégalo-virus (CMV) : Une primo infection survient chez 0,5 à 2% des femmes enceintes séronégatives. La transmission materno-fœtale se fait à n'importe quel trimestre de grossesse avec un risque de 30 à 40% s'il s'agit d'une primo-infection. La moitié des enfants présentant une infection à CMV symptomatique développent une surdité. Cette surdité est évolutive dans 1 cas sur 2, ou apparaît secondairement, nécessitant un suivi audiolgique prolongé au moins jusqu'à 5ans. Le risque de surdité après infection à CMV asymptomatique est estimé entre 7 et 15%.
- Rubéole : Le risque de transmission est maximal dans les premières semaines : de 60 à 90% jusqu'à 12 SA avec fœtopathie grave dans 80 à 100% des cas. En cas de transmission entre 13 et 18 SA, le risque principal est la surdité. La rubéole congénitale se manifeste par l'association d'une cardiopathie congénitale, de troubles ophtalmologiques et de surdité de perception. La surdité est le plus souvent profonde et bilatérale, et survient dans 68 à 93% des cas.
- Syphilis : Transmission maximale aux quatrième et cinquième mois de grossesse, avec un risque fœtal de 30 à 60%. Surdité d'apparition souvent tardive (10 à 40ans), parfois associée à des vertiges.
- Toxoplasmose : Le risque de transmission fœtale en cas de séroconversion augmente au cours de la grossesse (<5% au premier trimestre, >50% au troisième), tandis que la gravité de l'atteinte diminue : pronostic neurologique grave au premier trimestre, l'atteinte oculaire type chorioretinite au troisième trimestre. Surdité chez 10 à 15% des enfants.

Les étiologies métaboliques :

Hypothyroïdie : Surdité chez 20% des enfants atteints d'hypothyroïdie congénitale, degré léger principalement.

2.2. Etiologies périnatales :

On considère que 13 à 19% des étiologies des surdités sont d'origine périnatale [15].

- l'hypoxémie néonatale est l'une des causes principales. Elle serait responsable de 2,5% des surdités de l'enfance. 20% des nouveau-nés ayant une hypoxie chronique secondaire à la persistance d'une circulation fœtale ont une surdité de perception, qui serait profonde dans 5% des cas, et sévère à modérée dans les 15% des cas restants [19].
- Herpes Simplex Virus de type 2 (HSV2) : La contamination se fait lors de l'accouchement par voie basse. L'atteinte sensorielle auditive est souvent associée à une atteinte neurologique. Le risque de transmission est supérieur à 50% quand la primo-infection survient dans le mois précédant l'accouchement, et de 2 à 5% en cas de récurrence dans les 8 jours le précédant. On propose un traitement préventif par aciclovir ou valaciclovir chez les femmes à risque de récurrence à partir de la 36^{ème} SA, voire une césarienne dans certains cas précis [9].

2.3. Etiologies post-natales :

- Les traumatismes de la base du crâne et du rocher.
- Les méningites purulentes : constituent la cause la plus fréquente des surdités profondes de perception acquises après la naissance. Le mécanisme le plus probable serait l'atteinte de l'oreille interne par les endotoxines bactériennes. Cette atteinte est extrêmement précoce au cours de l'évolution de la méningite. Il semblerait que la nature du traitement et sa précocité ne puissent pas prévenir ce risque. Cependant un dépistage de la surdité devrait se faire dans un délai optimal de 1 mois après le début de la méningite afin d'entamer si besoin une prise en charge adaptée sans attendre un retard ou une régression du langage [20].

3. La définition du dépistage selon l'OMS :

Selon un rapport de l'Organisation Mondiale de la Santé rédigé par Wilson et Jungner en 1968 [21], le dépistage consiste à identifier de manière présomptive, à l'aide de tests appliqués de façon systématique et standardisée, les sujets atteints d'une maladie ou d'une anomalie passée jusque-là inaperçue. Pour être retenu, tout dépistage devrait répondre à un certain nombre de critères.

En premier, *la maladie dépistée doit constituer une menace grave pour la santé publique* : La surdité doit être dépistée avant l'âge de 3mois et au plus tard à 6mois, car elle constitue un handicap grave qui retentit rapidement sur le développement du langage, de la parole et des facultés cognitives, entraînant par conséquent des difficultés de communication et d'insertion sociale et professionnelle [22, 23].

Deuxième critère, *la maladie doit être décelable avant son expression ou pendant sa phase de latence* : En général le déficit auditif est présent et peut être décelé dès la naissance [24], mais en l'absence de dépistage, le diagnostic se fera tardivement devant un retard de langage, des troubles du comportement, voire des difficultés scolaires.

Troisième critère, *le test doit être efficace et acceptable pour la population générale* : La détection des otoémissions acoustiques ou des potentiels évoqués auditifs automatisés dès la naissance, permettent grâce à une bonne spécificité et une bonne sensibilité de dire si le système auditif de l'enfant est fonctionnel ou pas. Ces tests ont été validés par de nombreuses études pour le dépistage néonatal et sont donc applicables à tous les nouveau-nés. Leur coût est modéré et leur réalisation est indolore, non invasive et d'une durée raisonnable (de moins d'une minute à 30 minutes dans les cas difficiles).

Quatrième critère, *la fiabilité du diagnostic et la disponibilité d'un traitement pour les populations dépistées* : le diagnostic de la surdité repose sur la recherche des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEA-TC) couplée à l'audiométrie comportementale. Ces moyens sont disponibles et réalisés dans nos centres hospitaliers. Le traitement, c'est-à-dire la prise en

charge des enfants dépistés sourds, comprend plusieurs volets (réhabilitation auditive prothétique, conventionnelle ou implantée chirurgicalement, rééducation orthophonique...) et dépend de la gravité de la surdité [25].

Somme toute, la surdité correspond à une pathologie qui répond à tous les critères du dépistage définis par l'OMS et ce grâce aux progrès techniques des dernières décennies.

4. Intérêt du dépistage de la surdité chez les nouveau-nés :

La nécessité du dépistage de la surdité s'explique en reprenant les critères de dépistage définis par l'OMS. C'est une pathologie de diagnostic précoce très difficile. En l'absence de politique active de dépistage néonatal, l'âge moyen de diagnostic est de 18mois pour une surdité néonatale profonde et de 24mois pour une surdité sévère, ce qui témoigne de la difficulté pour la famille mais également pour les soignants de repérer un enfant sourd à cette période de la vie. Si le diagnostic de surdité congénitale profonde n'est fait que tardivement entre 12 et 17,5 mois, la prise en charge thérapeutique de la surdité se fait entre 17 et 22 mois [26]. En 2006, Canale retrouve dans son étude un âge moyen de diagnostic de surdité sévère à profonde de 29,3mois dans une population de nouveau-nés non dépistés et de 6,8mois dans une population dépistée [27].

La prévalence générale de la surdité à la naissance varie selon les études de 1 à 3,4% pour une population de nouveau-nés en maternité standard. Elle est de 1% dans une population de nouveau-nés à risque et de 2 à 4% dans une population de réanimation. Le dépistage ciblé chez les nouveau-nés à risque ne permet de déceler que 50% des surdités congénitales. Les surdités profondes représentent 56%, les surdités sévères 24% et les surdités moyennes 20%[28].

La cible d'un dépistage de la surdité quelle soit congénitale, retardée ou secondaire est de détecter prioritairement une perte auditive bilatérale $\geq 35\text{dB}$ et indirectement les pertes unilatérales[29].

Une surdité congénitale chez un enfant conduit à un trouble majeur ou à une absence de développement du langage, de la parole, de l'articulation et de la voix. La période des 2 premières années de vie est privilégiée car c'est au cours de ces années que les grandes fonctions se mettent en place. Ces 2 premières années sont donc essentielles pour le développement psychomoteur de l'enfant et pour le développement du langage oral, pivot de la communication. Ainsi Moeller démontre l'obtention de meilleurs scores de langage à l'âge de 5ans pour les enfants sourds (surdité moyenne à profonde) ayant été pris en charge avant l'âge de 11mois par rapport à ceux pris en charge après cet âge. Il démontre également l'importance de l'investissement parental dans la prise en charge de l'enfant sourd [30].

Chez l'animal nouveau-né, de nombreuses expérimentations de privations sensorielles ont été faites, particulièrement de privation sensorielle visuelle : plus la reprise de la stimulation sensorielle après privation est précoce, plus le développement des centres cérébraux s'effectue de façon normale. Ces expériences indiquent la grande plasticité cérébrale. Ainsi s'impose la nécessité d'une prise en charge précoce pendant la période de mise en place de l'audition et du langage au plan des centres cérébraux. La période idéale est celle des premiers mois de vie, période de grande malléabilité du système nerveux, puisque la prise en charge vise à restituer les stimulations nécessaires au développement des centres cérébraux.

Le développement neurologique des voies auditives requière une stimulation acoustique dans les 18 premiers mois de vie [31]. Les déficits de communication, dus à une atteinte auditive non découverte dans les deux premières années de vie, ne sont pas facilement récupérés par une réhabilitation plus tardive. La conséquence peut être un retard du développement de la parole et du langage comme des autres fonctions cognitive et sociale. Ce retard est toujours mesurable dans les 3 premières années de vie[25]. Une autre étude rapportée par Yoshinaga-Itano compare les capacités langagières des enfants sourds bilatéraux dépistés avant et après l'âge de 6mois, et démontre des capacités plus importantes chez ceux dépistés avant l'âge de 6mois[26, 32, 33].

Un point important de ce dépistage est de pouvoir repérer des enfants avec des facteurs de risque de surdité évolutive ou d'apparition retardée. En effet, même si ces enfants sont diagnostiqués normo-entendants en période néonatale, il est important de les suivre car le risque de développer secondairement une surdité reste toujours présent. C'est l'objectif principal de la dernière étape de notre protocole.

Enfin, de nombreuses études comparent la différence de coût de la prise en charge entre un enfant sourd dépisté précocement et un autre non dépisté et diagnostiqué tardivement. La conclusion est qu'il est moins coûteux de prendre en charge un enfant dépisté et donc appareillé précocement. Une équipe de Manchester a démontré également que le dépistage néonatal est préférable, en termes de coût et de qualité de vie de l'enfant, à un dépistage plus tardif, vers l'âge de 8mois pour leur étude [34].

A la naissance, l'objectif est surtout de dépister les surdités sévères et profondes, celles dont le déficit est supérieur à 70dB et qui auront une répercussion sur le développement de l'enfant en l'absence d'une prise en charge précoce.

Il est sans doute moins coûteux pour toute société de dépister et de prendre en charge un enfant sourd à un stade évolutif précoce. Selon un rapport international, le non traitement de la déficience auditive dans l'Union Européenne coûterait 168 milliards par an, tous degrés confondus [35].

5. Les moyens disponibles pour le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés :

5.1. Les otoémissions acoustiques provoquées =OEAP :

Découvertes en 1978 par David T.Kemp, les otoémissions acoustiques sont des sons de faible intensité émis par la cochlée. Elles traduisent la présence de phénomènes actifs au niveau cochléaire. Elles sont de plus en plus indiquées en pratique clinique et surtout dans le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés du fait de leur totale innocuité et la rapidité de leur utilisation [36, 37] [Figure 1].

a. Principe :

Les oto-émissions sont dites provoquées, quand elles apparaissent en réponse à un stimulus acoustique. Le son, après avoir traversé l'oreille externe et l'oreille moyenne, parvient à la cochlée par l'intermédiaire de la fenêtre vestibulaire, et stimule les CCE de l'organe de Corti. Ces dernières se contractent et provoquent un déplacement sélectif de la membrane basilaire. L'énergie ainsi produite ne reste pas localisée à son site de génération. Elle va emprunter une voie rétrograde; elle traverse la chaîne ossiculaire, fait vibrer la membrane tympanique, puis aboutit au méat acoustique externe où elle sera recueillie par la sonde acoustique. Il est certain que cette voie rétrograde n'a pas les possibilités physiques amplificatrices des sons, contrairement à la voie empruntée par le son entrant. Les OEAP ont donc une faible intensité et risquent d'être masquées par le bruit du patient ou de son environnement.

b. Pratique :

Le test utilisé pour le dépistage est de réalisation simple, rapide et indolore. On introduit dans le méat acoustique externe, une sonde contenant un émetteur de sons et un microphone récepteur. On envoie une série de « clicks », mélange de plusieurs sons différents d'une durée brève, pour déclencher le travail des CCE et la production des OEAP. Les OEAP produites en réponse à un click donné seront toujours les mêmes, contrairement au bruit par définition d'organisation aléatoire. Après un temps de stimulation de la cochlée, pouvant être très court, quelques secondes en l'absence de pathologie, la reproductibilité élevée de l'onde recueillie dans le méat acoustique permet d'affirmer qu'il s'agit bien d'une OEA.

c. Conditions de réalisation :

Certaines conditions de réalisation doivent être respectées afin d'obtenir des résultats concluants :

- Enfant calme, idéalement endormi : inactif et silencieux,
- Conduit auditif externe perméable, de calibre convenable, et peu sinueux,

- Absence de débris organiques dans le conduit auditif externe (comme le vernix caseosa), source de faux-négatifs, raison pour laquelle un deuxième test est de mise,
- Absence de liquide dans l'oreille moyenne (otite séromuqueuse souvent présente les premiers jours de vie),
- Bonne position de sonde dans le méat,
- Niveaux sonores intrinsèques (respiration, ronflement, succion) et extrinsèques (pièce, entourage) peu élevés.

Les OEAP sont ainsi sensibles à l'environnement sonore et aux configurations locales (oreille externe et facteurs de surdité de transmission).

d. Critères de qualité :

D'après les études retenues par le rapport de l'HAS de 2007 [8], les OEAP présentent une bonne sensibilité et une bonne spécificité. Leur sensibilité varie entre 50 et 100%, et leur spécificité entre 52% et 95%.

Un deuxième test par OEAP (retest) permet de gagner en spécificité en réduisant le taux de faux positifs: pour Morlet, il passe de 5,6% après un test, à 3,2% après le deuxième test [28].

e. Principales limites :

A la naissance, les OEA ne sont présentes que dans 70% des cas, alors qu'elles peuvent être enregistrées dans près de 100% des cas dès le troisième jour après la naissance. Il faut également prendre en compte que toute surdité de transmission peut empêcher l'enregistrement des OEA. Dans le cas d'une surdité de perception endocochléaire, il n'y a plus d'OEA détectables au-delà de 30dB sur la meilleure fréquence. Enfin pour une surdité rétrocochléaire, il est possible d'enregistrer des OEA pour des seuils audiométriques supérieurs à 30dB. La présence d'OEA permet ainsi d'affirmer qu'il n'y a pas de surdité de transmission, et que s'il y a une

atteinte cochléaire, il y a au moins une fréquence pour laquelle le seuil auditif est égal ou supérieur à 30dB.

Cet examen ne donne pas de seuil auditif et ne renseigne pas sur les voies auditives centrales. Il n'explore que le fonctionnement des CCE. Il peut donc être source de faux négatifs en cas d'atteinte rétrocochléaire (neuropathies auditives) ou de synaptopathie (cas de la mutation du gène de l'otoferline) [38].

Enfin, la présence d'OEA ne permet pas d'affirmer que l'enfant ne sera pas sourd et qu'il n'y a pas besoin de tester son audition [36].



Figure 13. photo d'un nouveau-né au cours d'un test par OEAP.

5.2. Les otoémissions acoustiques par produits de distorsion= OEA-PD

C'est une méthode objective et non invasive d'exploration de la cochlée. Il s'agit d'otoémissions générées par la cochlée en réponse à une stimulation sélective par deux sons purs, dits primaires. On appelle ces otoémissions : produits de distorsion acoustique (PDA). Ces PDA sont à leur tour des sons purs. Il est possible de les recueillir à la fréquence $mf_1 - nf_2$ où m et n sont des entiers et f_1 et f_2 les fréquences des sons purs initiaux. En variant les fréquences des primaires, on peut tester la réponse cochléaire depuis la base jusqu'à l'apex. L'intensité du stimulus ne doit pas dépasser 70dB. Au-delà de cette intensité, des produits de distorsions peuvent apparaître dans les cavités inertes et ne témoignent plus d'un phénomène actif. L'intensité de f_1 doit être supérieure à celle de f_2 de 5 à 10dB. En pratique, on étudie le produit de distorsion $2f_1 - f_2$, qui doit émerger de 3 à 10dB au dessus du bruit de fond. Il existe deux façons de présenter les résultats : la courbe entrée/sortie et le DP-gram.

Il faut noter que les PDA ne prétendent pas tester la fonction de CCI ni celle du nerf acoustique, mais renseignent sur l'intégrité et la fonctionnalité des CCE, et ce quelque soit le niveau de stimulation acoustique [39].

Les PDA sont moins utilisés pour le dépistage (en dehors de certains programmes) vue la difficulté de leur d'interprétation et leur durée de recueil plus allongée [40].

5.3. Les potentiels évoqués auditifs automatisés= PEAA

Technique découverte et décrite pour la fois en 1976 par Davis [41]. Les PEAA sont basés sur l'obtention d'un résultat qualitatif indiquant si l'audition est normale ($>35\text{dB}$) ou suspecte ($<35\text{dB}$) [Figure 13 et 14].

a. Principe :

Les PEAA se basent sur une interprétation automatique des potentiels électriques qui prennent naissance à différents niveaux du système nerveux, en réponse à une stimulation acoustique, par un appareil d'enregistrement. Ils peuvent ainsi détecter la présence de

neuropathies auditives, ce qui fait leur supériorité par rapport aux OEA dans le dépistage chez les nouveau-nés à risque hospitalisés en réanimation [37].

Bien que la recherche des PEA n'est recommandée qu'à partir de 34SA selon Van Straaten [42], on peut les recueillir à partir de la 27^{ème} SA. Une deuxième étude du même auteur a démontré que plus de 80% des enfants prématurés normo-entendants d'âge corrigé de 30SA passent le dépistage par PEAA [43].

b. Méthode d'enregistrement

Le recueil des PEAA se fait grâce à un appareil automatisé. Trois électrodes autocollantes sont placées sur la peau de l'enfant : une sur la nuque, une sur le creux sus claviculaire et une sur le front, médiane, à la racine des cheveux. On place ensuite sur chaque oreille une capsule en plastique reliée à l'écouteur qui émet des clics. Il existe actuellement des appareils récents qui permettent de tester les deux oreilles au même temps, ce qui raccourcit nettement la durée du test.

La stimulation auditive est envoyée sous forme de clics à fréquence élevée allant de 700 à 5000Hz, à une intensité de 35 à 45 dB.

Les ondes de PEA recueillies par les trois électrodes de surface sont moyennées et comparées à un tracé-type obtenu à partir d'un pool de petterns enregistrés chez des nouveau-nés normo-entendants. Quand la courbe moyennée d'ondes enregistrées est statistiquement comparable au tracé-type de l'appareil à plus de 99%, le test est validé, l'enfant est considéré comme entendant à l'intensité testée. Le test est rejeté si au bout de 15000 clics l'adéquation entre la courbe recueillie et la courbe témoin n'est pas obtenue.

c. Conditions nécessaires pour un bon enregistrement

Pour obtenir un enregistrement de bonne qualité et contributif, certaines conditions sont nécessaires : enfant calme, endormi, absence d'activité musculaire ou d'activité cérébrale intense.

Ce test peut être réalisé en théorie dès le premier jour de vie. Il est en effet beaucoup moins dépendant des facteurs transmissionnels de l'oreille externe et de l'oreille moyenne, ce qui représente un avantage par rapport aux OEAP.

d. Critères de qualité

D'après les études retenues pour leur qualité statistique par le rapport de la HAS de 2007, la sensibilité des PEAA varie de 90 à 100%, et leur spécificité de 95 à 100%. La spécificité est là encore augmentée si l'on adopte la procédure test-retest. Le taux de faux positifs est également plus bas ; il passe de 3,5% après le premier test à 0,2% après le deuxième [8].

e. Principales limites

Les PEAA ne sont pas réalisables si l'enfant bouge, car alors le signal électrique provenant de l'activité musculaire couvre l'activité électrique des voies auditives.

Ainsi les principales limites de cet examen sont le temps d'installation, qui varie en moyenne entre 15 et 20min, et leur coût élevé, sans compter le coût des consommables.

Aussi, les PEA ne testent que les fréquences aiguës et ne permettent pas d'apprécier l'audition sur les fréquences graves qui sont cependant importantes pour la parole.



Figure14. Photo d'un nouveau-né en cours de test par PEAA.



Figure15. Ecran en cours de test par PEAAP.

II. Cadre pratique : Analyse et discussion des données

La surdité néonatale est le déficit sensoriel le plus fréquent. Sa fréquence chez les enfants à risque est 10 fois supérieure à celle des enfants ne présentant aucun facteur de risque (1 à 4% au lieu de 0,1%) [44, 45].

Outre sa fréquence élevée chez la population à risque, une surdité néonatale si non dépistée et non traitée à temps peut avoir des conséquences dramatiques. Il semblerait qu'une expérience auditive précoce jouerait un rôle important dans le développement et l'acquisition du langage, commençant très tôt après la naissance. Kuhl *et al.* [4] ont montré que la perception auditive du langage au cours des six premiers mois de vie conditionnerait son développement ultérieur. Il a été ainsi démontré que le dépistage et le traitement précoces des déficits auditifs chez l'enfant amélioreraient ses performances en termes de parole et de langage [3, 46].

Il faut noter que plusieurs études de par le monde ont été menées sur le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés à risque [28, 47-50] , mais notre étude reste la première en son genre dans notre pays. Notons également que l'âge de diagnostic du déficit auditif, en l'absence de tout dépistage, était jusqu'à présent retardé ; entre l'âge de un et quatre ans, voire plus tard à la suite de difficultés scolaires. Ce délai est d'autant plus important que le déficit auditif est moindre [51, 52].

Comme le dépistage systématique chez les nouveau-nés est reconnu comme la meilleure méthode pour abaisser l'âge du diagnostic à moins d'un an, nous l'avons effectué chez les nouveau-nés à haut risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 42 mois.

1. Sélection de la population dépistée:

1-1 Echantillon d'étude :

Le choix de la population à dépister constitue un point de divergence entre les auteurs. L'idéal serait de pouvoir réaliser un dépistage systématique, que le nouveau-né présente ou pas un facteur de risque de la surdité. Toutefois, la présence des facteurs de risque augmenterait de façon exponentielle le risque de la surdité. Pour cela, nous avons choisi de mener notre étude chez les nouveau-nés à haut risque hospitalisés en réanimation néonatale.

1-2 Effectif dépisté [Tableau IV] :

Le nombre de nouveau-nés testés varie considérablement d'une série à l'autre. Ces variations dépendent essentiellement du type de l'enceinte hospitalière, de son activité et de la population ciblée par le dépistage.

Hess et son équipe du centre hospitalier allemand Benjamin Franklin de Berlin ont mené une étude portant sur 942 nouveau-nés à risque tous admis en unité de soins intensifs [49].

Morlet[28], a rapporté quant à lui les résultats obtenus d'un dépistage de 1531 nouveau-nés à risque.

Aussi, Panosetti a-t-il dépisté 617 nouveau-nés tous hospitalisés en secteur de réanimation néonatale du Centre Hospitalier du Luxembourg [50].

320 nouveau-nés ont été dépistés au sein de la réanimation néonatale du CHU d'Amiens par l'équipe d'Ayache [44].

Notre série comportait un effectif global de 577 nouveau-nés hospitalisés en réanimation néonatale. Nous avons réussi à évaluer 472 nouveau-nés. Cependant des 105 non dépistés par les OEAP1, 63 ont été perdus de vue et 42 ont été décédés.

Tableau IV. Effectif des nouveau-nés dépistés dans notre série comparé à la littérature.

séries	Effectif de nouveau-nés dépistés
Hess et al. [49]	942
Morlet et al. [28]	1531
Panosetti et al.[50]	617
Ayache et al.[44]	320
Notre série	472

1-3 Facteurs de risque :

La majorité des publications traitant du même sujet, s'appuient sur les facteurs de risque du JCIH de l'académie américaine de pédiatrie. Ces critères ont évolués au cours des années depuis les premiers retenus en 1990. Les recommandations se sont simplifiées pour aboutir à celles de 2007 [7]. Les critères que nous avons considérés pour notre étude sont ceux de 1994[6].

Parmi ces facteurs, certains sont conjointement impliqués dans le risque de surdité retardée et/ou progressive. Ce sont les antécédents familiaux, l'ECMO, la foetopathie à CMV, les syndromes associés à ce type de surdité (neurofibromatose, ostéopétrose, Usher), les désordres neurovégétatifs du type syndrome de Hunter, la chimiothérapie et les traumatismes crâniens (notamment les fractures du rocher et les fractures de la base du crâne).

Ces facteurs de risque ont été récemment remis en question dans plusieurs publications. En 2003, de Hoog et al.[53] ont démontré que des taux élevés de médicaments oto-toxiques ne sont pas des facteurs de risque de surdité.

Yoshikawa et al. [54] rapportent dans une étude menée en 2004, que ni l'hypoxie, ni la prématurité, ni le petit poids de naissance (≤ 2200 gr), ni les médicaments oto-toxiques administrés au nouveau-né n'ont de lien statistique avec la surdité néonatale.

Notre travail a également tenté d'étudier l'influence de certains facteurs de risque. Deux facteurs se sont révélés statistiquement significatifs. Les dysmorphies crâniofaciales représentaient le facteur principal ($p \leq 0,001$) associées aux accouchements dystociques ($p \leq 0,02$).

Aussi, Ayache [44] rapporte que les dysmorphies crâniofaciales représentaient le principal facteur de risque statistiquement significatif dans sa série ($p < 0,001$), associées aux antécédents familiaux de surdité et au faible poids de naissance.

Pareillement, Hess et al.[49] ont rapporté que parmi 942 nouveau-nés à risque, les dysmorphies crâniofaciales étaient le principal facteur de risque.

De même, ce facteur s'est démarqué chez les 145 nouveau-nés dépistés dans l'étude anglaise de Oxford publiée par Sutton et Rowe en 1997 [55] .

1-4 Notion du coût du dépistage :

C'est aussi dans un souci d'économie des dépenses de santé qu'une généralisation du dépistage n'a pu être appliquée dans notre contexte. Nous avons décidé de cibler le dépistage aux enfants à risque, réduisant ainsi les coûts occasionnés par un dépistage de masse. La notion du coût global est fonction du matériel, du personnel nécessaire à la réalisation de ce dépistage, du temps qui lui est consacré, et bien évidemment du nombre de sujets testés.

Il convient de dire que notre unité hospitalière draine un territoire géographique étendu, expliquant le nombre accru de naissances journalières rendant un dépistage de masse difficilement réalisable en dehors de la mise en place d'une organisation systématisée des différents intervenants.

Néanmoins, ce bénéfice n'est que temporaire. Les handicaps consécutifs au non dépistage de la surdité seront lourds de conséquences sur les dépenses de santé, eu égard, par exemple, au coût que cela peut représenter pour la collectivité, en terme de prise en charge des handicapés.

2. Protocole de l'étude:

2.1. Les protocoles de dépistage à travers le monde :

Présentement, il n'existe pas de consensus optant pour un protocole bien défini de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés. Néanmoins, plusieurs équipes prônent un dépistage systématique de la surdité, que le nouveau-né présente ou pas des facteurs de risque. Un protocole biphasique semblerait être une bonne solution pour diminuer le taux de convocation après un premier test de dépistage. Les OEAP représentent de loin la technique de choix surtout quand il s'agit d'un dépistage de masse. Les notions d'innocuité, de facilité et de rapidité de la réalisation des OEAP ont rapidement séduit les professionnels de santé. Cependant, les PEAA gardent toute leur supériorité pour le dépistage chez les populations de réanimations.

Aux USA, Johnson et ses collaborateurs ont publié en 2005 un protocole en deux étapes. Ce dernier se base sur l'utilisation des OEAP ou OEA-PD en premier, et près échec au premier test les nouveau-nés sont retestés au moyen des PEAA [56].

En France, dans la région de Champagne-Ardenne [57], le dépistage des nouveau-nés à risque hospitalisés en unités de soins intensifs s'est basé sur un protocole test/re-test au moyen des PEAA, alors que les nouveau-nés de la maternité standard sont testé par OEAP, avant de les adresser, en cas de forte suspicion de surdité, à des centres spécialisés dans le diagnostic et la prise en charge des enfants sourds.

En Côte d'Ivoire, à Abidjan, Tanon-Anoh et al. [58] ont opté pour un protocole comme le notre basé sur deux tests par OEAP. Si au bout de ces deux tests les OEAP étaient toujours absentes le nourrisson bénéficiait de plus d'investigations à savoir les PEA-TC, l'audiométrie comportementale et la tympanométrie.

Pareillement, en Afrique du sud, Sawenepoel [59] publie en 2007 un protocole basé sur deux OEAP puis en cas d'échec une confirmation de la surdité par les PEA-TC associés à une audiométrie comportementale.

2.2. Le principe de notre méthode:

Le protocole a été réalisé de façon prospective, sur des nouveau-nés présentant au moins un des facteurs de risque de surdité néonatale établis par le JCIH[6]. Il s'est déroulé en quatre grandes étapes essentielles. Les deux premières sont des étapes de dépistage par les OEAP. Lorsqu'à l'une de ces étapes les résultats étaient normaux de façon bilatérale, l'audition était considérée comme normale, et l'enfant ne passait pas à l'étape suivante. En cas d'absence des OEAP dans l'une ou les deux oreilles (-/- ou +/-), le nouveau-né était reconvoqué pour un second test par OEAP après la sortie de l'hôpital. Si ce test s'avérait négatif à son tour, une confirmation diagnostique s'imposait au moyen des PEA-TC, associés à une audiométrie comportementale adaptée à l'âge.

Dans ce même cadre, nous retrouvons l'étude menée par l'équipe lyonnaise de Morlet [28] concernant le dépistage des troubles auditifs chez des nouveau-nés à risque au moyen des OEAP. Les premières OEAP ont été enregistrées en cours d'hospitalisation. En cas d'échec au premier test, un deuxième enregistrement était effectué la semaine suivante ou dès que possible, toujours au moyen des OEAP. Quand ces secondes OEAP étaient négatives, le recours aux PEA-TC s'avérait nécessaire avant toute consultation ORL visant à confirmer le diagnostic, et ce par le biais des trois paramètres suivants : l'otoscopie, la présence du réflexe cochléo-palpébral et l'audiométrie comportementale aux jouets sonores.

Hess et son équipe allemande [49] ont mené une étude prospective portant sur des nouveau-nés à risque, entre Décembre 1990 et Novembre 1997. Durant les deux premières années de leur étude, le protocole de dépistage était fondé sur les PEAA. A partir de 1993, leur procédé de dépistage a subi plusieurs variations pour aboutir à un protocole biphasé : les nouveau-nés présentant les facteurs de risque rapportés dans la charte du JCIH ont bénéficié initialement d'un test par OEAP, suivi en cas de négativité par l'évaluation des PEA pour l'obtention des seuils auditifs.

Par ailleurs, Ayache et al.[44] ont rapporté les résultats d'une étude menée au CHU d'Amiens sur une période globale de 30 mois. Le dépistage a concerné les nouveau-nés

présentant les mêmes facteurs de risque précédemment édictés. Ce protocole tétraphasique était constitué de trois tests par OEAP à l'issue desquels un examen par PEA était réalisé.

Citons que parmi les équipes qui se sont basées sur l'utilisation des OEAP pour le dépistage des surdités néonatales, certaines ont retenu comme critères de négativité du dépistage la présence d'OEAP dans au moins une oreille. Considérant que la détection d'OEAP dans une oreille permet d'affirmer qu'il n'existe pas de surdité supérieure à 35dB, donc cet enfant serait au pire atteint d'une surdité sur une oreille, l'excluant ainsi des critères de dépistage. Cette remarque peut être extensible à la littérature, puisqu'il n'existe pas de consensus concernant un protocole bien défini [57, 60].

2.3. Compromis coût-temps-efficacité :

La comparaison des coûts affichés par les différents programmes est délicate, car les protocoles diffèrent et aucun ne prend en compte les mêmes dépenses.

Les OEAP ont un coût moins élevé car il y a moins de consommables mais le taux de faux positifs est plus important ; un des principaux reproches faits à ce test. Lin [60] a mené une étude comparative entre un protocole de test re-test par les OEAP et un autre dans lequel les nouveau-nés étaient testés en premier par OEAP, puis en cas d'échec re-testés par PEAA. Il rapporte que le coût estimé d'une première étape par deux OEAP est 10,1US\$, alors que par OEAP +/-PEAA il est égal à 8,9US\$, ce qui a été expliqué par un nombre moins important de convocations et de suivis. Notons que ce calcul tient compte du coût de la machine, des consommables, du salaire du testeur et du suivi jusqu'au PEA diagnostique.

Meier [61] a fait la preuve par une étude très pratique qu'un test par OEAP était plus rapide, moins coûteux et plus facile à réaliser (installation du matériel) qu'un test par PEAA. Ce qui paraît plus acceptable pour le personnel des maternités ou des services de néonatalogie qui doit inclure ce temps de dépistage dans sa charge de travail quotidienne.

Vohr [62] a quant à lui comparé trois protocoles distincts : PEAA seuls, OEAP seules et OEAP suivies des PEAA. Le coût par enfant dépisté était de 32,81US\$ pour les PEAA seuls, de

28,69US\$ pour les OEAP seuls et de 33,05US\$ pour le protocole mixte. La proximité des coûts s'explique par des dépenses plus importantes avec les PEAA lors de l'étape hospitalière précédant le retour à domicile compensées ensuite par un taux de référés beaucoup moins grand et donc un coût moins important.

En 2001, Kezirian[63] conclut qu'un protocole biphasé basé sur un test/re-test par OEAP est le moins coûteux, en terme de coût (13US\$ [10 à 20 US\$] par enfant dépisté) et de coût-efficacité (5100US\$ [3700 à 8900US\$] par enfant sourd détecté). A l'inverse, le protocole PEAA seul sans test ultérieur est plus coûteux (25US\$ [19 à 50US\$] par enfant dépisté et 9500US\$ [6800 à 19900US\$] par enfant sourd détecté).

Cependant, en termes d'efficacité les PEAA gardent leur supériorité par rapport aux OEAP. La comparaison du taux global de convocation entre les protocoles utilisant les OEAP seules et ceux incluant les PEAA montre que ce taux diminue avec l'usage des PEAA.

Lin [60], rapporte dans sa comparaison entre deux protocoles (OEAP±OEAP / OEAP±PEAA) que le taux de convocation est significativement favorable au deuxième protocole (5,8% et 1,8%).

Pareillement, Mehl [38] rapporte un meilleur taux de convocation pour les OEAP après un retest par PEAA. Ce dernier passe de 11% à 8,4%.

Somme toute, l'utilisation des PEAA (même seules) est plus coûteuse que l'utilisation d'un test/re-test par OEAP, mais ils restent plus efficaces dans le dépistage des nouveau-nés risque. Leur indisponibilité dans notre structure, explique notre adhésion à un protocole tétraphasique.

3. Première phase du dépistage :

Pour cette première étape nous avons choisi de comparer nos résultats à ceux des études ayant eu recours aux OEAP comme premier test de dépistage.

3.1. Age au premier test :

Comme plusieurs équipes, nous avons essayé de réaliser ce premier test après le deuxième jour de vie. L'âge moyen au premier test dans notre série était de 8 jours $\pm$ 5,3 jours.

Comme l'a montré Eshraghi [64], il est préférable de retarder au maximum le test par OEAP surtout quand il s'agit de nouveau-nés hospitalisés en milieu de réanimation, pour permettre aux prématurés de se rapprocher le plus possible du terme de 35SA. Il est vrai que l'obtention des OEA n'est pas dépendante du terme au-delà de 29SA, mais plus l'enfant grandit, plus on s'écarte des problèmes de fluctuation d'obtention des OEAP en fonction de la présence ou non d'un épanchement au niveau de l'oreille moyenne ou de vernix caseosa au niveau du conduit auditif externe.

En effet, selon Doyle [65, 66], les taux de tests positifs augmentent considérablement entre une réalisation avant 12h et après 36h de vie. Ce taux passe de 26% avant 12h à 78% après 36h.

Selon Panosetti [50], ce taux passe de 67% pour un premier test réalisé entre 24 et 48h, à 95,1% quand il est réalisé entre le 4^{ème} et le 5^{ème} jour de vie.

3.2. La durée du test :

La durée du test est un facteur non négligeable à prendre en compte, notamment à l'échelle d'un dépistage de masse. Dans la littérature cette durée varie entre 2 et 7 minutes [61, 67, 68].

Dans notre expérience, le temps moyen pour tester les deux oreilles était de 2 minutes, comprenant le temps d'installation et le temps nécessaire au test lui-même.

3.3. Résultats du premier test : OEAP1 [Tableau V]

Sur l'ensemble des nouveau-nés étudiés par Morlet *et al.* [28], 83,6% des nouveau-nés avaient un test positif alors que 16,4% avaient un test négatif.

Ayache *et al.*[44] ont trouvé un test positif chez 86,56% et négatif chez 11,36% des nouveau-nés.

L'incidence des tests positifs atteignait 88,64% dans la série de Hess *et al.* [49] versus 11,36% de tests négatifs.

355 nouveau-nés soit 75,2% des 472 dépistés dans notre série ont présenté une réponse bilatérale aux OEAP, alors que 117 nouveau-nés soit 24,8% avaient des OEAP1 absentes au moins dans une oreille.

**Tableau V. Comparaison des effectifs dépistés et les résultats retrouvés
aux premiers tests de dépistage entre notre série et une revue de la littérature.**

Séries	Effectif dépisté	Résultats OEAP1	
		Test positif %	Test négatif %
Morlet et al.[28]	1 531	83,6	16,4
Ayache et al.[44]	320	86,56	11,36
Hess et al.[49]	942	88,64	11,36
Notre série	472	75,2	24,8

4. Deuxième phase du dépistage :

4.1. Résultats du test : OEAP2 [Tableau VI]

Après le premier test de dépistage, 104 patients (22,03%) se sont présentés au service d'ORL pour le second test de dépistage (re-test). Précisons que ces nouveau-nés ont bénéficié d'une otoscopie avant la réalisation du premier test. Cet examen éviterait un certain nombre de faux positifs en mettant en évidence la présence d'un épanchement rétro-tympanique ou d'un bouchon au niveau du CAE [62, 64]. La réalisation d'une otoscopie est toujours souhaitable quoiqu'elle allonge le temps nécessaire pour le test, car il va falloir attendre le retour au calme du bébé.

Avant le re-test, chaque nouveau-né a bénéficié d'un examen ORL complet comprenant une otoscopie pour éliminer l'éventuelle présence d'une otite séro-muqueuse associée. Quand retrouvée, le re-test était différé.

Au final, 447 nouveau-nés, soit 94,7% de la population de notre étude, avaient des OEAP présentes de façon bilatérale.

Ce même taux de 94,7% a été rapporté par Hess et ses collaborateurs [49].

Dans la série d'Ayache *et al.* [44], l'incidence globale des tests positifs était de 85,3% après une étude portant sur 320 nouveau-nés tous hospitalisés dans le secteur de réanimation néonatale du CHU d'Amiens.

82,7% était l'incidence des tests positifs rapportée par Panosetti et al. [50] en mai 1998, lors de la conférence de Consensus de Milan.

Pour Morlet et al. [28], cette incidence était de 85,8% pour l'ensemble de la population intégrée dans leur étude.

Tableau VI. Incidence des tests positifs à la fin du protocole de dépistage.

Etudes	Effectif (n)	Incidence totale des tests positifs (%)
Panosetti et al.[50]	617	82,7
Morlet et al.[28]	1531	85,8
Ayache et al.[44]	320	85,3
Hess et al.[49]	942	94,7
Notre série	472	94,7

A l'issue de ce test, 12 nouveau-nés avaient une forte suspicion de surdité. Ils ont été orientés à l'étape suivante pour avoir un test diagnostique au moyen des PEA-TC.

4.2. Intérêt du deuxième test (re-test) :

La réalisation d'un re-test permet de diminuer le taux calculé de faux positifs. Ce taux est fréquemment dû à la présence d'une otite séro-muqueuse, dont la survenue est fréquente chez les prématurés et les nouveau-nés hospitalisés en réanimation néonatale [68, 69].

En 2001, Clemens et al. [70] démontrent par une étude prospective que le taux de faux positifs diminue considérablement après un re-test. Ici, 95% des enfants bénéficient du test/re-test avant la sortie de l'hôpital. Seulement 26,4% des nouveau-nés dépistés positifs au premier

test restent suspects après le re-test, soit un taux de 1, 05% de dépistage positif après la première étape. Le taux calculé de faux positifs était de 0,8% alors que sans un re-test il aurait été de 3,9%.

Gravel [71] rapporte un taux de convocation de 2% après test/re-test, versus 6,6% après test, ce qui représente une différence significative.

Aidan [67] rapporte un taux de convocation beaucoup plus élevé, 16,75%, mais qui diminue nettement après le second test de dépistage ; 0,63%.

5. Les perdus de vue du dépistage [Tableau VII]

A l'opposé de plusieurs études, seuls 1,05% de nos patients ont été perdus de vue (PdV) au cours du dépistage. Cependant 8 nouveau-nés, soit 1,7%, ayant des OEAP1 négatives ont été décédés avant le re-test.

Hess [49] rapporte des chiffres proches des nôtres avec un taux de perdus de vue de 2,01%, et 1,9% de décès après le premier test.

Les équipes françaises, quant à elles, déplorent un taux plus élevé de perdus de vue. Morlet [28] rapporte avoir perdu de vue 4,18% des patients à retester. Ce taux est de 6,87% pour Ayache et son équipe [44].

Tableau VII. Comparaison du taux de perdus de vue après le premier test de dépistage.

Etudes	Effectif (n)	PdV après le premier dépistage (%)
Morlet et al.[28]	1 531	4,18
Ayache et al.[44]	320	6,87
Hess et al.[49]	942	2,01
Notre série	472	1,05

6. Troisième phase: test diagnostic par les PEA-TC

Les potentiels évoqués auditifs ont été considérés comme étant un moyen objectif de détection des seuils auditifs chez les patients non coopérants. Ils ont été utilisés par plusieurs équipes comme test de confirmation du diagnostic de la surdité chez les nouveau-nés suspects à l'issu des tests de dépistage néonatal.

Dans la série de Morlet et al. [28] 8,6% de la population étudiée ont eu des PEA-TC, soit 132 enfants. Chez 84 d'entre eux (63,6%) les PEA-TC étaient pathologiques, alors que chez 48 (36,4%) ils étaient normaux. Citons que ces PEA-TC ont été effectués dans chez des nouveau-nés couchés dans une pièce calme, et qu'aucune sédation n'a été donnée.

Cependant, dans notre série, 12 nourrissons soit 2,5% de la population étudiée ont été testés au PEA-TC. Les 12 nourrissons avaient des PEA-TC pathologiques, avec 2 surdités neurosensorielles profondes, 6 surdités neurosensorielles moyennes (dont 4 bilatérales et 2 unilatérales), et 4 surdités neurosensorielles légères. Notons que ces PEA-TC ont été effectués sous sédation au bloc d'ORL.

7. Evaluation des enfants dépistés :

7.1. Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive: [72, 73]

Le concept de neuropathie auditive (NA) a été défini pour la première fois en 1996 dans la revue britannique Brain par Starr, pour décrire une forme particulière de déficience auditive attribuée alors à une mauvaise synchronisation des influx nerveux dans le nerf cochléaire. Depuis, nous savons qu'une atteinte sélective des cellules ciliées internes ou une anomalie de la synapse entre ces dernières et le nerf cochléaire peut induire les mêmes symptômes.

L'entité est actuellement désignée par le terme Neuropathie auditive/Désynchronisation Auditive (NA/DA). Sa définition sur le plan électro-physiologique est une absence de réponse ou des réponses très altérés incluant l'onde I aux PEA-TC (altération des réponses neurales

précoces) mais une conservation des réponses aux OEAP (préservation de la réponse des CCE) et/ou à celle du potentiel microphonique cochléaire (PMC). Dans environ un tiers des cas, les OEAP disparaissent au cours du temps alors que le PMC persiste inchangé. Il s'y associe souvent une abolition des reflexes stapédiens en ipsi- et en contralatéraux par rapport à l'oreille atteinte, sauf au tout début de l'affection. Elle correspond à une atteinte du nerf auditif, à un dysfonctionnement synaptique ou bien à une atteinte sélective des CCI.

La prévalence de la NA/DA n'est pas négligeable chez les enfants à risque. Les deux principaux facteurs de risque en sont l'hypoxie et l'hyper-bilirubinémie. Nous évoquons également l'administration de certains médicaments tel le furosémide, le petit poids de naissance et l'immaturation du système nerveux central. Les chiffres de prévalence estimée vont de 0,23% à 1,96% [73].

Ceci dit, un dépistage par PEAA semble le plus adapté à la population à risque. La non-disponibilité de ces derniers dans notre structure nous a limité à l'utilisation des OEAP. Toutefois nous avons essayé de rattraper cela en reconvoquant tous nos patients dépistés préalablement.

7.2. La maturation des voies auditives :

Plusieurs équipes ont montré qu'il existe une modification des potentiels évoqués auditifs, qui se fait parallèlement à la maturation nerveuse du système auditif. Ceci intéresserait les enfants prématurés au cours des 20 premiers mois de vie. Aux PEA, la latence de l'onde V et l'intervalle entre l'onde I et V sont augmentés chez ces enfants du fait d'un retard de conduction électrique au niveau des fibres nerveuses. Ce retard s'explique par une myélinisation incomplète de ces fibres chez un prématuré, qui se fait de manière caudo-rostrale pour se terminer vers l'âge de 2 ans environ [74]. Ainsi, il est important de prendre en considération l'âge gestationnel lorsqu'on utilise les PEA chez un enfant de moins de 20 mois.

7.3. Résultats de la dernière étape :

Le suivi des enfants porteurs de facteurs de risque de surdité néonatale constitue l'un des piliers du dépistage. Certains peuvent échapper à ce dernier, et leur surdité n'est alors

découverte que tardivement. En effet, Watson rapporte dans une étude ayant un recul de 7ans, que 50% des surdités sont d'expression tardive et peuvent ne pas être détectées au cours des tests néonataux de dépistage [75]. D'autres études montrent également que dans la moitié des cas les enfants à risque peuvent développer des surdités acquises ou révéler des surdités progressives à postériori du dépistage [47, 76]. Pour cela, une politique de suivi est indispensable et devrait faire suite à tout dépistage néonatal.

Cette étape représente l'une des particularités de notre étude, puisqu'elle nous a permis de suivre et de contrôler l'évolution de nos enfants dépistés. Elle a également représenté l'étape de référence qui nous a permis de calculer les performances de nos tests de dépistage.

Cette phase nous a dévoilé la régression de la surdité chez un de nos 12 patients dépistés sourds préalablement. Il s'agit du cas n°4 [Tableau1]. La normalisation de son audition, pourrait être en rapport avec la régression d'une OSM ou une possible maturation des voies auditives. Cette enfant n'avait pas été revue en consultation depuis la réalisation des PEA-TC pour des raisons économiques et géographiques.

Aussi, deux perdus de vue entre le premier et le deuxième dépistage ont présenté une suspicion de surdité lors des explorations cliniques réalisées au cours de cette consultation. Seulement, pour leurs parents le déficit auditif paraissait mineur devant les autres problèmes médicaux plus préoccupants que présentent ces enfants. Ils ne se sont plus présentés à nos convocations. Par conséquent, nous n'avons pas pu recueillir ni confirmer leurs seuils auditifs.

Les autres enfants qui n'ont pas présenté de troubles auditifs ont été orientés en cas de besoin vers les autres services en fonction de leur cas.

Par ailleurs, le seul moyen dont nous disposions pour recontacter tous nos patients était le téléphone. Sauf que cela était responsable d'un bon nombre de perdus de vue.

A cause de l'état clinique critique des nouveau-nés inclus dans notre série, cette étape nous a révélé un nombre important de décès (26 cas). Ceci est dû à la multitude des affections connues engageant le pronostic vital et les morbidités engendrées par le séjour en réanimation.

8. La valeur prédictive positive = VPP :

Après notre première étape de dépistage (OEAP1), la valeur prédictive positive était de 10,7%.

A l'issue de la deuxième étape, elle s'est nettement améliorée puisqu'elle a atteint 91,7%.

Ceci veut dire que les enfants dont le dépistage est toujours positif après les OEAP1 et 2 avaient un risque de 91,7% d'avoir une surdité, tout degré confondu. Cette constatation justifie que nous ayons mis en place un entretien médical immédiat avec les parents en cas de dépistage positif à la seconde étape. Cet entretien explique que malgré leur fiabilité, les tests de dépistages ne dispensent pas du recours au test diagnostique.

Précisons que certaines équipes se sont limitées aux tests de dépistage pour porter le diagnostic de surdité [77].

Nos hypothèses pour une valeur aussi élevée sont de deux ordres :

- d'une part l'importance de la deuxième étape du dépistage dans la réduction du taux de faux positifs, et la place de l'examen clinique avant chaque test,
- d'autre part, le caractère différé de la deuxième étape (après la sortie de l'hôpital) diminuait d'éventuelles dysmaturités.

Ainsi, cette valeur prédictive très positive nous a permis de limiter de manière presque exclusive notre bilan diagnostique aux enfants effectivement déficients auditifs.

Aussi, nous avons calculé la sensibilité d'un deuxième test aux OEAP, elle était de 100% et sa spécificité était de 98,9%.

9. La prévalence de la surdité chez les nouveau-nés à risque [Tableau VIII]:

Dans la littérature, la prévalence de la surdité chez les nouveau-nés à risque varie entre 1 et 4%.

**Le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés
à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.**

Dans la série de Hess et son équipe, 13 nouveau-nés à risque sur 942 ont été diagnostiqués sourds après PEA, soit une prévalence de 1,4% [49].

Cette prévalence s'élève à 4,36% pour l'équipe allemande de Sitka, puisque 10 enfants à risque ont été diagnostiqués sourds sur 229 étudiés [48].

En 2007, dans une étude multivariée hollandaise menée par Hille et al [78] la prévalence de la surdité chez les enfants à risque était de 3,2%.

Ce taux est beaucoup plus bas chez les équipes françaises. Ayache et son équipe du CHU d'Amiens rapportent une prévalence de 0,93% [44]. Morlet rapporte un résultat similaire à ce dernier ; 0,91% [28].

La prévalence de la surdité dans notre série était de 2,3%.

Tableau VIII. Prévalence de la surdité chez les nouveau-nés à risque.

Etudes	Prévalence de la surdité (%)
Hess et al.[49]	1,4
Sitka et al.[48]	4,36
Hille et al.[78]	3,2
Morlet et al.[28]	0,93
Ayache et al.[44]	0,91
Notre série	2,3

10. La prise en charge de la surdité :

La prise en charge de la surdité doit être multidisciplinaire. Elle fait interagir des équipes d'orthophonistes, d'audioprothésistes, de médecins ORL et pédiatres, et éventuellement de psychologues. Elle comprend trois volets essentiels : la guidance parentale, la réhabilitation auditive et la rééducation orthophonique.

La guidance parentale a constitué un point fondamental dans notre étude. Il nous a été important de bien expliquer les différentes étapes du protocole aux parents. Ces derniers jouent un rôle primordial dans l'encadrement du développement de leur enfant. Un rétablissement des patterns interactifs harmonieux entre les parents et leur enfant doit faire suite à l'annonce du

diagnostic. Ce volet de guidance a comporté également d'autres aspects, notamment l'explication de l'importance du suivi, et la présentation des moyens de communication et des moyens de réhabilitation auditive.

Une réhabilitation auditive a été prescrite chez tous les enfants qui ont présenté une surdité neurosensorielle bilatérale tous degrés confondus. Elle a été mise en place dans les mois qui ont suivi la confirmation du diagnostic de la surdité. Citons que les recommandations américaines préconisent un appareillage auditif avant l'âge de 6 mois quelque soit le degré de la perte auditive [7]. Les prothèses auditives utilisées étaient des contours d'oreille. Notons que nous avons tenté l'appareillage auditif aussi chez les deux enfants ayant une surdité profonde en l'attente d'une éventuelle implantation cochléaire.

Enfin, la prise en charge orthophonique qui est un temps thérapeutique indispensable, permet d'une part la stimulation de la boucle audio-phonatoire et donc une meilleure acquisition du langage, et d'autre part, l'orthophoniste apporte à la fois soutien moral et conseil aux parents, permettant de développer les relations de la dyade parents-enfant.

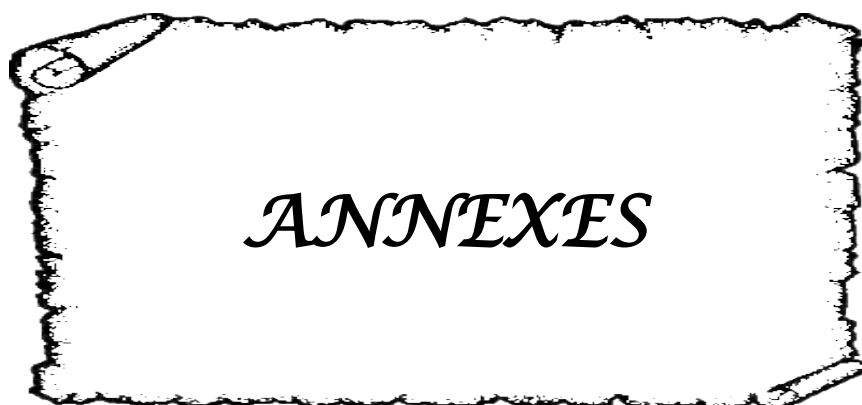
Un suivi régulier est nécessaire pour évaluer les progrès de l'enfant et réagir en cas de stagnation des acquisitions pour ajuster la prise en charge globale.

CONCLUSION

Depuis plusieurs décennies, le dépistage néonatal de la surdité est une préoccupation des professionnels de santé impliqués dans la prise en charge des nouveau-nés. Plus récemment, la surdité est devenue une problématique de santé publique suffisamment sérieuse pour nécessiter un dépistage. Idéalement ce dépistage devrait être réalisé à la naissance. De ce fait, tout doit être mis en œuvre pour détecter, mais aussi confirmer la surdité, en trouver les causes possibles et la prendre en charge. Un diagnostic de certitude et une prise en charge précoce de cette surdité seront les garants d'un développement florissant des nouveau-nés. Au jour d'aujourd'hui, il n'existe pas de recommandation standardisée quant à la population ou le protocole de dépistage.

Au Maroc, les données épidémiologiques concernant la surdité néonatale sont rares et non publiées. Notre évaluation préliminaire, reste la première en son genre dans notre pays, elle montre que le dépistage auditif précoce chez les nouveau-nés à risque devrait être poursuivi. Le protocole que nous avons élaboré mérite amplement d'être généralisé à l'ensemble des maternités et services de réanimation néonatale du royaume, de par son efficacité, sa rapidité et la pertinence des résultats obtenus.

Le dépistage ciblé des populations à risque est reconnu et défendu à travers le monde. Mais il ne devrait représenter que le point de départ d'un dépistage néonatal universel de la surdité. Le dépistage néonatal ne peut pas mettre en évidence les surdités acquises ou progressives. C'est pour cela qu'un dépistage ponctuel n'a pas de sens et devrait s'intégrer dans une politique assurant la recherche en continu d'une surdité secondaire. Par conséquent, il est capital de rester vigilant, chez tous les enfants, au bon développement du langage et des acquisitions, en période préscolaire mais aussi pendant une grande partie de la scolarité.



Annexe1 :

Généralités sur l'appareil auditif

Le système auditif est un système complexe permettant de transformer un signal physique, le déplacement d'une onde de pression sonore, en un signal nerveux, tout en codant les principales caractéristiques de ce signal physique, à savoir la fréquence, l'intensité et la localisation spatiale de la source sonore.

L'oreille interne contient les mécanorécepteurs permettant cette transduction du signal physique en signal nerveux. Elle est spécialisée dans le traitement des informations vibratoires, à basses fréquences (< 20 Hz) pour la partie vestibulaire et à hautes fréquences (entre 20 et 20 000 Hz) pour la partie cochléaire.

Le nerf cochléaire, en contact anatomique étroit avec les nerfs vestibulaires et le nerf facial, transmet fidèlement cette information nerveuse aux centres supérieurs de l'audition.

I. Rappel anatomique :

L'oreille comprend classiquement trois parties : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne [Figure 16].

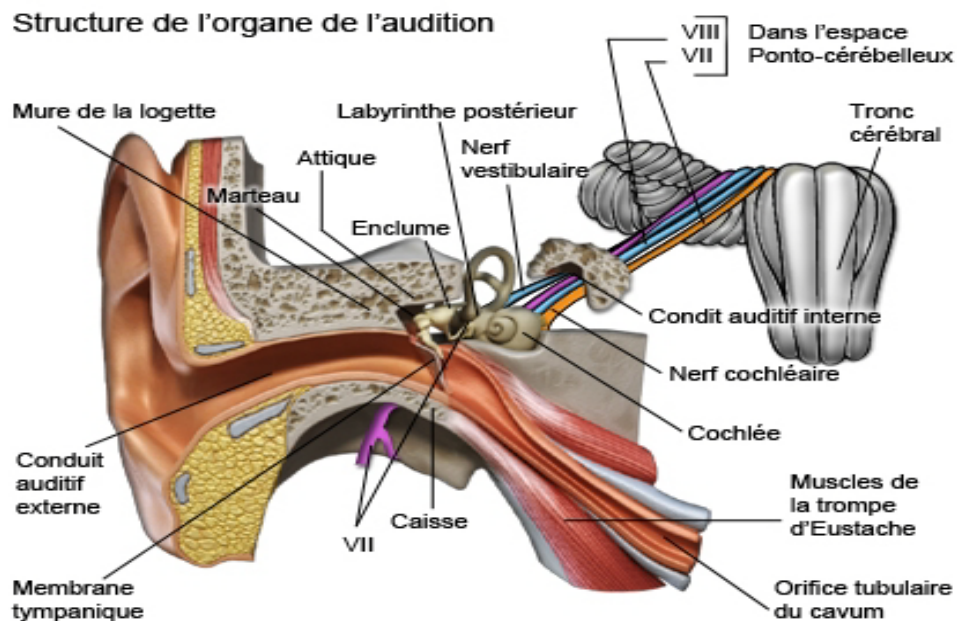


Figure 16. Coupe frontale en 3 dimensions, mettant en évidence les différents constituants anatomiques intervenant dans l'audition.

1. L'oreille externe [79] :

Constituée de deux parties : le pavillon et le conduit auditif externe.

1-1 Le pavillon [figure 17]

Lame fibro-cartilagineuse, fixée à la face latérale du crâne au dessous de la fosse temporale, en avant et au dessus de la mastoïde, en arrière de l'articulation temporo-mandibulaire et de la région parotidienne.

Il présente à décrire :

- *ne face externe* : qui présente à sa partie antéro-inférieure une dépression : *la conque*. Elle est surplombée en avant par *le tragus*, et en arrière et en bas par *l'antitragus*, tous deux séparés par *l'échancrure de la conque*. Ces différents éléments sont entourés en haut et en arrière par *l'anthélix*, qui naît en bas et se bifurque en haut pour former la *fossette naviculaire*, la *gouttière de l'anthélix* et *l'hélix* qui forme la circonférence du pavillon et se termine à sa partie inférieure par *le lobule* de l'oreille, repli cutané dépourvu de cartilage.
- *une face interne* : où s'ouvre le conduit auditif externe.

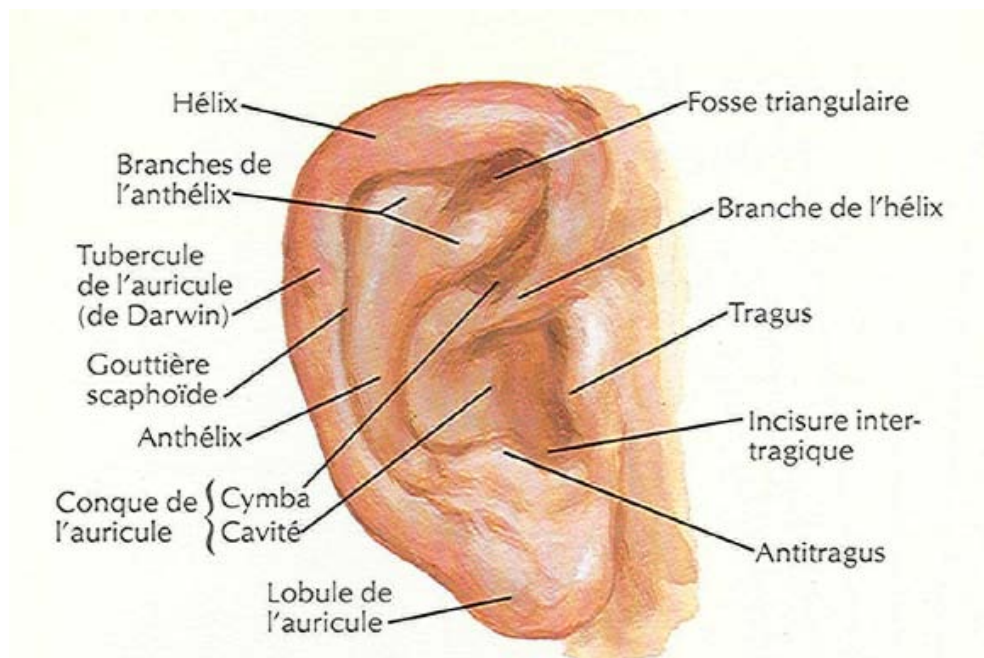


Figure 17. Pavillon de l'oreille droite.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

1-2 Le conduit auditif externe :

Etendu depuis le fond de la conque en dehors jusqu'au tympan en dedans, c'est un conduit ovalaire creusé dans l'os temporal, aplati d'avant en arrière, mesurant environ 24mm de long et 8mm de diamètre.

Sa direction décrit une courbure en S dont la concavité est dirigée dans l'ensemble en arrière et en bas. Il présente à sa partie moyenne un rétrécissement : l'*isthme* du conduit auditif externe.

Il est relativement souple dans son tiers externe où il a une structure fibro-cartilagineuse, et rigide dans ses deux tiers internes où ses parois sont entièrement osseuses, formées en avant, en bas et en arrière par l'os tympanal et en haut par la partie horizontale de l'écaille temporal. Le conduit est tapissé d'un revêtement cutané mince et adhérent [Figure15]. Le fond du conduit enfin est formé par la *membrane tympanique* et tapissé par la peau qui est pratiquement réduite ici à sa seule couche épidermique. Cette membrane présente à sa face externe un certain nombre de repères classiques [Figures 18 et 19] :

- A la partie antérieure et supérieure, un point brillant correspondant à la *petite apophyse du marteau*, d'où naissent deux replis sensiblement horizontaux, l'un antérieur et l'autre postérieur, correspondant aux *replis tympano-malléaires* (apophyse externe).
- Le deuxième repère forme une bande oblique en bas et arrière, tendue de la petite apophyse à l'*ombilic* : c'est la *saillie du manche du marteau*. Ce repère permet de diviser arbitrairement le tympan en quatre quadrants.
- Le troisième repère, situé dans le quadrant antéro-inférieur, constitue le cône ou triangle lumineux de Politzer.

Les rapports du CAE :

- La paroi antérieure est au contact de l'articulation temporo-mandibulaire et du condyle de la mandibule.
- La paroi postérieure répond à l'apophyse mastoïde et aux cellules mastoïdiennes.
- La paroi supérieure est en contact avec l'étage moyen de la base du crâne.
- La paroi inférieure répond dans toute son étendue à la loge parotidienne.

- Le fond du conduit répond par l'intermédiaire de la membrane tympanique à l'oreille moyenne et à la caisse du tympan.

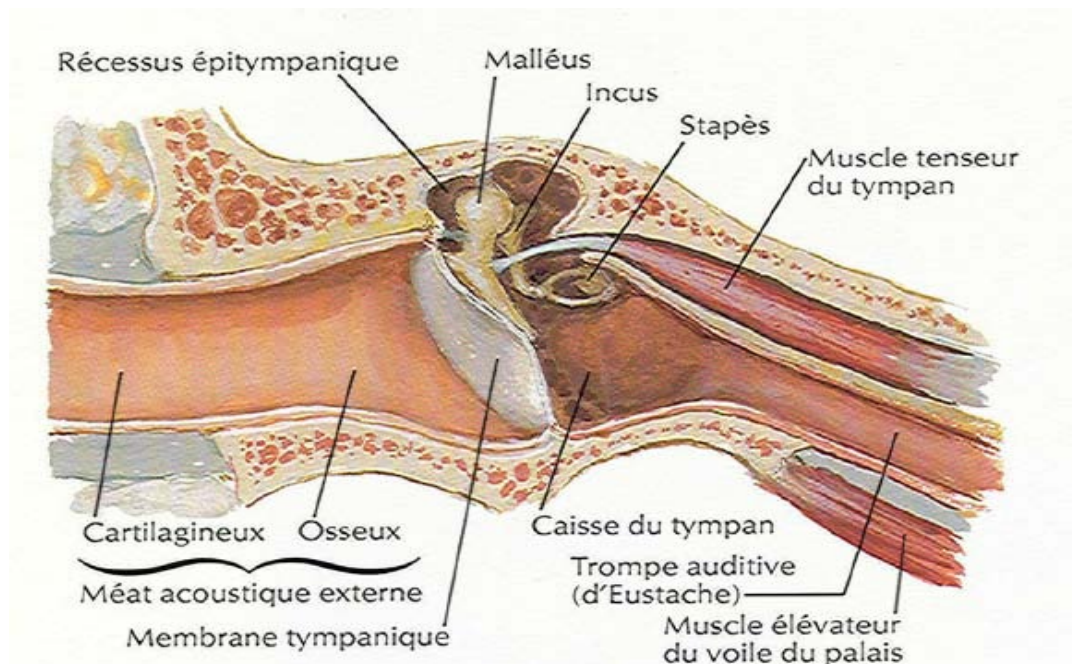


Figure 18. Coupe coronale oblique du conduit auditif externe et de l'oreille moyenne.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

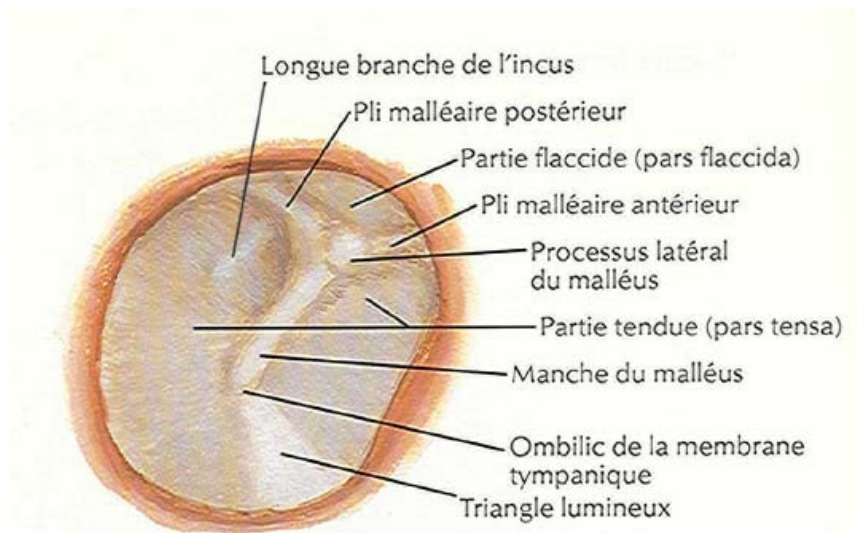


Figure 19. Vue otoscopique d'une membrane tympanique de l'oreille droite.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

1-3 Vascularisation et innervation de l'oreille externe :

Les artères :

La vascularisation artérielle est assurée par l'artère temporale superficielle en avant et l'auriculaire postérieure en arrière, branches de la carotide externe. La partie osseuse du CAE est quant à elle vascularisée par l'artère tympanique, branche de la maxillaire interne.

Les veines :

Les veines du pavillon se rendent à la veine temporale superficielle en avant, et à la veine jugulaire externe et la mastoïdienne en arrière.

Les veines du CAE se rendent en antérieur au plexus ptérygoïdien, et en postérieur à la jugulaire externe.

Les lymphatiques :

Les lymphatiques du pavillon se répartissent en trois groupes ; un groupe antérieur qui se rend aux ganglions prétragien, un groupe postérieur qui va aux ganglions mastoïdiens, et un groupe inférieur qui va aux ganglions parotidiens.

Les nerfs :

Les nerfs moteurs sont des rameaux du facial et sont destinés aux muscles du pavillon.

Les nerfs sensitifs proviennent, pour le pavillon et le CAE, du nerf auriculo-temporal et de la branche auriculaire du plexus cervical superficiel. Le CAE reçoit en outre un rameau sensitif de l'intermédiaire de Wrisberg empruntant le trajet du facial pour la zone de Ramsay Hunt.

2. L'oreille moyenne [80] [Figures 20]

Organe de la transmission des sons, l'oreille moyenne est essentiellement constituée de cavités osseuses : la **caisse du tympan** prolongée en arrière par l'**antre mastoïdien**, en avant par la **trompe d'Eustache**. Ces cavités sont situées dans le prolongement les unes des autres selon un axe sensiblement parallèle à l'axe du rocher.

L'oreille moyenne est séparée de l'oreille externe par la membrane du tympan en dehors ; et s'ouvre en dedans sur l'oreille interne par la fenêtre ronde et la fenêtre ovale.

Elle entre en rapport avec certains éléments nobles :

- En dedans : le nerf facial, la cochlée et le vestibule
- En haut et en rapport avec le tegmen (toit de l'oreille moyenne) : les méninges et le lobe temporal
- En arrière : la mastoïde et le sinus latéral.

2-1 La membrane tympanique,

Elle sépare la caisse du tympan du CAE. Elle est tapissée à sa face externe par la peau du CAE, à sa face interne par la muqueuse de la caisse du tympan, et entre les deux se trouve une couche fibreuse intermédiaire. Le tympan est de forme assez régulièrement circulaire, il présente une dépression à sa partie centrale, et s'épaissit à sa partie périphérique pour former le **bourrelet annulaire de Gerlach**. A partir de ce bourrelet se prolongent les ligaments tympano-malléaires. Au dessus de ces ligaments, la membrane tympanique forme la pars flaccida, et en dessous la pars tensa.

2-2 La caisse du tympan

Elle contient à sa partie supérieure une **chaîne ossiculaire** qui réunit le tympan en dehors à la fenêtre ovale en dedans. Cette chaîne est formée de trois osselets qui sont de dehors en dedans: le **marteau** (dont le manche est enchâssé dans le tympan), l'**enclume** et l'**étrier**. Ces osselets sont articulés entre eux et fixés aux parois de la caisse par des ligaments. Ils possèdent en outre deux muscles qui leur sont propres : le **muscle du marteau** et le **muscle de l'étrier (ou muscle stapédien)**. Ce muscle est innervé par le nerf facial, et est responsable d'un reflexe de protection acoustique : *le reflexe stapédien*.

2-3 Les cellules mastoïdiennes :

Ce sont des cavités pneumatiques ou non pneumatiques creusées dans la portion mastoïdienne de l'os temporal. Elles communiquent toutes avec la caisse par l'intermédiaire de l'aditus ad antrum. Elles sont de taille et de nombre variables, et groupées autour de l'antre. Ce dernier est une volumineuse cellule mastoïdienne située dans le prolongement de l'attique à l'extrémité postérieure.

2-4 La trompe d'Eustache :

C'est un canal mettant en communication la caisse avec le rhino-pharynx. Elle est responsable de l'aération de la caisse du tympan, et maintient ainsi un équilibre de pression entre le milieu extérieur et la caisse. Elle est constituée d'une charpente ostéo-fibro-cartilagineuse, revêtue d'une muqueuse. Elle est dirigée obliquement en avant, en dedans et un peu en bas.

2-5 La vascularisation de l'oreille moyenne :

Les artères : la caisse et l'antre mastoïdien sont vascularisés par la branche du maxillaire interne et l'artère auriculaire postérieure. La vascularisation artérielle de la trompe d'Eustache provient quant à elle de l'artère méningée moyenne et la rhino-pharyngienne ascendante.

Les veines : en avant le plexus ptérygoïdien et péri pharyngé, en bas le golf de la jugulaire interne et en arrière le sinus pétreux.

Les lymphatiques : en avant ; les ganglions rétropharyngiens et jugulaires, et en dehors ; les ganglions prétragiques et parotidiens.

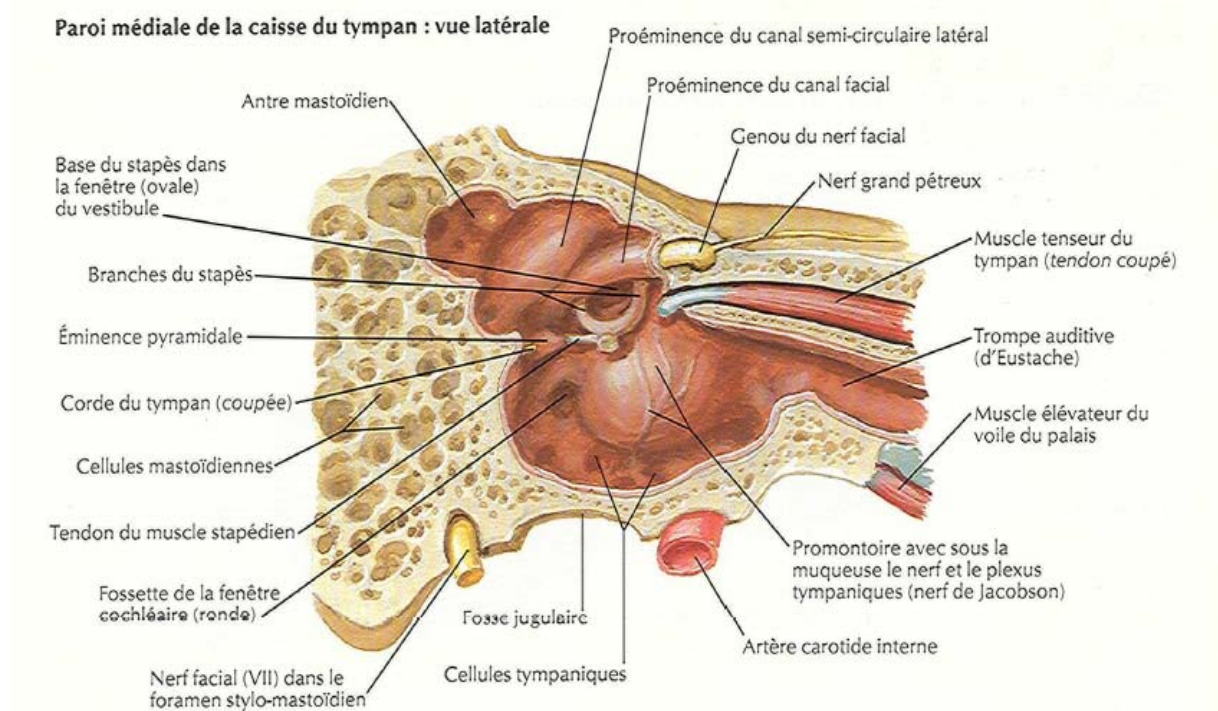


Figure 20. Vue latérale de la paroi médiane de la caisse du tympan.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

2-6 L'oreille interne [81] :

Organe de la perception des sons et de l'équilibration, l'oreille interne est formée d'une série de cavités osseuses ; le *labyrinthe osseux*, à l'intérieur desquelles sont contenues d'autres cavités fibreuses, sièges des récepteurs sensoriels ; le *labyrinthe membraneux*. Ce dernier contient un liquide ; *endolymphe*. Entre le labyrinthe osseux et le labyrinthe membraneux est interposé un milieu liquidien : la *pérylymphe*.

2-7 Le labyrinthe osseux [Figures 21 et 22]:

Situé à l'intérieur de la partie antéro-interne du rocher, il est individualisé par la capsule labyrinthique, lame de tissu osseux compact très résistante.

Il comprend trois parties :

- **Le vestibule** : cavité centrale, grossièrement quadrangulaire. Sa paroi externe est occupée par la *fenêtre ovale*, qui fait communiquer le vestibule avec la caisse du tympan, et qui est surplombée par l'orifice ampullaire du canal semi-circulaire externe.
- **La cochlée** (ou limaçon) : situé en avant du vestibule, c'est l'enroulement d'un canal osseux autour d'un axe ; *columelle*, en décrivant deux tours et demi de spire. Sur la columelle vient s'implanter une lame osseuse spiroïde : *la lame spirale*. Cette lame va diviser le tube cochléaire en deux rampes : *une rampe antérieure ou vestibulaire*, et une *rampe postérieure ou tympanique* qui communique avec la caisse du tympan par *la fenêtre ronde*.
- **Les canaux semi-circulaires** sont trois tubes cylindriques ; supérieur, postérieur et externe. Ils incurvés en fer à cheval, et situés dans chacun des trois plans de l'espace. Ils s'ouvrent dans la cavité du vestibule par deux orifices : un orifice ampullaire ; siège des cellules sensorielles, et un orifice non ampullaire.

Le labyrinthe osseux est en outre en relation avec la face endocrânienne du rocher par l'aqueduc du limaçon, l'aqueduc du vestibule et le conduit auditif interne (CAI). Le CAI est divisé en deux étages :

- L'étage supérieur : présente en avant l'orifice de l'aqueduc de Fallope où s'engagent le facial et l'intermédiaire (VII et VII bis) ; plus en arrière se trouve la fossette vestibulaire supérieure d'où émerge la branche supérieure du nerf vestibulaire.
- L'étage inférieur : présente également deux fossettes : l'une antérieure qui correspond à la base de la columelle d'où émergent les rameaux du nerf cochléaire, et l'autre postérieure, d'où émerge la branche inférieure du nerf vestibulaire.

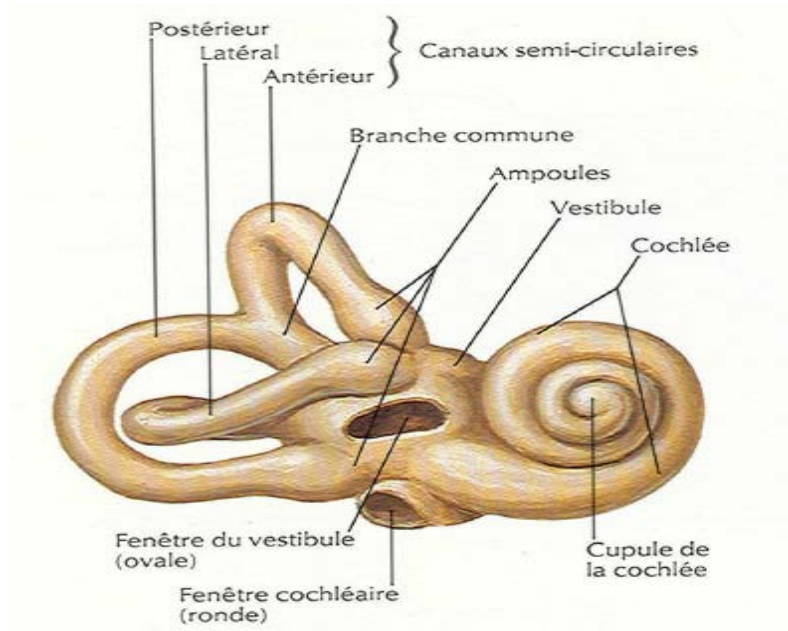


Figure 21. Labyrinthe osseux droit (capsule otique), vue antéro-latérale :
après ablation de l'os environnant.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

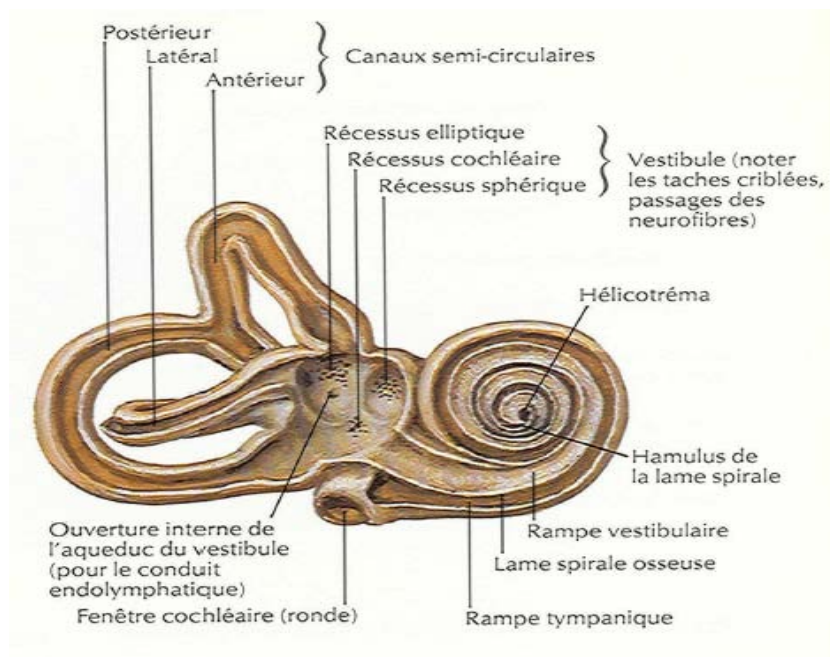


Figure 22. Labyrinthe osseux droit (capsule otique) disséqué :
labyrinthe membraneux ôté.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

2-8 Le labyrinthe membraneux [Figure 23]:

Situé à l'intérieur du labyrinthe osseux, il est formé d'une tunique fibreuse externe doublée intérieurement d'une couche épithéliale qui se différencie à certains niveaux pour former les différentes zones sensorielles : la *tache acoustique* au niveau du vestibule, la *crête acoustique* au niveau des canaux semi-circulaires, et *l'organe de Corti* dans le canal cochléaire.

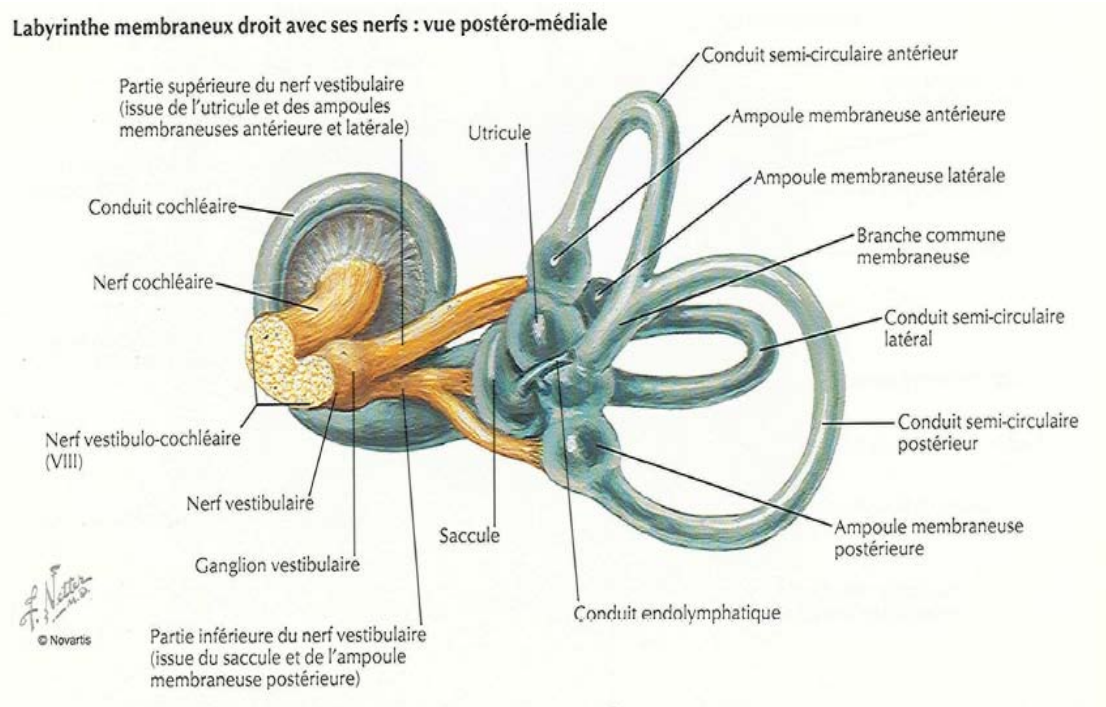


Figure 23. Labyrinthe membraneux droit avec ses nerfs.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

Il est formé par :

- **Le vestibule membraneux** : il comprend deux vésicules : l'*utricule* et le *saccule* d'où naissent les deux canaux qui se réunissent pour former le canal endolymphatique.
- **Les canaux semi-circulaires membraneux** : implantés sur les parois de l'utricule, ils ont une conformation sensiblement identique à celle des canaux semi-circulaires

osseux à l'intérieur desquels ils sont contenus. Ils présentent une extrémité ampullaire et une extrémité non ampullaire. Sur la face interne de leur extrémité ampullaire se trouve la crête acoustique d'où naissent les fibres du nerf vestibulaire.

- **La cochlée membraneuse** (ou canal cochléaire) : située à l'intérieur de la rampe vestibulaire, elle est formée d'une paroi inférieure ou *membrane basilaire*, d'une paroi externe formée par le périoste de la lame des contours, et d'une paroi antérieure fibreuse : *la membrane de Reissner* ou paroi vestibulaire du conduit cochléaire. Sur la membrane basilaire repose l'organe de Corti ou organe spiral qui contient les cellules sensorielles auditives : cellules ciliées externes (CCE) et les cellules ciliées internes (CCI). Les CCE sont organisées en trois rangées. Elles ont une forme cylindrique et leur longueur croît de la base à l'apex de la cochlée. Elles possèdent à leur pôle apical une touffe de cils : les stéréocils, disposés en W et insérés dans la membrane tectoriale. Les CCE sont séparées entre elles par les espaces de Nuel, qui permettent les mouvements de contraction des CCE. Elles ont un rôle vibratoire. Les CCI sont des cellules neurosensorielles. Elles sont organisées sur une seule rangée. Leur corps cellulaire est piriforme, leurs stéréocils ne sont pas insérés dans la membrane tectoriale. De ces cellules naissent les fibres du nerf cochléaire qui s'engagent dans les canaux de la lame spirale pour rejoindre le ganglion spiral de Corti situé dans le canal spiral. La cochlée membraneuse qui communique avec le vestibule membraneux est remplie d'endolymphe. Elle est baignée par la périlymphe qui remplit les espaces périlymphatiques [Figure 24].

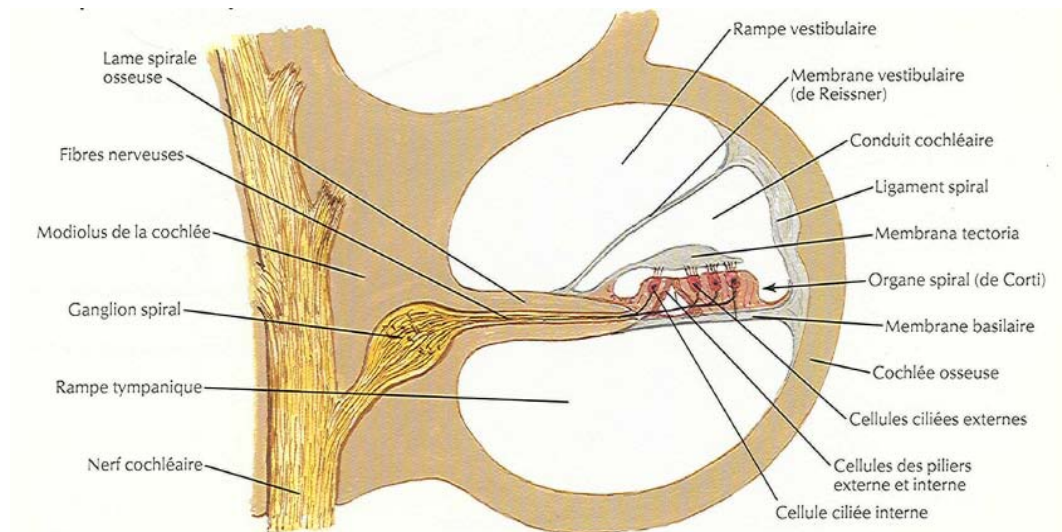


Figure 24. Coupe à travers une spire de la cochlée.

Source : Atlas de l'anatomie humaine. FH. Netter, M.D

2-9 La vascularisation et innervation de l'oreille interne :

Les artères : la vascularisation de l'oreille interne provient essentiellement de l'artère auditive interne, qui se divise en deux branches :

- *Une branche cochléaire :* qui se ramifie en *artère vestibulo-cochléaire* qui vascularise l'uticule, le saccule et les canaux postérieur et externe, ainsi que la partie initiale de la cochlée, et en *artère cochléaire propre* qui irrigue le reste de la cochlée.
- *Une branche vestibulaire :* qui se ramifie sur les cavités vestibulaires et les canaux semi-circulaires.

Accessoirement, la vascularisation du labyrinthe membraneux est assurée par des branches de l'*artère méningée moyenne* et de l'*artère stylo-mastoïdienne*.

Les veines :

- *La veine auditive interne :* faisant suite à la veine centrale de la cochlée et se drainant dans le sinus pétreux inférieur et le sinus latéral.
- *La veine de l'aqueduc du vestibule :* drainant le sang des canaux semi-circulaires vers le sinus pétreux inférieur.

- *La veine de l'aqueduc du limaçon* : drainant le sang de l'uticule et du saccule vers la veine jugulaire interne.

Les nerfs :

L'innervation est essentiellement sensorielle, elle est assurée par le nerf auditif (VIII) qui comprend deux nerfs distincts, correspondant aux deux grandes fonctions de l'oreille interne :

- le **nerf cochléaire** ou nerf auditif : nerf de l'audition.
- le **nerf vestibulaire** : nerf de l'équilibration.

3. Anatomie et systématisation des voies nerveuses de l'audition [Figure 25] :

3-1 Le nerf cochléaire :

Nerf sensoriel, son origine est périphérique et son trajet est centripète. L'origine du nerf se situe au niveau des sites sensoriels du canal cochléaire membraneux, formant l'organe spiral, et reposant sur la membrane basilaire du canal.

Les fibres nerveuses des protoneurones qui s'articulent avec les cellules sensorielles ciliées, sont situées dans l'épaisseur de la lame spirale osseuse. Les corps cellulaires des protoneurones sont placés dans le ganglion spiral. Les axones se rassemblent dans la columelle pour former le tronc du nerf cochléaire. Il traverse la fossette cochléaire et pénètre dans le méat acoustique interne. Les rapports à ce niveau se font en arrière avec le nerf vestibulaire, et en avant le nerf facial accompagné par le nerf intermédiaire de Wrisberg. A la partie moyenne du méat acoustique interne, le nerf cochléaire fusionne avec le nerf vestibulaire pour former le nerf cochléo-vestibulaire. Ce dernier reçoit à sa partie supérieure le facial et l'intermédiaire de Wrisberg avec de part et d'autre les branches de division de l'artère labyrinthique avec ses veines. Ce paquet vasculo-nerveux, entouré d'une triple gaine méningée, pénètre ainsi dans le crâne. Les nerfs se portent en dedans, en arrière et en bas, en surplombant le sinus pétreux inférieur et le corps de l'os occipital. Ils atteignent ainsi le sillon bulbo-pontique. Là, la partie

vestibulaire du nerf cochléo-vestibulaire pénètre dans la fossette latérale de la moelle allongée et le nerf cochléaire se divise en deux branches avant de rejoindre le noyau cochléaire ipsilatéral.

3-2 Le noyau cochléaire :

Situé à la partie latérale du plancher du quatrième ventricule et divisé en quatre portions, il constitue le premier relais central des voies auditives ascendantes. En entrant dans le tronc cérébral, les fibres du nerf cochléaire se divisent en une branche ascendante antérieure destinée au noyau cochléaire antérieur et au noyau interstitiel, et une branche descendante postérieure destinée au noyau cochléaire ventral postérieur et au noyau cochléaire dorsal.

L'organisation anatomique du noyau cochléaire est la suivante :

- La « **strie acoustique ventrale** » (ou corps du trapézoïde) part du noyau cochléaire ventral antérieur et est destinée aux complexes olivaires supérieurs(COS) ipsi- et controlatéraux,
- La « **strie acoustique intermédiaire** » part du noyau cochléaire ventral postérieur et se projette sur les noyaux péri-olivaires du COS, et sur le lemnisque latéral homolatéral (pour un tiers) et controlatéral (pour deux tiers),
- La « **strie acoustique dorsale** » part du noyau cochléaire dorsal et se projette directement sur le lemnisque latéral controlatéral, sans faire relais dans le COS,
- du noyau cochléaire partent également des fibres destinées à la **formation réticulée** et, normalement, au **locus caeruleus**, origine essentielle du système réticulé ascendant, activateur responsable de l'éveil après stimulation sonore.

3-3 Le complexe olivaire supérieur :

Composé de neuf noyaux, c'est le premier niveau où convergent à la fois les influx nerveux ipsi- et controlatéraux. On distingue trois principales structures :

- **Le noyau du corps trapézoïde et le noyau médial du COS** : activés par les stimuli bilatéraux, ils participent à l'adaptation des CCE, des fibres provenant du noyau du

corps trapézoïde se projettent également sur les noyaux moteurs du tronc cérébral, en empruntant le faisceau longitudinal médian et participent donc au réflexe de sursaut,

- **Le noyau latéral du COS** : activé par les stimuli unilatéraux et inhibé par les stimuli contralatéraux, il participe à l'adaptation de l'oreille moyenne par le biais du réflexe acoustique. Les fibres du noyau latéral du COS se projettent de manière bilatérale sur les noyaux moteurs du nerf facial (pour le muscle stapédien) et sur les noyaux moteurs du trijumeau (pour le muscle tenseur du tympan), permettant lorsqu'un son d'intensité élevée est perçu, d'augmenter la rigidité de la chaîne ossiculaire par contraction réflexe des muscles stapédien et tenseur du tympan.

- Les autres noyaux sont appelés « **noyaux péri-olivaires** ».

3-4 Le lemnisque latéral :

Constitue la principale voie ascendante du système auditif dans le tronc cérébral. Il contient deux tiers des afférences du noyau cochléaire ipsilatéral. Une commissure relie les deux noyaux des lemnisques latéraux droits et gauches, participant à la latéralisation des sons.

3-5 Le colliculus inférieur (CI) :

La quasi-totalité des afférences auditives provenant du noyau cochléaire, du COS et du lemnisque latéral, se projettent sur le colliculus inférieur. Au niveau du noyau central du CI, un traitement fréquentiel de l'information sonore est effectué, ce noyau respectant strictement la tonotopie (les basses fréquences sont traitées dans la zone dorsale, les hautes fréquences dans la zone ventrale). Les afférences de ce noyau se font vers le corps géniculé médial ipsilatéral, mais aussi vers le noyau rouge, le locus niger et les noyaux des nerfs oculomoteurs, participant aux réponses acoustico-motrices.

3-6 Le corps géniculé médian (CGM) :

Faisant partie du métathalamus, le CGM est le dernier relais des voies auditives avant le cortex. Ses afférences proviennent en majorité du colliculus inférieur, par le bras conjonctival inférieur. La partie ventrale du CGM est organisée de manière tonotopique ; les sons graves étant

traités dans les couches profondes, alors que les sons aigus sont traités en surface. Ses efférences se projettent sur l'aire auditive primaire par les radiations auditives, empruntant un trajet infralenticulaire à la partie postéro-inférieure de la capsule interne, tout en conservant une organisation tonotopique. Les parties dorsales et médianes du CGM sont moins bien organisées et sont considérées comme des aires associatives.

Il existe donc trois systèmes parallèles de voies auditives ascendantes du CI aux centres supérieurs : un « **système tonotopique** » incluant des structures tonotopiquement bien organisées (noyau central du CI, portion ventrale du CGM, aire auditive primaire), un « **système non tonotopique** » diffus, se projetant sur les aires auditives secondaires, et un « **système polymodal** » transportant des informations auditives et somatosensorielles, se projetant sur les aires auditives primaires, secondaires et associatives.

3-7 Le cortex auditif :

Le cortex auditif primaire est situé à la partie postérieure de la face supérieure du lobe temporal, au niveau de l'opercule temporal. Macroscopiquement, il correspond au gyrus de Heschl ou première circonvolution temporale transverse, réputé pour sa grande variabilité, interindividuelle et intra-individuelle (entre les hémisphères gauche et droit). Le cortex auditif primaire est organisé en colonnes où les neurones sont activés par une même partie de la partition cochléaire périphérique, respectant ainsi la tonotopie présente tout le long des voies auditives. Ainsi, les fréquences graves sont traitées sur la partie latérale du gyrus de Heschl, alors que les fréquences aiguës sont traitées plus médialement, dans la partie la plus profonde de l'opercule temporal. Il existe par ailleurs des phénomènes de convergence et d'inhibition latérale entre colonnes voisines, permettant d'extraire l'information pertinente du bruit de fond. Certains neurones sont capables de détecter la direction du stimulus dans le champ récepteur, alors que l'intensité du stimulus est codée selon l'intensité de la décharge neuronale.

Les deux cortex auditifs primaires droit et gauche sont connectés par les fibres commissurales du corps calleux et sont tous deux capables de réaliser le traitement primaire de

l'information sonore complexe (tonie, intensité, direction du son). De manière analogue à la spécialisation hémisphérique pour le fonctionnement cognitif, chaque cortex auditif primaire est plus particulièrement spécialisé dans un type de traitement sensoriel de l'information auditive : le cortex gauche dans le traitement temporel (la discrimination temporelle de deux sons étant à la base de la reconnaissance phonémique et donc de la compréhension du langage), le cortex droit dans le traitement spectral (la perception de la hauteur tonale étant à la base de la perception mélodique et donc de la perception de la musique).

Les afférences du cortex auditif primaire sont essentiellement les radiations auditives, le cortex primaire ne recevant quasiment pas d'afférence des aires auditives secondaires. Les efférences sont essentiellement destinées aux aires auditives secondaires, mais également aux relais inférieurs des voies auditives descendantes, par l'intermédiaire du lemnisque latéral et du système efférent olivo-cochléaire médian.

Le traitement des stimuli sonores s'effectuerait en parallèle dans les aires primaires et secondaires : le cortex auditif primaire et le planum polaire (aire 52) seraient dévolus à la perception des sons purs (sans harmoniques) et de la hauteur tonale, le planum temporel (aire 42) traiterait les sons complexes et les harmoniques, le traitement linguistique des sons verbaux serait quant à lui réalisé au niveau de la face latérale de la circonvolution temporelle supérieure gauche (aires 22 et 21), participant ainsi à l'aire postérieure du langage (aire de Wernicke).

Les aires auditives associatives secondaires, auditivo-gnosique et auditivopsychique, sont situées à proximité du gyrus de Heschl : l'aire 52 de Brodmann est au niveau du planum polaire (et participe à gauche chez les droitiers à l'aire de Wernicke), les aires 42 et 22 sont au niveau du planum temporel et de la face latérale de la circonvolution temporelle supérieure. Les efférences des aires auditives secondaires sont diffuses, d'abord aux aires associatives situées sur la face latérale de la circonvolution temporelle supérieure, mais également aux centres du langage, au système limbique (pour les processus mnésiques et/ou le traitement émotionnel de l'information), aux régions motrices (entraînant une réaction motrice ou posturale), au lobe pariétal (pour la reconnaissance de son propre prénom, par exemple) et à la substance réticulée activatrice (participant à l'éveil et à l'attention).

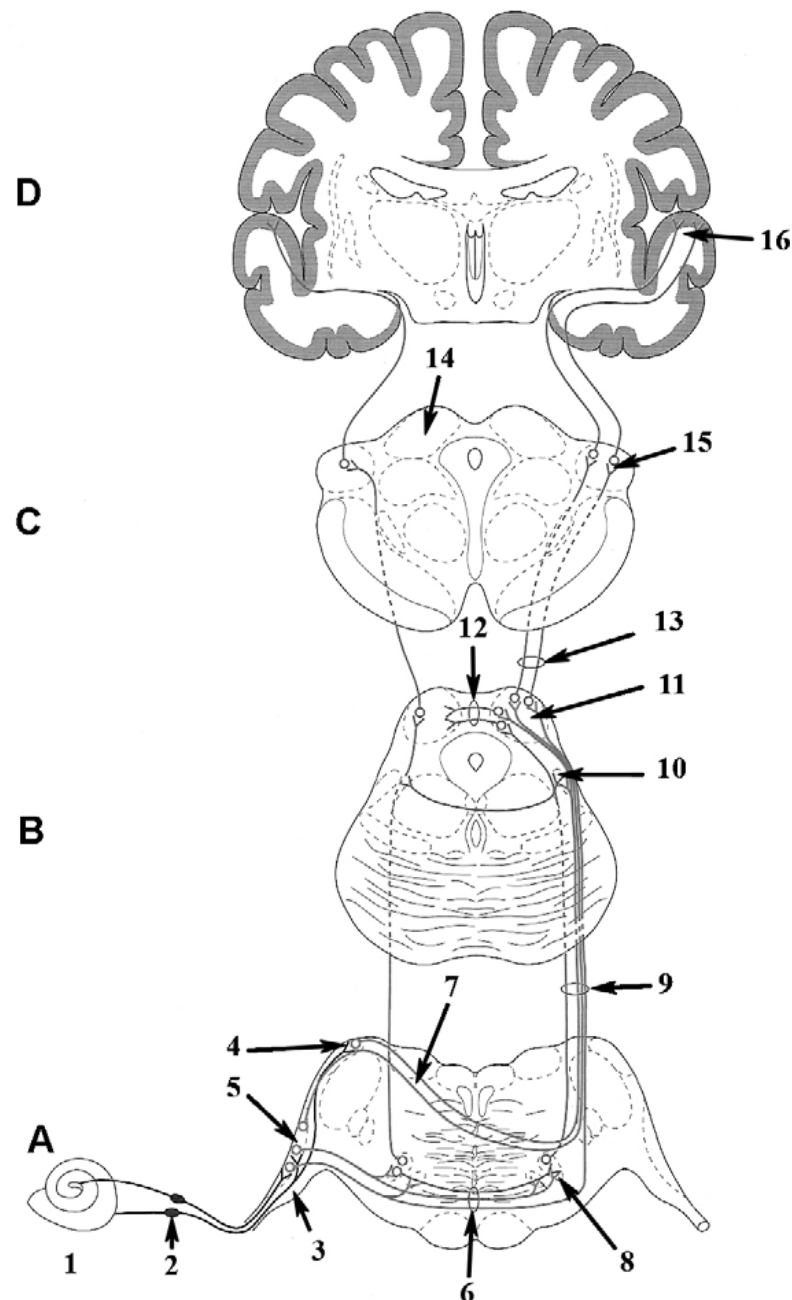


Figure 25. Les voies auditives.

A. Niveau bulboprotubérantielle : 1. Cochlée. 2. Ganglion spiral. 3. Nerf cochléaire. 4. Noyau cochléaire dorsal. 5. Noyau cochléaire ventral. 6. Corps trapézoïde (strie acoustique ventrale). 7. Strie acoustique dorsale. 8. Complexe olivaire supérieur. 9. Lemnisque latéral.

B. Niveau mésencéphalique : 10. Noyau du lemnisque latéral. 11. Colliculus inférieur. 12. Commissure intercolliculaire inférieure. 13. Bras conjonctival inférieure. 14. Colliculus supérieur.

C. Niveau diencéphalique : 15. Corps géniculé médian.

D. Niveau télencéphalique : 16. Gyrus temporal transverse (de Heschl).

II. Rappel physiologique : [82, 83]

L'appareil auditif assure deux fonctions : l'audition et l'équilibration, dans ce chapitre on n'abordera que la fonction auditive.

1. Le système de transmission : Oreille externe et oreille moyenne

Chaque son produit des ondes ou des vibrations dans l'air. L'oreille externe a pour rôle la protection de l'oreille moyenne et l'amplification des sons sélectivement à certaines fréquences. Elle augmente aussi la directivité en raison de la diffraction des ondes sonores sur la boîte crânienne et le pavillon auditif. La fonction de transfert de l'oreille externe varie selon l'azimut du son incident. L'amplification maximale est voisine de 20dB pour les fréquences comprises entre 2 et 4 kHz. L'auricule amplifie les fréquences comprises entre 5 et 6 kHz avec un gain inférieur à 10 dB. Transmises dans le méat acoustique externe jusqu'à la membrane tympanique fréquences sont amplifiées de 2 à 5 kHz.

Le son arrivé à la membrane tympanique va entraîner sa vibration. Ces vibrations sonores aériennes sont transmises et amplifiées dans l'oreille moyenne par la mobilisation des osselets de la chaîne ossiculaire : mobilisation du manche du marteau, puis de l'enclume, avec une amplification liée à un effet de bras de levier, et enfin à l'étrier. A l'extrémité médiane de la chaîne, la platine de l'étrier présente des mouvements de va-et-vient dans la fenêtre ovale. Ces mouvements entraînent une onde de pression liquidienne dans la périlymphe de la rampe vestibulaire.

La chaîne ossiculaire participe donc à la transmission de l'énergie acoustique, mais également à l'adaptation de l'impédance entre le milieu aérien (oreille externe et moyenne) et le milieu liquidien (oreille interne) par des mécanismes d'amplification liés au rapport des surfaces entre le tympan et la platine de l'étrier, et l'effet de bras de levier entre le manche du marteau et l'enclume.

La transmission des sons de forte intensité peut être atténuée par la mise en jeu du réflexe stapédien (ou réflexe acoustique), entraînant la contraction des muscles stapédien et tenseur du marteau. En raidissant la chaîne ossiculaire, ce réflexe diminue jusqu'à 30dB l'intensité des sons transmis, essentiellement dans les fréquences inférieures à 1000Hz. Cela permet la protection de la cochlée contre les sons de forte intensité, avec un effet de masque sur les sons graves, laissant passer les sons dans les fréquences conversationnelles. Enfin, ce réflexe est également sollicité lors de la parole pour protéger la cochlée du son de notre propre voix.

2. Le système de perception : Oreille interne

Située dans la pyramide pétreuse, l'oreille interne convertit les vibrations en signal nerveux électrochimique. En arrière, le vestibule est spécialisé dans les mouvements et les vibrations de fréquence inférieure à 20Hz. En avant, la cochlée est spécialisée dans le codage des fréquences sonores entre 20 et 20000Hz.

Au niveau de la cochlée, le déplacement de la périlymphe dans les rampes vestibulaire et tympanique met en vibration la membrane basilaire du canal cochléaire. Cette membrane étant plus large et plus souple au niveau de l'apex de la cochlée qu'au niveau de la base. Telles les cordes d'une harpe, chaque fréquence sonore fait vibrer une région particulière de la membrane basilaire : les aigus préférentiellement la partie basale et les graves la partie apicale. Il existe donc pour chaque portion de la membrane basilaire une fréquence caractéristique qui induit les déformations membranaires les plus amples. Ce phénomène correspond à la *tonotopie cochléaire*, c'est-à-dire à la répartition des fréquences audibles le long de la partition cochléaire. Chaque place au niveau de la membrane basilaire correspond à une fréquence donnée.

Ce mécanisme membranaire « passif » est à l'origine de la *transduction auditive*, c'est-à-dire de transformation des vibrations liquidiennes en impulsions électriques transportables par le nerf auditif. En effet, l'énergie vibratoire correspondant au son entrant, engendre un déplacement de la membrane basilaire et de la membrane tectoriale qui entraîne un cisaillement

des stéréocils des CCE. Ce cisaillement entraîne à son tour la stimulation de la CCE par ouverture des canaux cationiques présents à l'extrémité des stéréocils et perméables au potassium. C'est la transduction mécano-électrique. Le courant ionique entrant dans la cellule déclenche une dépolarisation membranaire excitatrice de la CCE, laquelle entre en contraction rapide. Cette contraction modifie le couplage entre la membrane basilaire et la membrane tectoriale : elle amplifie très localement les vibrations de la membrane basilaire. C'est une transduction électro-mécanique. Le fonctionnement de la CCE est donc fondé sur une double transduction : mécano-électrique puis électro-mécanique.

L'organisation tonotopique des CCE permet au son entrant d'être considérablement amplifié au site correspondant à sa fréquence caractéristique sur la membrane basilaire. Ailleurs, dans les sites plus basaux, l'énergie entrante est amortie. On comprend ainsi, qu'à la fin de chaque cycle de stimulation externe, s'ajoute une stimulation intrinsèque qui se répercute sur la membrane basilaire correspondant à une possibilité d'amplification considérable du son entrant. En cas de stimulation initiale très forte en revanche, ce phénomène de production intrinsèque d'énergie devient négligeable par rapport à la forte vibration entrante et ne l'amplifie que très modestement. Il y a ainsi une explication au comportement non linéaire du traitement cochléaire du son entrant. Ce mécanisme cochléaire « actif » permet un gain de sensibilité d'environ 50dB et augmente la sélectivité fréquentielle [Figure 26].

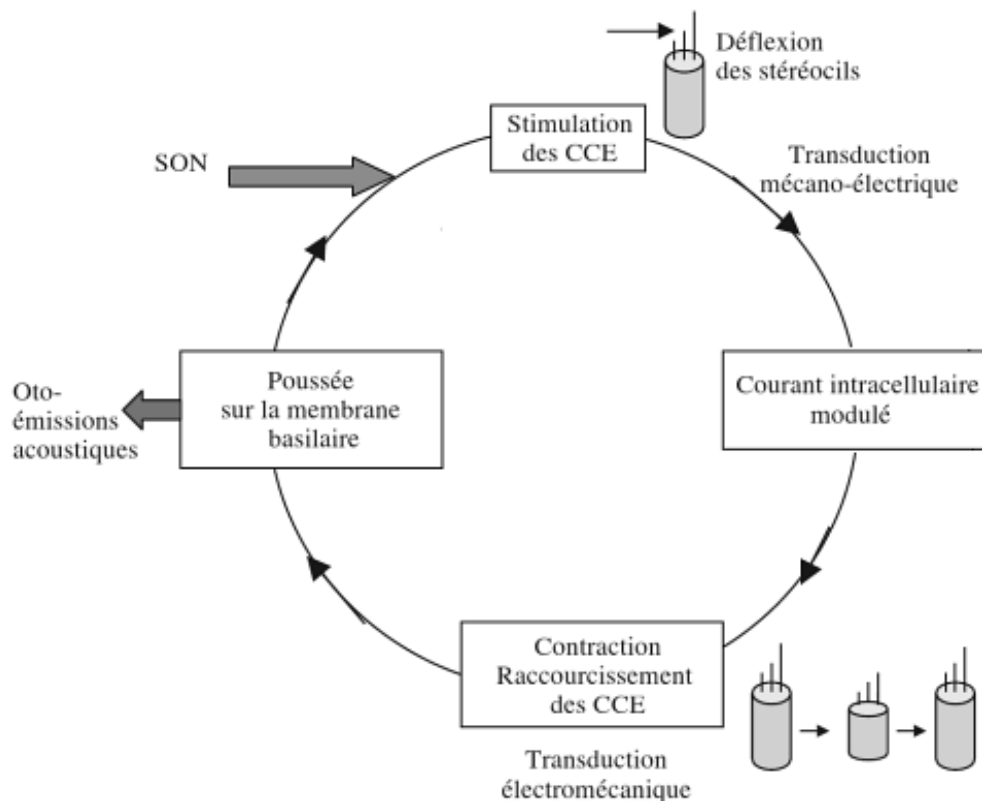


Figure26. Schéma de la boucle d'amplification cochléaire

La vibration localisée et amplifiée en un site électif de la membrane basilaire par le travail des CCE, permet la déflexion des stéréocils des CCI. L'inclinaison des stéréocils de la CCI contre la membrane tectoriale, induite par les mouvements de la membrane basilaire accentués par les contractions des CCE, entraîne la dépolarisation de la CCI par entrée d'ions de potassium. La dépolarisation de la CCI provoque l'ouverture de canaux calciques situés à la base de la CCI. L'influx de calcium entraîne la fusion des vésicules synaptiques à la membrane plasmique, puis la libération du neurotransmetteur des CCI, le glutamate, dans la fente synaptique. Le glutamate se fixe sur les récepteurs présents sur les fibres du nerf auditif. Le message nerveux sera alors véhiculé par les neurones auditifs vers le système nerveux central.

De la sorte, la transduction mécanoneurale permet le codage du signal sonore en termes de :

- *Fréquence* : selon la position de la CCI stimulée le long de la cochlée (la tonotopie),
- *Intensité sonore* (avec un champ de 40dB entre le seuil de réponse et le seuil de saturation), selon le nombre de potentiels d'actions cette CCI (recrutement temporel) et selon le nombre de CCI de fréquence caractéristique voisine de celle du stimulus recrutées par la traction des CCE sur la membrane tectoriale (recrutement spatial).

Annexe 2 :

Surdité et moyens diagnostiques

La démarche diagnostique s'attache à remplir trois objectifs: les deux premiers objectifs prioritaires sont de confirmer le diagnostic de surdité et d'en définir le degré, le troisième est d'en identifier la cause.

Le diagnostic de surdité reste difficile chez l'enfant surtout lors des premiers mois de vie, et n'est en général mis en évidence qu'à l'âge scolaire particulièrement lorsqu'il s'agit d'une surdité moyenne ou légère. Cependant, il constitue une urgence car il met en jeu le développement ultérieur du langage. D'où l'importance d'un dépistage de la surdité lors de la période néonatale, et si l'enfant y échappe ; d'en rechercher les signes au cours de chaque consultation pédiatrique ou ORL.

I. Diagnostique clinique :

1. Circonstances de diagnostic :

Deux sortes de circonstances peuvent nous amener à diagnostiquer une surdité : soit qu'il existe un doute sur l'intégrité de l'audition de l'enfant de la part de son entourage ou de son médecin, soit que l'enfant est amené en consultation pour un autre motif, et le médecin ORL a pour devoir de penser à l'audition devant des troubles du langage, du comportement ou des facteurs de risque qu'il repère.

La suspicion de la part de l'entourage ou d'un médecin :

Les enfants sont communément amenés en consultation devant une absence de réaction aux bruits, à la parole ou aux ordres simples. Ces constatations sont souvent négligées par le milieu médical [84][85]. Pourtant, l'observation quotidienne de l'enfant est fiable, et il n'est pas acceptable de rassurer des parents sans avoir effectué des examens probants, d'autant plus

qu'une surdité peut se déclarer à tout âge et entraîner rapidement des difficultés longues à compenser.

Toutefois, un enfant qui sursaute lorsqu'une porte claque, ou lorsque l'on tape sur une table, peut être sourd : il perçoit la vibration ou le courant d'air, ou voit le mouvement (les sourds ont une meilleure détection des petits mouvements dans le champ visuel périphérique que les entendants) [86].

Par ailleurs, certains enfants peuvent être adressés au spécialiste par un pédiatre ou un médecin généraliste à suite d'une absence de réponse aux tests de dépistage de la surdité aux jouets sonores, qui doivent faire partie de l'examen systématique de tout enfant.

Facteurs favorisant la surdité :

Les pathologies le plus fréquemment à l'origine de surdité sont les infections rhinopharyngées récidivantes ou traînantes, responsables d'otites chroniques et de surdité de transmission. Ces otites sont également plus fréquentes en cas de fente palatine et de trisomie 21.

Le risque de survenue d'une surdité est plus élevé s'il existe des antécédents familiaux de surdité précoce, ou une consanguinité entre les parents qui favorise la révélation d'une surdité génétique récessive. Les antécédents de fœtopathie ou de pathologie périnatale (rubéole, toxoplasmose, CMV, prématurité, hypotonie, anoxie néonatale, ictère nucléaire) sont des facteurs de risque de surdité de perception. L'existence d'une malformation de l'oreille externe, mais aussi de la face, doit conduire à la vérification de l'audition.

Enfin, une surdité de perception peut survenir dans les suites d'un traumatisme crânien important (fracture de la base du crâne ou du rocher), d'une méningite ou d'un traitement ototoxique.

Toutefois, il ne faut pas arrêter les investigations devant l'absence de facteur étiologique puisque ce dernier peut être absent dans 50% des cas de surdité de perception[84].

Signes indirects de surdité :

Une audition normale est nécessaire pour l'acquisition du langage, l'épanouissement psychologique et la réussite scolaire de chaque enfant. Il faut donc tester l'audition en cas de difficultés dans ces trois domaines.

- *Retard de langage* : il se manifeste même avant 1an, avant l'apparition des premiers mots. Un décalage par rapport aux acquisitions normales doit orienter vers une surdité.
- *Troubles du comportement* : les troubles auditifs peuvent entraîner deux types de troubles du comportement :
 - o Soit que l'enfant est agité, n'obéit pas aux ordres, et est décrit comme bagarreur car il utilise des gestes comme communication ;
 - o Soit au contraire, l'enfant est excessivement calme, solitaire, n'allant par vers les autres enfants.
- *Difficultés scolaires* : dès la maternelle, une absence de réaction aux consignes ou des difficultés d'expression orale permettent de suspecter une surdité, de même qu'à l'école primaire, des difficultés en orthographe et en lecture. On doit alors penser aux surdités évolutives qui se révèlent à n'importe quel âge.

2. Signes fonctionnels :

Aucun élément anamnestique n'est rassurant : un examen auditif antérieur normal ne préjuge en aucun cas de l'avenir, puisqu'il existe des surdités évolutives ; le fait un parent, un frère ou une sœur, ait « parlé tard », n'élimine pas que l'enfant soit sourd ; le langage peut être correct si l'enfant est vif, intelligent, et compense son déficit auditif par une intense attention visuelle aux mouvements des lèvres. Enfin comme déjà cité plus haut, l'absence de facteurs de risque et les réactions de l'enfant à certains bruits sont faussement rassurantes.

Par conséquent, dès qu'un problème auditif est suspecté, il va falloir réaliser des examens audiologiques pour s'assurer de l'intégrité de l'audition de l'enfant avant de rassurer les parents.

3. Examen clinique :

Bien que pauvre au cours des premiers mois de vie, l'examen clinique comprendra trois volets essentiels : la recherche de malformations cervico-faciales et générales pouvant entrer un cadre syndromique, étude du comportement de l'enfant et enfin une otoscopie.

L'observation des réactions de l'enfant à la voix ou aux jouets sonores apporte des indications précieuses à condition que l'examineur soit expérimenté et dispose de conditions de test correctes : du temps, de la patience, et l'aide d'une tierce personne elle aussi spécialement formée et attentive [Tableau IX]. Il faut tenir compte des sources d'erreurs : intensité élevée de certains sons (claquement des mains, voix chuchotée proche), perception somesthésique de la vibration (sol ou table), perception visuelle (mouvements du testeur, mouvements des lèvres), âge difficile à tester (2 à 9 mois), enfant vif qui compense sa surdité par le regard, enfant instable.

Ces tests acoumétriques permettent une orientation et au moindre doute, pousser les investigations.

Tableau IX. Acoumétrie à la voix et aux jouets sonores
(les fréquences et intensités sont variables selon le matériel utilisé et la force de la percussion).

Intensité à 1mètre	+/- 250 Hz	+/-500 Hz	+/- 750 Hz	+/-1000Hz	+/-2000HZ
20 à 40 dB	Chuchotement				
+/- 60 dB	Voix parlée	Claquement de langue Do grave métallophone	Maracas Vache Cuillère-tasse	« tss » (bruit de bouche) Do medium métallophone	Grelots Appau mésange Certains maracas
+/- 80 dB	Voix forte	Cloche 9cm	Wood-block	Cloche 6cm Tambourin	Cloche 4cm Pipeau
+/- 100 dB	Voix hurlée Caisse claire 35cm	Bongo 20cm		Bongo 15cm Cymbale	

II. Diagnostic audiolgique :

1. Audiométrie tonale [87]

L'audiométrie tonale est le seul examen qui explore tout le champ fréquentiel, des graves aux aigus, et toute la gamme des intensités, ce que ne font ni les otoémissions ni les potentiels évoqués. De fait, il constitue un complément indispensable aux techniques objectives. Cette technique fait appel à des tests très particuliers qui doivent être adaptés à l'âge, au développement et aux capacités d'attention de chaque l'enfant. Au cours d'une audiométrie, on observe également le comportement, le développement, et la communication de l'enfant et des parents, pour une évaluation globale de la situation.

1-1 Audiométrie tonale conditionnée :

Pour l'enfant ayant un niveau de développement inférieur à 5ans, l'audiométrie requiert un conditionnement pour être parfaitement fiable. Ce conditionnement, mis au point chez

l'animal par Pavlov, ne nécessite pas de parler : on produit plusieurs fois un son fort associé à une stimulation visuelle ludique ; alors l'enfant va chercher à obtenir la « récompense visuelle ».

Le son produit par un audiomètre classique, permettant d'obtenir des sons purs calibrés en intensité et en fréquence. Pour familiariser l'enfant avec le test, on commence en champ libre, le son étant émis par un haut-parleur. Dans un deuxième temps, on utilise le vibreur, posé sur le crâne, pour tester la conduction osseuse. Dans un troisième temps, éventuellement lors d'une consultation ultérieure, on propose le casque pour tester la conduction aérienne oreilles séparées.

La stimulation ludique et le conditionnement peuvent être de plusieurs sortes.

Chez le petit enfant (à partir de 12-18 mois), le « réflexe d'orientation conditionnée » : l'enfant est assis sur les genoux d'un parent, face à une tierce personne qui lui montre des jouets simples et colorés.

Au cours d'une première phase, le testeur conditionne l'enfant, lors d'un son fort, à tourner la tête vers une image qui apparaît sur un écran (télévision ou ordinateur) placé dans une autre direction. A l'arrêt de la stimulation sonore, l'écran s'éteint, et l'enfant retourne vers le jouet. On réitère la stimulation double, sonore et visuelle, trois ou quatre fois, jusqu'à ce que l'enfant tourne la tête vers l'écran, dès le début du son avant même l'apparition de l'image. Il est alors « conditionné ».

La mesure des seuils auditifs peut alors débuter. L'examineur présente le son à intensité décroissante, et l'enfant va se retourner vers l'écran à chaque fois qu'il entend le son, jusqu'à l'intensité minimale située 10 à 20 dB au-dessus du seuil de perception. Afin de ne pas dépasser la durée d'attention du jeune enfant, parfois très brève, on teste en priorité trois fréquences lors du premier examen : 250, 1000 et 4000 Hz.

Ce même type de conditionnement peut être obtenu avec un train qui avance sur un circuit électrique (« *train-show* »), un jouet lumineux dont une partie s'éclaire (clown avec nez lumineux par exemple), ou deux écrans situés chacun près d'un haut-parleur pour observer l'orientation vers la source sonore.

Si on dispose de temps, de patience, et que l'on arrive à « apprivoiser » l'enfant, le réflexe d'orientation conditionné ou le réflexe d'orientation-investigation, peut être obtenu avec des sons purs, en champ libre, au vibreur, ou même au casque, chez le nourrisson avant 1 an[88].

L'enfant ayant un développement supérieur à 24 à 30 mois peut participer activement : lorsque le son apparaît, l'examineur incite l'enfant à appuyer sur un bouton qui fait apparaître ou modifie l'image sur l'écran ; une fois conditionné, l'enfant appuie seul à chaque son qu'il entend, le testeur diminue alors l'intensité du son jusqu'au seuil, puis teste d'autres fréquences.

On peut remplacer le bouton qui anime l'image sur l'écran, par un jeu répétitif simple : remplissage d'anneaux colorés autour d'une tige, remplissage d'un bocal avec des boules de coton ou de petits jouets, ou déplacement des boules d'un boulier.

1-2 Audiométrie tonale non conditionnée :

Pareil que chez l'adulte, l'enfant doit lever le doigt lorsqu'il perçoit le son. Cette technique n'est fiable qu'à partir de 5 ans. Au dessous de cet âge, l'audiométrie non conditionnée risque d'ignorer une surdité si on insiste trop pour faire dire à l'enfant qu'il entend, ou au contraire de suspecter à tort une surdité chez un enfant peu coopérant qui ne réagit qu'à forte intensité.

1-3 Audiométrie vocale :

L'audiométrie vocale est indispensable pour vérifier les seuils obtenus avec des sons purs, et pour estimer la gêne de l'enfant dans la vie quotidienne.

Chez l'enfant ayant un développement inférieur à 6 ans, on utilise des listes de mots adaptées, en demandant à l'enfant de désigner, sur des planches d'images, le mot entendu, et non de le répéter [88]. Les listes de mots peuvent être dites à voix nue, à côté ou derrière l'enfant pour éliminer la lecture labiale, ou à travers microphone, double cabine et casque pour un calibre exact. Rappelons ici que l'intensité de la voix chuchotée est d'environ 55 dB à l'oreille,

20dB à 1,20mètre, et la voix parlée est d'environ 60dB à 1mètre. La mesure de l'intensité de la voix nue avec un sonomètre est utile pour avoir des repères précis.

Chez les enfants de plus de 6ans ayant un bon langage, les listes pour adultes, avec répétition des mots entendus, peuvent être utilisées.

L'audiométrie vocale doit être systématique chez les grands enfants ou préadolescents, lorsque la perte auditive est de découverte récente, la courbe tonale plutôt plate, surtout si les seuils auditifs sont variables d'un examen à l'autre. En effet, à cet âge surviennent fréquemment des « surdités psychogènes », manifestations de difficultés psychologiques (conflit familial, souhait d'attirer l'attention, ou de s'identifier à une personne malentendante de l'entourage), qui ne relèvent pas d'un appareillage auditif [52].

2. Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral= PEA-TC [Figure 27]

- Définition : ce sont des potentiels neurogènes évoqués au niveau cochléaire et rétrocochléaire (VIII, tronc cérébral) par une stimulation sonore. C'est un examen non invasif utilisé dans la surdité de l'enfant, pour déterminer de manière objective le seuil auditif de l'enfant, qui correspond à la dernière intensité de stimulation pour laquelle l'onde V est identifiée.
- Principe : en présence d'un signal acoustique, la dépolarisation des fibres auditives provoque un champ électrique. Ce champ peut être enregistré à distance, par des électrodes de surface. Les PEA-TC représentent la sommation de la dépolarisation des différentes étapes de la transmission auditive.
- Réalisation : chez un enfant endormi ou sédaté, on place quatre électrodes de surface (2mastoïdiennes, une frontale et une sur le vertex) qui permettent de recueillir le signal sonore. Le patient est ensuite soumis à une stimulation acoustique, par un casque ou des inserts, avec masquage controlatéral. Chaque oreille est enregistrée séparément. Le stimulus sonore proposé est à type de clics,

sons brefs, aigus (1kHz, 2kHz, 4kHz), répétés 10 à 50 fois. Le signal nerveux est recueilli, amplifié, filtré et moyenné, afin de pouvoir l'extraire du bruit de fond.

- -interprétation : on recueille cinq ondes principales reproductibles à une même intensité, qui correspondraient chacune à un générateur principal sur les voies auditives :

Onde I : ganglion spiral et nerf cochléaire VIII

Onde II : noyau cochléaire

Onde III : complexe olivaire

Onde IV : noyau ventral du lemniscus latéral

Onde V : tubercule quadrijumeau postérieur

Les paramètres essentiels de ces ondes sont leur latence et leur seuil. Les pics les plus importants sont ceux des ondes I, III et V.

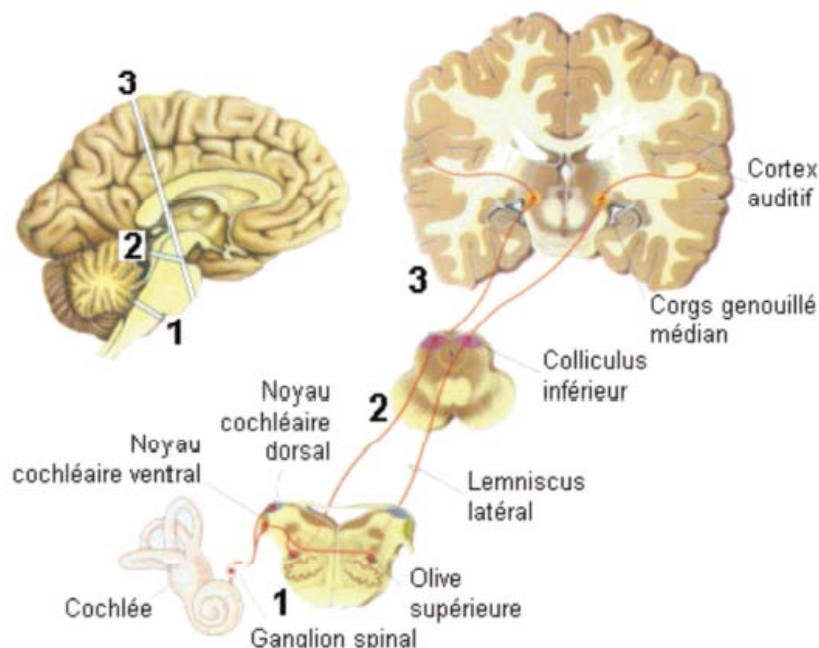


Figure27. Schématisation des voies auditives centrales.

Source : A la découverte du cerveau. Pradel .1999.

-Intérêt : on distingue essentiellement deux intérêts majeurs :

- ✓ Otologique : mesure objective du seuil auditif avec précision de 10 à 15 dB HL dès la naissance ; c'est un moyen d'audiométrie objective de l'enfant (ou du sujet non coopérant)
- ✓ Otoneurologique : localisation topographique de l'atteinte auditive dans les surdités neurosensorielles, par étude des latences et des délais de conduction des 5pics.

-Résultats :

- ✓ *Surdité de transmission* :
 - o Allongement global des latences
 - o Intervalle I-V respecté
- ✓ *Surdité endocochléaire* :
 - o Respect des latences I et V aux fortes intensités
 - o Les temps de latence augmentent plus rapidement par rapport au coté sain lorsqu'on diminue l'intensité
- ✓ *Surdité rétrocochléaire* :
 - o La latence de l'onde I est normale
 - o Retard de latence de l'onde V
 - o Allongement de l'intervalle I-V
 - o Détérioration du seuil auditif
 - o Altération de la synchronisation des ondes

- Limites :

Ils ne permettent pas une étude fréquence par fréquence des réponses.

Ils n'explorent que les fréquences aiguës de l'audiométrie (et donc n'explorent pas les fréquences graves).

La profondeur de la surdité peut gêner l'interprétation des courbes pour l'analyse des latences.

3. Auditory Steady State Responses= ASSR

Les ASSR ont été développés dans les années 1980 mais ne sont utilisés en pratique clinique que depuis les années 2000 par certaines équipes qui le considèrent faisant partie du bilan systématique au même titre que les PEA-TC et l'audiométrie comportementale.

L'installation est la même que pour les PEA-TC. Technique non invasive, pouvant être utilisée chez le nouveau-né. Nécessite que le patient soit stable ; endormi, sédaté ou sous anesthésie générale.

Ils explorent les mêmes sites correspondants aux ondes II-V des PEA-TC. Le stimulus utilisé est constitué de sons continus, purs et modulés en fréquence et en amplitude, les chirps. On peut tester des fréquences allant de 500 à 8000Hz, chacune modulée par une fréquence différente. La réponse obtenue est de même fréquence que celle de la modulation du signal sonore adressé, car le nerf auditif décharge ses potentiels d'action en phase, ce qui permet de recueillir une réponse électrique synchrone de la fréquence de modulation. Comme chaque fréquence de 500 à 8000Hz a une modulation propre, on peut recueillir une réponse pour chacune au cours d'un même test. C'est-à-dire qu'on peut tester les deux oreilles au même temps, pour chacune des fréquences présentées simultanément.

On obtient en fin une estimation de l'audiogramme du nourrisson. Ce test a des résultats bien corrélés aux seuils de PEA-TC pour les fréquences de 2000 à 4000Hz, à 10dB près environ. Il a en plus l'avantage important de renseigner sur l'audition dans les fréquences graves. Cependant, c'est une nouvelle technique qui n'a pas encore été globalement validée.

4. Tympanométrie et Impédancemétrie :

Utilisées depuis les années 1970, la tympanométrie et l'impédancemétrie sont des moyens objectifs, rapides et non invasifs d'exploration de la fonction de l'oreille moyenne chez les enfants.

4-1 Tympanométrie :

- Définition : c'est un moyen qui sert à évaluer la souplesse du système tympano-ossiculaire et l'impédance de l'oreille moyenne sous l'influence d'une hyperpression ou d'une dépression créée dans le conduit auditif externe.
- Condition : absence de perforation tympanique.
- Réalisation : les deux oreilles sont testées séparément. On fait varier la pression d'air dans le conduit auditif externe l'aide d'une micro-pompe, qui permet d'y créer une hyperpression ou une dépression. Les variations de mouvement du tympan sont enregistrées sous forme de courbe de compliance, avec en abscisse la pression (mm d'eau) et en ordonnées le déplacement du tympan. La compliance maximale est obtenue lorsque les pressions endo et rétro-tympaniques sont équilibrées.
- Interprétation :
 - o Oreille normale : pic centré sur le zéro
 - o Obstruction tubaire : pic déplacé vers les pressions négatives
 - o Liquide rétro-tympanique : courbe plate
 - o Rupture de la chaîne ossiculaire : augmentation de l'amplitude du pic.

4-2 Impédancemétrie :

- Principe : L'impédancemétrie permet la mesure du réflexe stapédien. La stimulation auditive d'une oreille provoque une contraction des deux muscles de l'étrier. La voie de l'arc réflexe passe par la voie acoustique (voie stimulée) et la voie faciale (voie effectrice). Sous l'effet de la stimulation, la rigidité des deux systèmes tympano-ossiculaire augmente ; la mesure des réflexes ipsi et contralatéraux permet une localisation anatomique des structures atteintes. Le réflexe stapédien normal apparaît pour des intensités de stimulation

situées à 85dB au dessus du seuil auditif. Il est retrouvé à toutes les fréquences. Il est influencé par l'âge du patient, l'oreille stimulée, la durée de la stimulation et la fréquence. Son rôle est d'augmenter le champ dynamique de l'audition (protection de la cochlée, diminution de la fatigue auditive).

- Réalisation : Après avoir vérifié la normalité de la tympanométrie, on soumet l'oreille à un son pur d'intensité variable. Ce son provoque une contraction ipsi et controlatérale du muscle stapédien, une rigidification du système tympano-ossiculaire, et un mouvement du tympan. Ce mouvement fait varier la pression dans le conduit auditif externe, et cette variation est enregistrée par un capteur de pression.

On registre ainsi la présence ou l'absence du réflexe, son seuil (test de METZ), sa fatigabilité (DECAY test).

III. Diagnostic étiologique :

Une fois le diagnostic de surdité confirmé, et quel que soit son degré, on devrait organiser un bilan étiologique. Il n'existe pas de consensus officiel sur le bilan étiologique exhaustif à réaliser devant une surdité. Ce bilan devrait en général comporter[89]:

- **Une consultation en ophtalmologie** : dans le cadre du bilan étiologique, la recherche d'un déficit associé à compenser (afin de décider d'une implantation cochléaire s'il existe un trouble visuel dégénératif associé).
- **Une consultation en cardio-pédiatrie avec échographie cardiaque** dans les surdités sévères et profondes à la recherche d'une surdité syndromique. Elle est faite en général en cours d'hospitalisation en néonatalogie.
- **Sérologies** rubéole, toxoplasmose et cytomégalovirus.
- **Imagerie des rochers** est indiquée lors de malformations de l'oreille externe, recherche d'une malformation ossiculaire et cochléaire, orienter certaines étiologies

génétiques et décider d'une implantation cochléaire en cas de surdité profonde. Le scanner est généralement suffisant, hormis dans les surdités survenant après méningite bactérienne, où l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile pour détecter une labyrinthite ossifiante, ou pour diagnostiquer une agénésie du nerf cochléaire. L'IRM doit comporter des séquences qui permettent d'évaluer le labyrinthe membraneux, le conduit auditif interne et son contenu [13].

- **Consultation génétique avec caryotype** en cas de surdité syndromique ou d'anomalie morphogénique. Une analyse des gènes les plus fréquemment responsables (**connexines 26 et 30**) peut être demandée, sauf en cas de surdité syndromique ou d'étiologie confirmée.
- **Bandelette urinaire et électrocardiogramme** à la recherche d'un allongement de l'intervalle Q-T dans le cadre d'un syndrome de Jervell-Lange-Nielsen.
- **Une échographie rénale** à la recherche du syndrome branchio-oto-rénal s'il existe une fistule ou un kyste cervical.
- En cas d'anomalie du bilan ophtalmologique, une **radiographie du rachis cervical** sera réalisée à la recherche du syndrome de Klippel Feil.

Dans notre contexte, en vue du bas niveau socio-économique de nos patients, la réalisation du bilan étiologique n'est pas systématique et est orientée essentiellement par la clinique.

IV. La prise en charge de la surdité de l'enfant :

La prise en charge de la surdité de l'enfant doit être pluridisciplinaire. Elle fait interagir des équipes d'orthophonistes, d'audioprothésistes, de psychologues et de médecins (ORL et pédiatres). Elle comprend trois volets essentiels : la réhabilitation auditive, la rééducation orthophonique et la guidance parentale.

1. La réhabilitation auditive :

1-1 Appareillage auditif [87, 89]:

L'appareillage auditif ou prothèse auditive, correspond à une chaîne électroacoustique qui permet de capter l'information sonore et de l'amplifier de façon adaptée à la perte auditive de l'enfant. Elle comprend schématiquement : un microphone pour la captation du signal, un amplificateur pour son amplification et un transducteur de sortie pour sa restitution. Ce dernier définit la voie d'appareillage : aérienne (écouteur) ou osseuse (vibrateur, masse flottante fixée sur la chaîne ossiculaire...). Cet appareillage devrait être effectif dans les trois mois suivant la confirmation du diagnostic [34]. Les recommandations américaines le préconisent avant l'âge de 6 mois quelque soit le degré de la perte auditive afin limiter ses conséquences en particulier sur le développement du langage[7].

- En cas de surdité de perception bilatérale :

L'appareillage auditif est indiqué dans toutes les surdités bilatérales, quel que soit le degré de surdité, il peut être fait dès les premiers mois de vie et doit être rapidement mis en place après confirmation du diagnostic. Chez le petit nourrisson, les appareils seront portés lors des périodes d'éveil (changes, repas), et retirés lors du sommeil (pour éviter l'effet Larsen lié au déplacement des embouts). L'appareillage à cet âge est tout de même limité par la possibilité de l'évaluation auditive, en se rappelant que le nouveau-né normo-entendant ne réagit pas en dessous de 70dB. Enfin, une maturation de l'audition et des potentiels évoqués peut être observée au cours de la première année, en particulier chez le prématuré : la récupération progressive de la perte auditive peut alors conduire à réduire l'amplification prothétique mise en place précocement[90].

Même s'il ne semble pas exister de restes auditifs (surdité profonde 3^{ème} degré ou cophose bilatérale), l'appareillage auditif doit être tenté avant d'envisager une implantation cochléaire. En effet, dans les surdités très importantes, l'attention et la discrimination auditives

de l'enfant ne sont pas développées avant l'appareillage, mais l'éducation auditive, grâce à la stimulation acoustique par les prothèses, peut permettre l'apparition de réactions de l'enfant oreilles nues.

Les appareils auditifs sont généralement bien acceptés par les enfants, qui sentent rapidement le bénéfice qu'ils apportent, et qui s'y adaptent bien plus rapidement qu'un adulte (grâce à leur remarquable plasticité cérébrale). Un refus des prothèses peut s'expliquer par plusieurs raisons : amplification insuffisante ou excessive, otite séreuse ou externe intercurrente, troubles psychoéducatifs (en particulier, enfant qui n'accepte aucune contrainte et auquel les parents cèdent), parents non convaincus du diagnostic. Un tel rejet doit avant tout conduire à vérifier les seuils subjectifs et objectifs.

Chez l'enfant, les appareils sont systématiquement des contours d'oreille, du fait de la taille du conduit, avec des embouts souples qui sont renouvelés aussi souvent que la croissance du conduit auditif externe l'impose (tous les 2 mois chez le tout-petit). Les intra-auriculaires sont réservés à l'adolescent en cas de surdité légère [Figure 28].

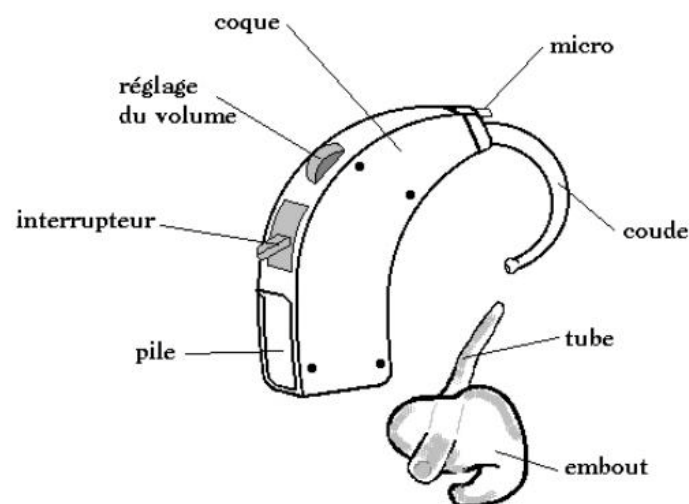


Figure 28. Prothèse auditive contour d'oreille.

– Surdités de perception unilatérales :

L'appareillage des surdités unilatérales est l'objet de controverses. Deux objectifs sont visés : d'une part, la stéréophonie et l'amélioration de la perception dans le bruit, d'autre part la stimulation des voies centrales de l'oreille malentendante, pour éviter la dégradation de l'intelligibilité. La décision sera fonction du développement de la parole et du langage (bilan orthophonique), de la scolarité (l'appareillage se justifie surtout à partir de la grande section de la maternelle, et à l'école primaire), et de la gêne éprouvée par l'enfant ou remarquée par l'entourage (enfant qui fait répéter dans le bruit, distrait en classe). La motivation à priori de l'enfant n'est pas un critère de décision, car, présenté de façon positive, l'appareil auditif est souvent bien accepté.

L'appareillage est inutile en cas de cophose unilatérale, et il est peu probable qu'il rétablisse la stéréophonie en cas de surdité profonde.

– Surdités de transmission :

L'appareillage auditif est indiqué dans les surdités de transmission persistant malgré la pose d'aérateurs, en attente d'une chirurgie fonctionnelle à un âge plus tardif (aplasies mineures, problème ossiculaire). Lorsqu'il existe un conduit auditif externe, l'appareillage en contours d'oreille, par voie aérienne, est toujours préférable, car sa tolérance est bien meilleure.

L'appareillage en conduction osseuse, avec un vibreur maintenu par un bandeau ou un serre-tête en métal, est impératif dès le diagnostic en cas d'atrésie bilatérale des conduits auditifs externes, bien qu'il se heurte à des problèmes pratiques : tendance à glisser lors des mouvements de la tête, et à provoquer une lésion cutanée, voire une empreinte osseuse s'il est placé toujours au même endroit. Le vibreur constitue une solution d'attente indispensable, avant l'âge où une prothèse à ancrage osseux et/ou une chirurgie reconstructrice seront envisagées[87]. En cas d'atrésie unilatérale, l'appareillage est inutile car il stimulerait plus fort l'oreille normale que l'oreille atteinte, entraînant un inconfort auditif.

1-2 Implant cochléaire [91, 92]:

L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui vise à redonner une perception auditive. A la différence de la prothèse conventionnelle amplificatrice, sa stimulation électrique met directement en jeu les fibres du nerf auditif au travers de la cochlée [Figure 29].

-Principe : l'implant est un transducteur qui transforme le signal acoustique en signal électrique. Il va ainsi jouer le rôle qu'effectuent normalement les cellules ciliées internes. Il permet de transmettre le signal sonore directement aux structures nerveuses en court-circuitant les structures de l'oreille interne.

Il se compose de deux parties :

- *Une partie externe amovible*, dite « active » ; elle comprend un microphone (1) placé derrière l'oreille, il reçoit les ondes acoustiques du milieu environnant ; un microprocesseur vocal (2) qui réalise le codage des informations fournies par le micro en impulsions électriques. Une antenne (3) placée sur le cuir chevelu en regard du microprocesseur interne est maintenue par un aimant. Cette antenne permet le passage transcutané des informations codées électriquement vers la partie implantée [Figure 30].

Cette partie externe fonctionne sur batteries rechargeables ou piles jetables.

- *Une partie interne implantée* : elle est à la fois récepteur et stimulateur. Elle est composée d'un microprocesseur rétrocochléaire (4) ; récepteur ancré dans la mastoïde qui génère le signal électrique, et d'un porte électrodes (5) (15 à 24 électrodes) qu'on insère dans le limaçon cochléaire (6). Chaque électrode stimule un territoire tonotopique de la cochlée et transmet les informations électriques au nerf cochléaire (7) [Figure 29 et 31].

Les matériaux composant cette partie sont biocompatibles et stables dans le temps.

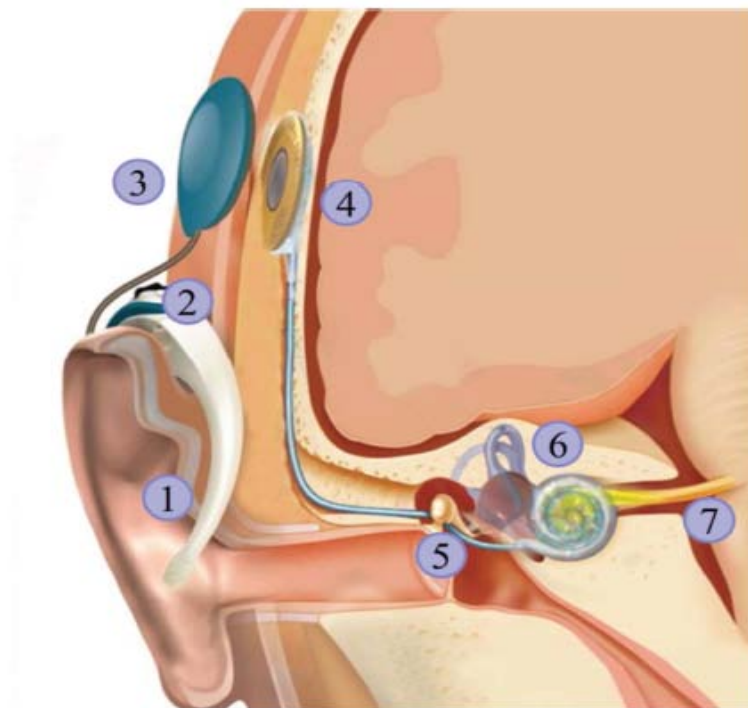


Figure29. Fonctionnement d'un implant cochléaire

Source : Advanced Bionics®, implant cochléaire Harmony®



Figure30. Implant cochléaire : partie externe



Figure31. Implant cochléaire : partie interne

Source : Med-El®, implant cochléaire Maestro®

- Performances : les bénéfices potentiels de l'implant cochléaire peuvent être les suivants[8] :
 - Audition des sons environnants ;
 - Amélioration de la lecture labiale ;
 - Perception de la parole sans critère visuel ;
 - Soutien à la production de la parole ;
 - Acquisition du langage parlé.
- Indications : les critères qui déterminent les indications des implants ont fait l'objet d'un consensus américain en 1995 [93] :
 - Surdité profonde ou cophose bilatérale
 - Seuil prothétique supérieur ou égal à 60 dB
 - Seuil d'intelligibilité de mots en liste ouverte (liste de mots non limitative) inférieur à 30% avec prothèses
 - Absence de contre-indication médicale ou radiologique
 - Age inférieur à 10ans (ou durée de privation auditive inférieure à 10ans
 - Mode d'éducation à prédominance orale
 - Motivation parentale et de l'enfant lorsqu'il est plus âgé.

2. Orthophonie :

La prise en charge orthophonique est un temps thérapeutique indispensable. Elle va permettre à l'enfant l'acquisition du langage et une meilleure analyse auditive nécessaire pour une parole précise et un apprentissage facile du langage écrit.

L'évaluation orthophonique repose sur le recueil et l'analyse des capacités communicatives, interactives et perceptives du bébé sourd. Elle a comme objectif la stimulation et la mise en route de la boucle audio-phonatoire. Elle va l'initier au monde sonore et au langage, favoriser son intérêt pour les sons et les sens, et lui apprendre à développer la lecture

labiale. Cela peut se faire par des jeux de rythme, de répétition, d'accompagnement gestuel des mots ou des phonèmes...

L'orthophoniste joue également un rôle important en apportant un soutien moral et des conseils aux parents. Il va permettre de développer les relations de communication entre les parents et l'enfant, par des stimulations multi-sensorielles (vue, toucher, ouïe...), et de stimuler les productions sonores du bébé.

Un suivi régulier et une interaction permanente entre l'équipe éducatrice, l'équipe médicale et l'audioprothésiste reste indispensable.

3. Guidance parentale :

L'annonce du diagnostic de surdité de l'enfant déstabiliserait la représentation du bébé parfait tant attendu par les parents. Elle se traduit généralement par une altération de leur état psychologique et une détérioration des interactions précoces avec leurs bébés. Ceci affectera leur rôle d'encadrement du développement de leur enfant. Ainsi, il est impératif, après confirmation du diagnostic, de réaliser un accompagnement psychologique immédiat des dyades parents-enfant. Cet accompagnement permettrait de rétablir des patterns interactifs harmonieux et de restaurer une représentation positive de l'enfant [94].

Ce volet de la prise en charge comporte également d'autres aspects, notamment la présentation d'un projet éducatif adapté à chaque enfant et la présentation des moyens de communication. Il est indispensable d'expliquer aux parents l'importance d'un suivi régulier surtout dans les 24 premiers mois qui suivent le diagnostic. Ce dernier aura pour rôle de guider le réglage des appareils, répéter et affiner l'évaluation audiométrique, et suivre le développement de l'enfant.

Annexe 3 :

Convocation pour OEAP2

CHU Mohammed VI

Date : ___ / ____ / ____

Service de réanimation néonatale

Service ORL

Dépistage de la surdités chez les nouveaux-nés à risque

Madame, Monsieur,

Le test de dépistage de la surdité dont a bénéficié votre enfant : fils de / fille de

_____ (N° d'entrée : _____) au cours de son hospitalisation en néonatalogie
au cours de son hospitalisation en néonatalogie est revenu négatif.

Cela ne signifie pas que votre enfant est sourd mais que nous devrions refaire le test pour nous en assurer. Nous vous rappelons que ce test est **gratuit**.

Vous pourrez nous adresser votre enfant le mercredi ____/____/____ à 14 heures au bureau des résidents du service ORL (Hôpital Ibn Tofaïl) pour refaire le test.

Vous pourrez contacter là bas un des médecins ORL suivants :

Dr El Fakiri MM

Dr Ziad T

Dr Bassi

Dr Hassani

2ème test d'OEAP : Date : ___/___/___

Résultats : positif négatif

Annexe 4

استدعاء من أجل OEAP2

بتاريخ : ... / ... /

المركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس

مصلحة العناية المركزة الوليدية

مصلحة أمراض الأذن والأنف والحنجرة

كشف الصمم عند حديثي الولادة في خطر

سيدي، سيدتي،

فحص الكشف عن الصمم الذي تلقاه طفلكم: ابن / ابنة (رقم الدخول.....)
خلال الفترة الاستشفائية كان سلبيا.

هذا لا يعني أن طفلكم أصم، ولكن أنه يتوجب علينا إعادة الاختبار من أجل التأكد.

نذكركم أن هذا الاختبار مجاني.

يمكنكم أن تحضروا طفلكم يوم الأربعاء ... / ... / على الساعة الثانية زوالا إلى مكتب الأطباء
المقيمين بمصلحة أمراض الأذن والأنف والحنجرة (بمستشفى ابن طفيل) من أجل إعادة الفحص.
بإمكانكم الاتصال هناك بأحد الأطباء الآتية أسماؤهم:

— د. الفقيري.

— د. زياد.

— د. باسي.

— د. حساني.

التاريخ : ... / ... /

الفحص الثاني OEAP2:

سليبي

إيجابي

النتيجة :

Annexe 5

Identité :

N.E :

Date d'entrée :

Date de sortie :

TEL :

Fiche d'exploitation

Données épidémiologiques:

Age (jours de vie) :

Poids (kg) :

Sexe : F ☐ M ☐

Gémellité : Oui ☐ Non ☐

Suivi de la grossesse : Bien suivie ☐ Mal suivie ☐

Terme (SA) :

MDH :

Facteurs de risque néonataux:

- Prénataux :

• Consanguinité parentale : Oui ☐ Non ☐

• ATCD familiaux de surdité :

o Hypoacousie avec ou sans appareillage avant l'âge de 50ans chez un apparenté 1^{er} ou 2^{ème} degré : Oui ☐ Non ☐

• Infectieuses :

o Rubéole Positive ☐ Négative ☐ Non faite ☐

o Toxoplasmose Positive ☐ Négative ☐ Non faite ☐

o CMV Positive ☐ Négative ☐ Non faite ☐

o Syphilis Positive ☐ Négative ☐ Non faite ☐

• Métaboliques :

o Hypothyroïdie congénitale : Oui ☐ Non ☐

- Périnataux :

• Accouchement dystocique :

Oui ☐ Non ☐

• Anoxie : Apgar

o <4 à 1min : Oui ☐ Non ☐

o <6 à 5min : Oui ☐ Non ☐

• Séjour en néonatalogie

o >2jours : Oui ☐ Non ☐

o Ventilation assistée >24h : Oui ☐ Non ☐

o Poids de naissance < 1500gr : Oui ☐ Non ☐

**Le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés
à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech.**

- o Prématurité <36 SA : Oui ☐ Non ☐
- *Hyperbilirubinémie= ictère neonatal*
- o Taux >30mg/dl : Oui ☐ Non ☐
- o Photothérapie : Oui ☐ Non ☐
- o Exsanguino-transfusion : Oui ☐ Non ☐
- *Infection néonatale confirmée :* Oui ☐ Non ☐
- *Médicaments ototoxiques :*
- o Aminosides : Oui ☐ Non ☐
- o Diurétique de l'anse : furosémide Oui ☐ Non ☐
- *Postnataux :*
- *Traumatiques :*
- o Fracture base du crane ou du rocher : Oui ☐ Non ☐
- *Infectieuses :*
- o Méningite bactérienne : Oui ☐ Non ☐

Examen du nouveau né

- O Retard de croissance Oui ☐ Non ☐
- O Anomalie crânio faciale Oui ☐ Non ☐

- O Malformation d'organe Ou ☐ Non ☐

Cœur ☐

Rein ☐

Œil ☐

Membres ☐

ORL ☐

Autres ☐

Test de dépistage

- Test de dépistage : OEAp
- Premier test : Positif ☐ Négatif ☐ Non concluant ☐
- Deuxième test (re test) : Positif ☐ Négatif ☐ Non concluant ☐
- Délai entre test et re- test :
- Age au premier test :
- Test de confirmation : PEA-TC

	<u>OD</u>	<u>OG</u>
<u>Surdité légère</u>		
<u>Surdité moyenne</u>		
<u>Surdité profonde</u>		
<u>Cophose</u>		

Prise en charge

.....

Evolution

Décès : Oui ☐ Non ☐
Altération du développement psychomoteur : Oui ☐ Non ☐

.....
.....

Examen ORL de contrôle :

Date :

Age :

Otoscopie :

Surdit  clinique : Oui ☐ Non ☐

Examen de confirmation :

R sultat :

استدعاء من أجل OEAP2

بتاريخ : ... / ... /

المركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس

مصلحة العناية المركزة الوليدية

مصلحة أمراض الأذن والأنف والحنجرة

كشف الصمم عند حديثي الولادة في خطر

سيدي، سيدتي،

فحص الكشف عن الصمم الذي تلقاه طفلكم: ابن / ابنة (رقم الدخول.....)

خلال الفترة الاستشفائية كان سلبيا.

هذا لا يعني أن طفلكم أصم، ولكن أنه يتوجب علينا إعادة الاختبار من أجل التأكد.

نذكركم أن هذا الاختبار مجاني.

يمكنكم أن تحضروا طفلكم يوم الأربعاء ... / ... / على الساعة الثانية زوالا إلى مكتب الأطباء

المقيمين بمصلحة أمراض الأذن والأنف والحنجرة (بمستشفى ابن طفيل) من أجل إعادة الفحص.

بإمكانكم الاتصال هناك بأحد الأطباء الآتية أسماؤهم:

— د. الفقيري.

— د. زياد.

— د. باسي.

— د. حساني.

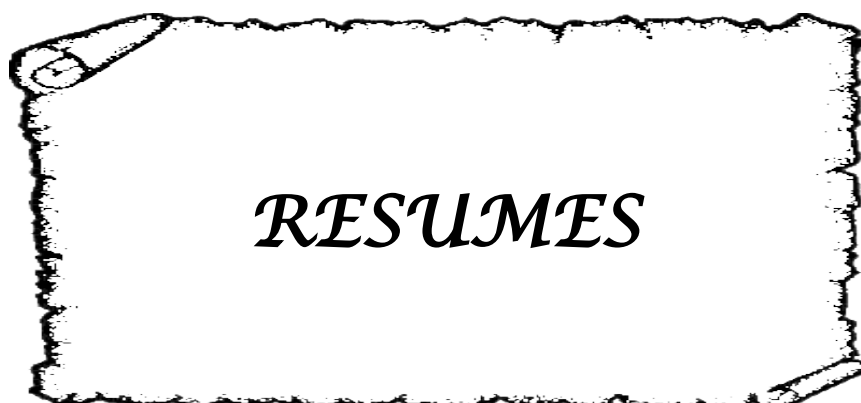
التاريخ : ... / ... /

الفحص الثاني OEAP2:

سليبي

إيجابي

النتيجة :



Résumé

L'objectif de notre travail était de déterminer la prévalence de la surdité chez les nouveau-nés à risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohammed VI de Marrakech. Il s'agit d'une étude prospective menée entre Juin 2009 et Novembre 2012. Nous y avons inclus tous les nouveau-nés présentant au moins un des facteurs de risque de surdité émis par le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH). Le dépistage était fait en un premier temps par la recherche des oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP1) durant le séjour hospitalier en réanimation néonatale. En cas de négativité du premier test, un second test était réalisé au cours de la première consultation de contrôle post-hospitalisation ou après convocation. Un potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (PEA-TC) à une fin diagnostique était effectué en cas de réponse négative aux deux premiers tests. Une reconvoque de l'ensemble des nouveau-nés dépistés pour une réévaluation clinique de leur audition a été réalisée. 472 nouveau-nés ont été dépistés avec succès. 355 ont montré des réponses bilatérales aux OEAP dès le premier test (75,2 %), et 117 une absence uni- ou bilatérale de réponse (24,8 %). Sur ces 117 nouveau-nés, 104 ont pu bénéficier d'un second test en ambulatoire au service d'ORL. Ce qui avait permis l'obtention de réponses bilatérales pour 92 nouveau-nés (78,6%), tandis qu'une absence uni- ou bilatérale de réponse a été notée chez 12 nouveau-nés (10,3%). Ces derniers ont été testés à un âge moyen de 4 mois $\pm$ 1,4 mois avec les PEA-TC. A l'issue de ce test 6 nouveau-nés (50%) ont présenté une surdité moyenne (dont 4 bilatérales et 2 unilatérales), 4 (33,3%) avaient présenté une surdité légère bilatérale et 2 (16,7%) avaient présenté une surdité profonde bilatérale. Lors de l'étude de la corrélation entre les facteurs de risque et l'apparition de la surdité, deux facteurs se sont avérés statistiquement significatifs, à savoir les accouchements dystociques ($p \leq 0,02$) et les dysmorphies cœno-faciales ($p \leq 0,001$). La prévalence globale de la surdité dans la population étudiée était de 2,3%. Ainsi, nos résultats concordent avec ceux retrouvés dans la littérature. Au Maroc, les données épidémiologiques concernant la surdité néonatale sont rares et non publiées. Notre évaluation préliminaire montre que le dépistage précoce de la surdité chez les nouveau-nés à risque mérite d'être poursuivi.

Summary

The main purpose of this prospective study was to assess the prevalence of hearing impairment in at risk newborns of the neonate intensive care unit (NICU) at the Mohammed VI University Hospital of Marrakech. Our study held place between June 2009 and November 2012. We have included in it all neonates presenting at least one of the JCIH's deafness risk factors. The screening was performed initially by a first transient evoked otoacoustic emission (TEOAE 1) during the hospital stay in the NICU. If this test appears negative a second TEOAE 2 was conducted during the first post hospitalization control. Infants referred after the second stage screening were scheduled for diagnostic evaluation by the auditory brainstem response (ABR). All screened newborns were finally recalled for a clinical evaluation of their auditory function. 472 newborns were successfully screened. 355 (75,2%) passed the TEOAE 1, and 117 (24,8%) lacked response in one or both ears. Out of these 117 infants, 104 returned for the second stage screening. We obtained bilateral responses in 92 cases (78,6%), while 12 infants failed the test. They were confirmed with hearing loss at the mean age of 4 months $\pm$ 1,4 months with ABR. 6 infants (50%) had a moderate hearing impairment (including 4 bilateral and 2 unilateral), 4 (33,3%) had bilateral and mild hearing impairment while 2 (16,7%) had a bilateral and profound hearing impairment. In the study of the correlation between risk factors and onset of deafness, two factors were statistically significant, obstructed labor ($p \leq 0.02$) and craniofacial dysmorphism ($p \leq 0.001$). The overall prevalence of hearing loss in our study was 2.3 %. Our results are consistent with those found in the literature. In Morocco, the epidemiological data on neonatal deafness are rare and unpublished. Our preliminary evaluation shows that early hearing screening in at risk newborns is worth pursuing.

ملخص

الهدف من وراء هذه الدراسة الاستقصائية هو تحديد تفشي الصمم عند المواليد الجدد حاملي العوامل المؤدية له داخل قسم العناية المركزة الوليدية بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش. أجريت هذه الدراسة بين يونيو 2009 ونونبر 2012، حيث تم إخضاع كل المواليد الجدد الذين يقدمون على الأقل عاملا واحدا من العوامل المؤدية للصمم والمحددة من طرف اللجنة المشتركة المتخصصة في السمع عند الأطفال (JCIH) للكشف المبكر. تمت المرحلة الأولى من الكشف خلال الإقامة الاستشفائية عن طريق البحث عن الإرسال الصوتي المهيح للأذن (OEAP1). في حالة سلبية هذا الاختبار، تم استدعاء الرضع للخضوع لكشف ثان بواسطة نفس الجهاز (OEAP2) وذلك خلال المراقبة بعد الاستشفائية. لغرض تشخيص الصمم، وذلك في حالة عدم الاستجابة للاختبارين السابقين، تم إخضاع الرضع للفحص عن طريق الطاقات السمعية المستحضرة للجذع الدماغ (PEA-TC). و تكمن المرحلة الأخيرة من دراستنا هذه في إعادة الفحص السريري لكل الأطفال المكشوف عنهم بهدف تقييم وظيفتهم السمعية. وقد تم الكشف بنجاح عن 472 مولود جديد. أظهر 355 مولود (75,2%) ردا إيجابيا خلال الكشف الأول، بينما تميز 117 الباقيون بغياب الإجابة بصفة أحادية أو ثنائية الجانب. من بين هؤلاء، استفاد 104 من الكشف الثاني الذي تميز بإيجابياته عند 92 حالة (78,6%) وبفشله عند 12 رضيع (10,3%). وقد تم التأكد من فقدان السمع عند هؤلاء الرضع (12) في سن يقارب 4 أشهر $\pm 1,4$ شهر. وقد أظهر تحليل الطاقات السمعية للجذع الدماغ النتائج التالية : 6 حالات صمم معتدل (50%) من بينها حالتان أحادية الجانب و4 ثنائية الجانب، 4 حالات صمم طفيف ثنائي الجانب (33,3%) وحالتا صمم عميق ثنائي الجانب (16,7%). أمكنتنا دراسة العلاقة بين وجود عوامل الخطر وظهور الصمم من تمييز عاملين أساسيين ذوي أهمية إحصائية وهما : الولادات العسيرة ($p \leq 0,02$) والتشوهات الخلقية للوجه والجمجمة ($p \leq 0,001$). وكان معدل الانتشار الإجمالي لفقدان السمع في سلسلتنا هو 2,3%. نتائجنا تتسق مع تلك التي عثر عليها في دراسات أخرى . في المغرب، البيانات الوبائية المتعلقة بصمم الولدان نادرة وغير منشورة. يعد تقييمنا هذا الأول من نوعه وقد برهن عن أهمية إتباع الكشف المبكر للصمم خصوصا عند المواليد الجدد حاملي العوامل المؤدية للصمم.

BIBLIOGRAPHIE

1. **D. W. Proops et A. N. Acharya,**
« Diagnosing hearing problems »,
Paediatr. Child Health, vol. 19, n° 10, p. 447-452, oct. 2009.
2. **H. M. Fortnum, A. Q. Summerfield, D. H. Marshall, A. C. Davis, et J. M. Bamford,**
« Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study »,
BMJ, vol. 323, n° 7312, p. 536-540, sept. 2001.
3. **T. W. Ramkalawan et A. C. Davis,**
« The effects of hearing loss and age of intervention on some language metrics in young hearing-impaired children »,
Br. J. Audiol., vol. 26, n° 2, p. 97-107, avr. 1992.
4. **P. K. Kuhl, K. A. Williams, F. Lacerda, K. N. Stevens, et B. Lindblom,**
« Linguistic experience alters phonetic perception in infants by 6 months of age »,
Science, vol. 255, n° 5044, p. 606-608, janv. 1992.
5. **N. W. Todd,**
« At-risk populations for hearing impairment in infants and young children »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 29, n° 1, p. 11-21, mars 1994.
6. **« Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement »,**
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 32, n° 3, p. 265-274, juill. 1995.
7. **American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing,**
« Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs »,
Pediatrics, vol. 120, n° 4, p. 898-921, oct. 2007.
8. **Haute Autorité de Santé**
Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale.
Raport 2007. p. 1-136.
9. **N. J. Roizen,**
« Nongenetic causes of hearing loss »,
Ment. Retard. Dev. Disabil. Res. Rev., vol. 9, n° 2, p. 120-127, 2003.

10. **US Preventive Services Task Force,**
« Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement »,
Pediatrics, vol. 122, n° 1, p. 143-148, juill. 2008.
11. **H. Fortnum et A. Davis,**
« Hearing impairment in children after bacterial meningitis: incidence and resource implications »,
Br. J. Audiol., vol. 27, n° 1, p. 43-52, févr. 1993.
12. **Haute Autorité de Santé**
Dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale : avis favorable de la HAS
avr.2007.
13. **E. . Garabédian,**
« Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant »,
Arch. Pédiatrie, vol. 9, n° 2, p. 107-109, févr. 2002.
14. **M. Mondain, C. Blanchet, F. Venail, et A. Vieu,**
« Classification et traitement des surdités de l'enfant »,
EMC – Oto–Rhino–Laryngol., vol. 1, n° 1, p. 1-14, janv. 2006.
15. **J. Davidson, M. L. Hyde, et P. W. Alberti,**
« Epidemiologic patterns in childhood hearing loss: a review »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 17, n° 3, p. 239-266, juill. 1989.
16. **C. C. Morton et W. E. Nance,**
« Newborn hearing screening--a silent revolution »,
N. Engl. J. Med., vol. 354, n° 20, p. 2151-2164, mai 2006.
17. **A. Parving,**
« The need for universal neonatal hearing screening--some aspects of epidemiology and identification »,
Acta Paediatr. Oslo Nor. 1992 Suppl., vol. 88, n° 432, p. 69-72, déc. 1999.
18. **A. Marcolla, P. Bouchetemple, Y. Lerosey, J.-P. Marie, et D. Dehesdin,**
« Genetic deafness »,
Ann. Oto–Laryngol. Chir. Cervico Faciale Bull. Société Oto–Laryngol. Hôp. Paris, vol. 123, n° 3, p. 143-147, juin 2006.

19. **M. J. Marron, M. A. Crisafi, J. M. Driscoll Jr, J. T. Wung, Y. T. Driscoll, T. H. Fay, et L. S. James,**
« Hearing and neurodevelopmental outcome in survivors of persistent pulmonary hypertension of the newborn »,
Pediatrics, vol. 90, n° 3, p. 392-396, sept. 1992.
20. **M. François et R. Hamrioui,**
« dépistage des troubles de l'audition apres une meningite »,
J. Pediatr. Pueric., vol. 10, n° 8, p. 454-458, 1997.
21. **J. M. Wilson et Y. G. Jungner,**
« Principles and practice of mass screening for disease »,
Bol. Oficina Sanit. Panam. Pan Am. Sanit. Bur., vol. 65, n° 4, p. 281-393, oct. 1968.
22. **P. Bonfils, M. François, D. Aidan, P. Avan, S. Parat, C. Boissinot, et P. Narcy,**
« Deafness in the neonatal period: basis for screening »,
Arch. Pédiatrie Organe Off. Société Fr. Pédiatrie, vol. 2, n° 7, p. 685-691, juill. 1995.
23. **B. O. Olusanya, L. M. Luxon, et S. L. Wirz,**
« Benefits and challenges of newborn hearing screening for developing countries »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 68, n° 3, p. 287-305, mars 2004.
24. **C. Yoshinaga-Itano, R. L. Baca, et A. L. Sedey,**
« Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: a closer look at children with cochlear implants versus hearing aids »,
Otol. Neurotol. Off. Publ. Am. Otol. Soc. Am. Neurotol. Soc. Eur. Acad. Otol. Neurotol., vol. 31, n° 8, p. 1268-1274, oct. 2010.
25. **C. Yoshinaga-Itano, D. Coulter, et V. Thomson,**
« Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs »,
Semin. Neonatol. SN, vol. 6, n° 6, p. 521-529, déc. 2001.
26. **C. Yoshinaga-Itano, A. L. Sedey, D. K. Coulter, et A. L. Mehl,**
« Language of early- and later-identified children with hearing loss »,
Pediatrics, vol. 102, n° 5, p. 1161-1171, nov. 1998.

27. **A. Canale, E. Favero, M. Lacilla, E. Recchia, A. Schindler, N. Roggero, et R. Albera,**
« Age at diagnosis of deaf babies: a retrospective analysis highlighting the advantage of newborn hearing screening »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 70, n° 7, p. 1283-1289, juill. 2006.
28. **T. Morlet, A. Moulin, G. Putet, F. Sevin, C. Dubreuil, R. Duclaux, et C. Ferber-Viart,**
« Hearing disorders screening in neonates at risk »,
Ann. Oto-Laryngol. Chir. Cervico Faciale Bull. Société Oto-Laryngol. Hôp. Paris, vol. 118, n° 1, p. 11-18, févr. 2001.
29. **H. L. M. van Straaten, E. T. M. Hille, J. H. Kok, P. H. Verkerk, et Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group,**
« Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units »,
Acta Paediatr. Oslo Nor. 1992, vol. 92, n° 3, p. 332-338, 2003.
30. **M. P. Moeller,**
« Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing »,
Pediatrics, vol. 106, n° 3, p. E43, sept. 2000.
31. **B. R. Vohr, L. M. Carty, P. E. Moore, et K. Letourneau,**
« The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996) »,
J. Pediatr., vol. 133, n° 3, p. 353-357, sept. 1998.
32. **M. P. Downs et C. Yoshinaga-Itano,**
« The efficacy of early identification and intervention for children with hearing impairment »,
Pediatr. Clin. North Am., vol. 46, n° 1, p. 79-87, févr. 1999.
33. **Y. S. Sininger, K. J. Doyle, et J. K. Moore,**
« The case for early identification of hearing loss in children. Auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing »,
Pediatr. Clin. North Am., vol. 46, n° 1, p. 1-14, févr. 1999.

34. **K. Uus, J. Bamford, et R. Taylor,**
« An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England »,
J. Med. Screen., vol. 13, n° 1, p. 14-19, 2006.
35. **B. Shield,**
Evaluation of the social and economic costs of hearing impairment
Hear It. Report October 2005.
36. **T. Mom,**
« [Otoacoustic emissions in clinical and surgical practice] »,
Ann. Oto-Laryngol. Chir. Cervico Faciale Bull. Société Oto-Laryngol. Hôp. Paris, vol. 124, n° 2, p. 80-89, juin 2007.
37. **G. Lina-Granade, E. Truy, M. Porot, L. Collet, et F. Disant,**
« [Hearing impairment in children: early diagnosis is essential] »,
Arch. Pédiatrie Organe Off. Société Fr. Pédiatrie, vol. 7, n° 9, p. 991-1000, sept. 2000.
38. **A. L. Mehl et V. Thomson,**
« The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening »,
Pediatrics, vol. 109, n° 1, p. E7, janv. 2002.
39. **C. M. Chiong, E. G. Dv Llanes, A. N. Tirona-Remulla, C. M. E. Calaquian, et M.-R. T. Reyes-Quintos,**
« Neonatal hearing screening in a neonatal intensive care unit using distortion-product otoacoustic emissions »,
Acta Otolaryngol. (Stockh.), vol. 123, n° 2, p. 215-218, janv. 2003.
40. **S. J. Norton, M. P. Gorga, J. E. Widen, R. C. Folsom, Y. Sininger, B. Cone-Wesson, B. R. Vohr, K. Mascher, et K. Fletcher,**
« Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance »,
Ear Hear., vol. 21, n° 5, p. 508-528, oct. 2000.

41. **H. Davis,**
« Brain stem and other responses in electric response audiometry »,
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., vol. 85, n° 1 Pt 1, p. 3-14, févr. 1976.
42. **H. L. van Straaten,**
« Automated auditory brainstem response in neonatal hearing screening »,
Acta Paediatr. Oslo Nor. 1992 Suppl., vol. 88, n° 432, p. 76-79, déc. 1999.
43. **H. L. van Straaten, C. H. Tibosch, C. Dorrepaal, F. W. Dekker, et J. H. Kok,**
« Efficacy of automated auditory brainstem response hearing screening in very preterm newborns », *J. Pediatr.*, vol. 138, n° 5, p. 674-678, mai 2001.
44. **S. Ayache, C. Kolski, E. Stramandinoli, A. Leke, G. Krim, et V. Strunski,**
« [Neonatal deafness screening with the evoked otoacoustic emissions technique. Study of 320 newborns at the neonatal resuscitation service of the Amiens neonatal care unit] »,
Ann. Oto-Laryngol. Chir. Cervico Faciale Bull. Société Oto-Laryngol. Hôp. Paris, vol. 118, n° 2, p. 89-94, avr. 2001.
45. **« National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children »**,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 27, n° 3, p. 215-227, oct. 1993.
46. **A. Markides,**
« Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility »,
Br. J. Audiol., vol. 20, n° 2, p. 165-167, mai 1986.
47. **P. M. Watkin, M. Baldwin, et G. McEnery,**
« Neonatal at risk screening and the identification of deafness »,
Arch. Dis. Child., vol. 66, n° 10 Spec No, p. 1130-1135, oct. 1991.
48. **U. Sitka, C. Rasinski, et V. Gall,**
« [Results of neonatal hearing screening with transitory evoked otoacoustic emissions] »,
Z. Für Geburtshilfe Neonatol., vol. 199, n° 2, p. 71-77, avr. 1995.
49. **U. Finckh-Krämer, M. Gross, M. Bartsch, G. Kewitz, H. Versmold, et M. Hess,**
« [Hearing screening of high risk newborn infants] »,
HNO, vol. 48, n° 3, p. 215-220, mars 2000.
50. **E. Panosetti, B. X. Shi, J. P. Eloy, D. Orband, et E. Rasque,**
« [Evoked otoacoustic emissions at birth: the Luxembourg experience] »,
Arch. Pédiatrie Organe Off. Société Fr. Pédiatrie, vol. 6 Suppl 2, p. 353s-355s, 1999.

51. **K. J. Kvaerner et A. R. Arnesen,**
« Hearing impairment in Oslo born children 1989–91. Incidence, etiology and diagnostic delay », *Scand. Audiol.*, vol. 23, n° 4, p. 233-239, 1994.
52. **J. Coplan,**
« Deafness: ever heard of it? Delayed recognition of permanent hearing loss », *Pediatrics*, vol. 79, n° 2, p. 206-213, févr. 1987.
53. **M. de Hoog, B. A. van Zanten, W. C. Hop, E. Overbosch, N. Weisglas-Kuperus, et J. N. van den Anker,**
« Newborn hearing screening: tobramycin and vancomycin are not risk factors for hearing loss », *J. Pediatr.*, vol. 142, n° 1, p. 41-46, janv. 2003.
54. **S. Yoshikawa, K. Ikeda, T. Kudo, et T. Kobayashi,**
« The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss », *Auris. Nasus. Larynx*, vol. 31, n° 4, p. 361-368, déc. 2004.
55. **G. J. Sutton et S. J. Rowe,**
« Risk factors for childhood sensorineural hearing loss in the Oxford region », *Br. J. Audiol.*, vol. 31, n° 1, p. 39-54, févr. 1997.
56. **J. L. Johnson, K. R. White, J. E. Widen, J. S. Gravel, M. James, T. Kennalley, A. B. Maxon, L. Spivak, M. Sullivan-Mahoney, B. R. Vohr, Y. Weirather, et J. Holstrum,**
« A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol », *Pediatrics*, vol. 116, n° 3, p. 663-672, sept. 2005.
57. **P. Schmidt, M. Leveque, J.-B. Danvin, B. Leroux, et A. Chays,**
« Dépistage auditif néonatal systématique en région Champagne-Ardenne: à propos de 30500 naissances en deux années d'expérience », *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervico-Faciale*, vol. 124, n° 4, p. 157-165, sept. 2007.
58. **M. J. Tanon-Anoh, D. Sanogo-Gone, et K. B. Kouassi,**
« Newborn hearing screening in a developing country: results of a pilot study in Abidjan, Côte d'Ivoire », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 74, n° 2, p. 188-191, févr. 2010.

59. D. Swanepoel, S. Ebrahim, A. Joseph, et P. L. Friedland,
« Newborn hearing screening in a South African private health care hospital »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 71, n° 6, p. 881-887, juin 2007.
60. H.-C. Lin, M.-T. Shu, K.-S. Lee, G.-M. Ho, T.-Y. Fu, S. Bruna, et G. Lin,
« Comparison of hearing screening programs between one step with transient evoked
otoacoustic emissions (TEOAE) and two steps with TEOAE and automated auditory
brainstem response », *The Laryngoscope*, vol. 115, n° 11, p. 1957-1962, nov. 2005.
61. S. Meier, O. Narabayashi, R. Probst, et N. Schmuziger,
« Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening
using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 68, n° 7, p. 927-934, juill. 2004.
62. B. R. Vohr, W. Oh, E. J. Stewart, J. D. Bentkover, S. Gabbard, J. Lemons, L. A. Papile, et R.
Pye, « Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening
protocols », *J. Pediatr.*, vol. 139, n° 2, p. 238-244, août 2001.
63. E. J. Kezirian, K. R. White, B. Yueh, et S. D. Sullivan,
« Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns »,
Otolaryngol.--Head Neck Surg. Off. J. Am. Acad. Otolaryngol.-Head Neck Surg., vol. 124,
n° 4, p. 359-367, avr. 2001.
64. A. Eshraghi, M. François, et P. Narcy,
« Evolution of transient evoked otoacoustic emissions in preterm newborns: a preliminary
study », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 37, n° 2, p. 121-127, oct. 1996.
65. K. J. Doyle, S. Fujikawa, P. Rogers, et E. Newman,
« Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and
auditory brainstem response using ALGO-2 »,
Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., vol. 43, n° 3, p. 207-211, mai 1998.
66. K. J. Doyle, P. Rodgers, S. Fujikawa, et E. Newman,
« External and middle ear effects on infant hearing screening test results »,
Otolaryngol.--Head Neck Surg. Off. J. Am. Acad. Otolaryngol.-Head Neck Surg., vol. 122,
n° 4, p. 477-481, avr. 2000.
67. D. Aidan, P. Avan, et P. Bonfils,
« Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a
report of 2,842 recordings »,
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., vol. 108, n° 6, p. 525-531, juin 1999.

68. G. J. Sutton, P. Gleadle, et S. J. Rowe,
« Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates », *Br. J. Audiol.*, vol. 30, n° 1, p. 9-17, févr. 1996.
69. J. Engel, E. Mahler, L. Anteunis, E. Marres, et G. Zielhuis,
« Why are NICU infants at risk for chronic otitis media with effusion? », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 57, n° 2, p. 137-144, févr. 2001.
70. C. J. Clemens et S. A. Davis,
« Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution », *Pediatrics*, vol. 107, n° 3, p. E29, mars 2001.
71. J. Gravel, A. Berg, M. Bradley, A. Cacace, D. Campbell, L. Dalzell, J. DeCristofaro, E. Greenberg, S. Gross, M. Orlando, J. Pinheiro, J. Regan, L. Spivak, F. Stevens, et B. Prieve,
« New York State universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures », *Ear Hear.*, vol. 21, n° 2, p. 131-140, avr. 2000.
72. P. Deltenre, J. Collette,
La Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive.
Les cahiers de l'Audition 2007; 20 (n°6).
73. P. V. Vlastarakos, T. P. Nikolopoulos, E. Tavoulari, G. Papacharalambous, et S. Korres,
« Auditory neuropathy: endocochlear lesion or temporal processing impairment? Implications for diagnosis and management », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 72, n° 8, p. 1135-1150, août 2008.
74. P. Sleifer, S. S. da Costa, P. L. Cóser, M. Z. Goldani, C. Dornelles, et K. Weiss,
« Auditory brainstem response in premature and full-term children », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 71, n° 9, p. 1449-1456, sept. 2007.
75. D. R. Watson, R. J. McClelland, et D. A. Adams,
« Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 36, n° 2, p. 147-183, juill. 1996.
76. R. J. McClelland, D. R. Watson, V. Lawless, H. G. Houston, et D. Adams,
« Reliability and effectiveness of screening for hearing loss in high risk neonates », *BMJ*, vol. 304, n° 6830, p. 806-809, mars 1992.
77. A. Lamprecht-Dinnesen,
« [Otoacoustic emissions] », *HNO*, vol. 40, n° 11, p. 415-421, nov. 1992.

78. E. T. M. Hille, H. I. van Straaten, P. H. Verkerk, et Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group,
« Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants », *Acta Paediatr. Oslo Nor.* 1992, vol. 96, n° 8, p. 1155-1158, août 2007.
79. B. Delas et D. Dehesdin,
« Anatomie de l'oreille externe », *EMC – Oto-Rhino-Laryngol.*, vol. 3, n° 1, p. 1-9, janv. 2008.
80. J.-M. Thomassin, P. Dessi, J.-B. Danvin, et C. Forman,
« Anatomie de l'oreille moyenne », *EMC – Oto-Rhino-Laryngol.*, vol. 3, n° 2, p. 1-19, janv. 2008.
81. J.-P. Sauvage, S. Puyraud, O. Roche, et A. Rahman,
« Anatomie de l'oreille interne », *EMC–Oto-Rhino-Laryngol.*, *Datatraitesor20–13821*.
82. R. Nouvian, D. Malinvaud, T. Van den Abbeele, J.-L. Puel, P. Bonfils, et P. Avan,
« Physiologie de l'audition », *EMC – Oto-Rhino-Laryngol.*, vol. 1, n° 2, p. 1-14, janv. 2006.
83. E. Simon, X. Perrot, et P. Mertens,
« Functional anatomy of the cochlear nerve and the central auditory system », *Neurochirurgie.*, vol. 55, n° 2, p. 120-126, avr. 2009.
84. A. Davis, J. Bamford, I. Wilson, T. Ramkalawan, M. Forshaw, et S. Wright,
« A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment », *Health Technol. Assess. Winch. Engl.*, vol. 1, n° 10, p. i-iv, 1-176, 1997.
85. M. D. Thompson et G. Thompson,
« Early identification of hearing loss: listen to parents », *Clin. Pediatr. (Phila.)*, vol. 30, n° 2, p. 77-80, févr. 1991.
86. J. Proksch et D. Bavelier,
« Changes in the spatial distribution of visual attention after early deafness », *J. Cogn. Neurosci.*, vol. 14, n° 5, p. 687-701, juill. 2002.
87. G. Lina-Granade et E. Truy,
« Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant », *EMC – Oto-Rhino-Laryngol.*, vol. 2, n° 3, p. 290-300, août 2005.

88. C. Portmann et M. Delaroche,
« On infantile audiometry: the Bordeaux strategy »,
Rev. Laryngol. – Otol. – Rhinol., vol. 112, n° 1, p. 27-31, 1991.
89. C. Vincent, F.-M. Vaneecloo, A. Delattre, D. Decroix, J.-P. Lebreton, et I. Ruzza,
« The conventional hearing aid »,
Ann. Oto-Laryngol. Chir. Cervico Faciale Bull. Société Oto-Laryngol. Hôp. Paris, vol. 124,
n° 1, p. 33-40, mars 2007.
90. B. Philibert, L. Collet, J.-F. Vesson, et E. Veuillet,
« Intensity-related performances are modified by long-term hearing aid use: a functional
plasticity? »,
Hear. Res., vol. 165, n° 1-2, p. 142-151, mars 2002.
91. E. N. Garabedian, N. Loundon, M. Mondain, J. P. Piron, S. Roman, et J. M. Triglia,
« Pediatric cochlear implants »,
Ann. Oto-Laryngol. Chir. Cervico Faciale Bull. Société Oto-Laryngol. Hôp. Paris, vol. 120,
n° 3, p. 139-151, juin 2003.
92. « Communications orales du samedi 16 octobre »,
Ann. Fr. Oto-Rhino-Laryngol. Pathol. Cervico-Faciale, vol. 127, n° 4, Supplement, p.
A2-A35, oct. 2010.
93. « Cochlear implants in adults and children: summary of the NIH consensus. Office of
Medical Applications of Research, National Institutes of Health »,
Aust. N. Z. J. Surg., vol. 67, n° 6, p. 379-380; discussion 381, juin 1997.
94. Le drian B., C. Kolski, V. Sauvage-Verrier, V. Strunski, et L. Vandromme,
« Dépistage néonatal de la surdité : l'avis du psychologue »,
Arch. Pédiatrie, vol. 19, n° 6, p. H32-H33, juin 2012.

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العظيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أدوارها في كل الظروف والأحوال

بأدلاً وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُم، وأسترَ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، بأدلاً رِعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح

والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفعِ الإنسان .. لا لأداه.

وأن أوقّرَ مَنْ علّمني، وأُعَلِّمَ مَنْ يصغرنِي، وأكونَ أخاً لِكُلِّ زميلٍ في المهنةِ الطبيّةِ

مُتعاونينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مصداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَقِيَّةٌ مِمَّا يشينها تجاهَ الله وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم : 48

سنة 2014

الكشف عن الصمم عند المواليد الجدد
حاملي العوامل المعرضة له
بقسم العناية المركزة لحديثي الولادة
بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 26 / 06 / 2014

من طرف

الآنسة هدى القباج

المزودة في 16 يوليوز 1988 بمكناس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

صمم – فحص الرضع – ولید في خطر – وحدة العناية المركزة الوليدية

اللجنة

الرئيس

ع. أبو السعد

السيد

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

ع. راجي

السيد

أستاذ في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

ح. عمار

السيد

أستاذ في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

م. أمين

السيد

أستاذ مبرز في الوبائيات السريرية

ح. نوري

السيد

أستاذ مبرز في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

الحكام