



*ABREVIATIONS*

– ORL	: Otorhinolaryngologiste
– ONG	: Organisations non gouvernementales
– A.M.E.S	: L'association Marocaine des enfants sourds
– A.M.E.S.S	: La fondation Lalla Asmaa pour les enfants sourds du sud
– CHU	: Centre hospitalier universitaire
– TDM	: Tomodensitom�trie
– IRM	: Imagerie par r�sonnance magn�tique
– FO	: Fond d'�il
– EMG	: Electromyogramme
– ECG	: Electrocardiogramme
– JCIH	: Joint committee of infant hearing
– PEA	: Potentiels �voqu�s auditifs
– CMV	: Cytom�galovirus
– BIAP	: Bureau International d'Audiophonologie
– BATOD	: British Association of Teachers of Deaf
– OMS	: Organisation mondiale de la sant�
– CCE	: Cellules cili�es externes
– CCI	: Cellules cili�es internes
– CE	: Communaut� europ�enne
– OEA	: Oto�missions acoustiques
– THADA	: Trouble d'hyperactivit� avec d�ficit de l'attention
– IC	: Implant cochl�aire



*PLAN*

INTRODUCTION.....	1
PROBLEMATIQUE DE L'ENFANT DEFICIENT AUDITIF.....	4
1- AMPLEUR DU PROBLEME.....	4
2- COMPOSANTES DU PROBLEME.....	4
2-1 ETAT.....	4
2-2 MILIEU FAMILIAL.....	4
2-3 PROFESSIONNELS CONCERNES.....	5
PATIENTS ET METHODES.....	7
I- TYPE D'ETUDE.....	8
II-CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION.....	8
III- METHODOLOGIE DU TRAVAIL.....	8
IV- CONSIDERATIONS ETHIQUES.....	9
RESULTATS.....	10
I- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	11
1- FREQUENCE.....	11
2- AGE.....	11
2-1-AGE DE CONSULTATION.....	11
2-2-AGE DE SUSPICION.....	11
2-3-DELAI DE DIAGNOSTIC.....	12
3- REPARTITION SELON LE SEXE.....	12
4- RANG DE L'ENFANT DEFICIENT AUDITIF DANS LA FRATRIE.....	13

5- ORIGINE GEOGRAPHIQUE.....	14
6- NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE.....	14
II- ANTECEDENTS ET FACTEURS DE RISQUE.....	15
1- ANTECEDENTS PERSONNELS.....	15
1-1 GROSSESSE ET ACCOUCHEMENT.....	15
1-2- VACCINATION.....	15
1-3- CONSANGUINITE.....	15
1-4- DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR.....	16
1-5- FACTEURS DE RISQUE.....	16
III- DONNEES CLINIQUES.....	17
1- SIGNES REVELATEURS.....	17
2- EXAMEN PHYSIQUE.....	17
IV- BILAN ORTHOPHONIQUE ET L'EXAMEN PSYCHOLOGIQUE.....	18
V- DONNEES PARACLINIQUES.....	18
1- BILAN AUDIOLOGIQUE.....	18
2- IMAGERIE .....	19
3- EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE ET FOND D'OEIL .....	19
4- AUTRES EXAMENS.....	20
VI- CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE.....	20
1- DEGRE DE SURDITE.....	20

2- COTE DE L'ATTEINTE.....	21
3-TYPE DE SURDITE.....	22
4- PATHOLOGIE OU HANDICAP ASSOCIE.....	23
5- ETIOLOGIES DE LA SURDITE.....	23
VII- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE.....	25
1- APPAREILLAGE.....	25
2- ORTHOPHONIE.....	25
3-TRAITEMENT ETIOLOGIQUE.....	25
4-SCOLARITE.....	26
VIII- PROFIL EVOLUTIF.....	26
DISCUSSION.....	27
I- DEFINITIONS.....	28
II- RAPPELS ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE.....	28
III- CLASSIFICATIONS.....	33
IV-EPIDEMIOLOGIE.....	37
1 -FREQUENCE.....	37
2-PREVALENCE.....	37
3- INCIDENCE.....	39
4- AGE.....	39
5- SEXE.....	41
6- RANG.....	41

7- ANTECEDENTS ET FACTEURS DE RISQUE.....	41
V- ETUDE CLINIQUE.....	46
VI- ETUDE PARACLINIQUE.....	51
VII- LE BILAN ORTHOPHONIQUE ET L'EXAMEN PSYCHOLOGIQUE.....	57
VIII- CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE.....	58
IX- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	69
X- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE.....	70
XI- SCOLARITE.....	77
XII- GUIDANCE PARENTALE.....	78
XIII- SUIVI EVOLUTIF.....	78
XIV- PREVENTION ET DEPISTAGE.....	79
XV- PERSPECTIVES.....	83
XVI- RECOMMANDATIONS.....	85
CONCLUSION.....	89
RESUMES.....	91
ANNEXES.....	95
BIBLIOGRAPHIE.....	99



# *INTRODUCTION*

L'audition est un sens infiniment pr cieux pour l'enfant. Elle permet non seulement de percevoir le monde ext rieur, mais aussi d'acc der   l'information et   la communication. Toute atteinte   la fonction auditive constitue un handicap avec un important retentissement socio-professionnel.

La surdit  constitue le d ficit sensoriel le plus fr quemment rencontr  chez l'enfant, elle repr sente un probl me majeur de sant . C'est une affection fr quente dont la pr valence varie selon les pays et selon l' ge, elle varie entre 1 et 3,4 pour 1000 pour les surdit s n onatales [1].

Les incapacit s d coulant de la surdit , cong nitale ou pr linguale, sont significatives et persistantes. Elles se situent au plan du d veloppement sensoriel et de l'utilisation fonctionnelle de l'audition dans les activit s quotidiennes, mais sont plus importantes encore au plan du d veloppement langagier. Les limites que ces incapacit s imposent aux communications interpersonnelles et   l'acc s au monde sonore, peuvent induire  galement des incapacit s sur le plan cognitif et alt rer le d veloppement affectif et social. L'apparition de la surdit  peut donc compromettre de fa on importante la scolarisation et l'int gration sociale de l'enfant sourd.

Le diagnostic est souvent tardif, vers l' ge de 2 ans et demi, moment o  l'enfant commence   pr senter des troubles du langage et du comportement [2].

La prise en charge est difficile, elle doit  tre entreprise le plut t possible d s que le diagnostic est pos . Pour ne pas perdre un temps pr cieux qui p nalise lourdement l'enfant, elle n cessite la participation active de l'enfant, de sa famille et de son entourage.

En cas de retard du diagnostic et de prise en charge, les surdit s retentissent n gativement sur le d veloppement du langage, le d veloppement psychique,  motionnel et social.

Le d pistage prend tout son int r t.

Ainsi les objectifs de notre travail :

- Montrer l'importance du probl me de la surdit  de l'enfant et l'int r t de son d pistage pr coce.
- Donner une image r elle de la situation de l'enfant sourd au Maroc.
- Analyser le profil  pid miologique des surdit s chez l'enfant.

- Passer en revue les diff rents moyens diagnostiques cliniques et paracliniques des surdit s chez l'enfant.
- D terminer les diff rentes possibilit s th rapeutiques et pr ciser leur profil  volutif.
- Pr senter des recommandations r alistes et r alisables.

## **Probl matique de l'enfant d ficient auditif**

### **1. Ampleur du probl me**

Dans le contexte actuel, la majorit  des enfants sourds parviennent   l'adolescence sans avoir acquis les bases rudimentaires d'une langue. Priv s de ce mode de communication typiquement humain, ils  prouvent alors nombre de difficult s   organiser leur pens e,   d velopper leur langage int rieur,    changer avec les autres et   acc der au monde des connaissances.

La grande majorit  d'entre eux,  tant gard e   l' cart de la communaut  sourde et plac e au milieu d'un monde entendant, se retrouve d munie de mod le et de cercle d'amis. Ils se per oivent et sont souvent per us comme des marginaux du syst me r gulier, des lents   apprendre, des « m sadapt s cognitifs » ; ils accumulent des sentiments de frustration et d'inf riorit  devant leurs  checs r p t s sur le plan scolaire, social et communicationnel en attendant celui de l'emploi.

### **2. Composantes du probl me** [3,4]

#### **2.1. Etat**

Chez nous, l' tat s'occupe d'autres handicaps avant de consacrer temps et argent aux d ficients auditifs.

Le probl me des enfants sourds pose   la fois une question  pineuse et un d fi majeur   toute la soci t  marocaine et plus particuli rement aux syst mes de l' ducation et de la sant .

A ce jour, il n'existe pas au Maroc une seule  cole publique pour sourds.

#### **2. 2. Milieu familial**

Ayant tard    remarquer les signes de surdit , les parents entendants et illettr s pour la plupart sont particuli rement secou s quand ils apprennent que leur enfant est sourd. Ils se retrouvent ensuite seuls pour affronter un probl me dont ils ignorent compl tement l'approche.

Et m me quand ils arrivent   r gler les factures des g n ralistes, p diatres, otorhinolaryngologistes (ORL), audiologistes...il leur sera difficile de supporter celle de l'aide auditive.

### **2. 3. Professionnels concern s**

Au Maroc, en absence d'un plan national, la prise en charge de l'enfant sourd reste insuffisante:

➤ Phase de d pistage :

- D pistage n onatal : inexistant faute de moyens surtout humains et doit se g n raliser au moins aux grossesses et aux accouchements   haut risque. Les professionnels de la sant  ne sont pas sensibilis s contre cet handicap, de m me l'entourage de l'enfant n'est pas  galement sensibilis .
- D pistage dans les premi res ann es de vie   l' cole.

Absence de formation des enseignants pour une vigilance accrue.

➤ Phase de diagnostic :

L'absence de structures d'explorations fonctionnelles ORL adapt es   l'enfant rend les moyens diagnostiques insuffisants

➤ Phase de r habilitation :

Les institutions sp cialis es au Maroc au nombre de 7, en l'absence d' cole publique ses institutions sont fond es et g r es par des associations ou des organisations non gouvernementales (ONG). Les zones desservies par ces institutions restent limit es:

- L'association pour la sauvegarde et la protection des handicap s sourds « A.S.P.H.S » (Agadir).
- L'association Marocaine des enfants sourds « A.M.E.S » (Casablanca).
- L'association « Echamisse » des sourds-muets (Larache).
- La fondation Lalla Asmaa pour les enfants sourds du sud « A.M.E.S.S » (Safi).
- L'association « ELYAD FI EL YAD » (Sal ).
- L'association « Hanane » pour les enfants handicap s (T touan).

Et ce contre 63  coles pour enfants sourds en Turquie avec une population de 7000  l ves (durant l'ann e scolaire 2002 - 2003) et ne recouvrant que 5,46% du total des enfants sourds en Turquie [5].

- L'aide   l'appareillage est assur e par :
  - Les associations r gionales
  - Secr tariat d' tat charg  des handicap s.
  - Fondation Mohamed V pour la solidarit .



## **I. Type d' tude**

Il s'agissait d'une  tude r trospective, descriptive et analytique de la surdit ,   propos d'une s rie de 78 cas sur une p riode de 5 ans.

## **II. Crit res d'inclusion et d'exclusion**

Nous avons inclus tous les enfants  g s d'un mois   18 ans lors de leur premi re consultation, ayant consult    l'h pital de jour au service de P diatrie A du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech pour surdit , sur une p riode s' talant de janvier 2003   d cembre 2007.

Nous avons exclu de notre  tude les enfants autistiques.

## **III. M thodologie du travail**

Notre travail portait sur 78 observations d'enfants sourds. Diff rents param tres ont  t  exploit s   partir des dossiers m dicaux des patients, une fiche d'exploitation « annexe 1 » r alis e   cet effet a permis le recueil des donn es :

### **  Epid miologiques :**

- L' ge, le sexe, l'origine g ographique,
- Les ant c dents personnels et familiaux, m dicaux et chirurgicaux.
- Age du diagnostic, signes d'alertes, ainsi que les facteurs de risque de la surdit .

### **  Cliniques :**

- L'examen otoscopique compl t  par un examen g n ral a vis  l'appr ciation de l' tat de l'oreille externe (notamment la forme et la position des pavillons, les anomalies p ri-auriculaires, anomalie du conduit auditif externe...) et du tympan.
- Bilan dysmorphique   la recherche d'une dysmorphie de la face, du c r ne et des r gions cervicales.

- L'examen cardio-vasculaire
- L'examen cutan  (pigmentation) et des muqueuses.
- L'examen neurologique.

✎ **Paracliniques :**

- Bilan audiolologique.
- Les r sultats d'imagerie : Tomodensitom trie (TDM), imagerie par r sonance magn tique (IRM).

– D'autres examens ont  t  demand s en fonction de l' tiologie pr sum e : electrocardiogramme (ECG), fond d' il (FO), s rologies.

✎ **Caract ristiques de la surdit  :**

Le type, le degr , le cot  de l'atteinte et l'existence d'une pathologie ou handicap associ 

✎ **Th rapeutiques :**

- Appareillage: proth se auditive ou implant cochl aire.
- L'orthophonie et l'int gration scolaire.
- Traitement  tiologique (si possible).

✎ **Evolutives.**

Une fois recueillies, les donn es ont  t  informatis es, leur saisie et leur validation ont  t  faites sur le logiciel: Epi info (Version 6.04). Les diff rentes proc dures d'analyse ont  t  effectu es au service d' pid miologie de la facult  de m decine et de pharmacie de Marrakech. . L'analyse statistique  tait de type univari  faisant appel au calcul des moyennes et des  carts types pour les variables quantitatives et des pourcentages pour les variables qualitatives.

## **IV. Consid rations  thiques**

Au cours de cette  tude, nous avons respect  l'anonymat des dossiers et la confidentialit  de leurs donn es.



*RESULTATS*

## I. Donn es  pid miologiques

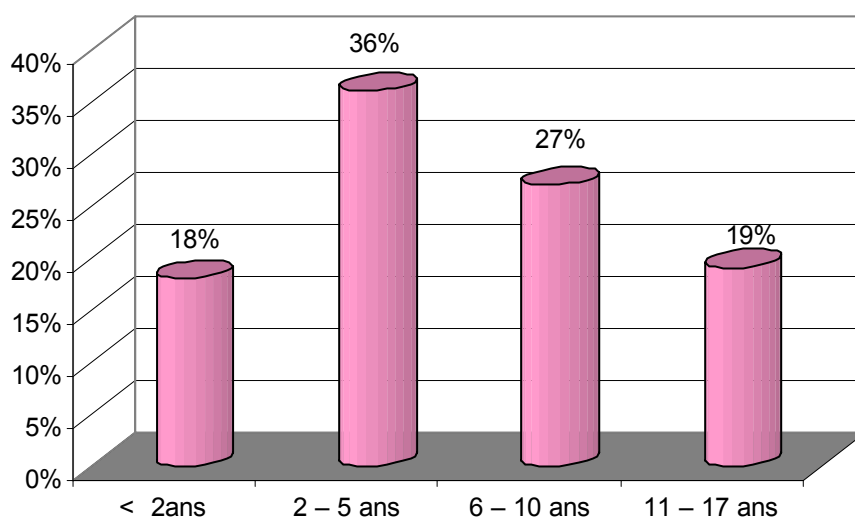
### 1. Fr quence

Durant la p riode de notre  tude, nous avons recens  un total de 6973 consultants parmi lesquels, il y avait 78 enfants d ficients auditifs, ce qui repr sente 1,12% des consultations de l'h pital du jour de p diatrie A.

### 2. Age

#### 2.1. Age de consultation

L' ge des enfants au moment de leur premi re consultation  tait entre 7 mois et 17 ans, avec un  ge moyen de 6 ans et un  cart de 4 ans.

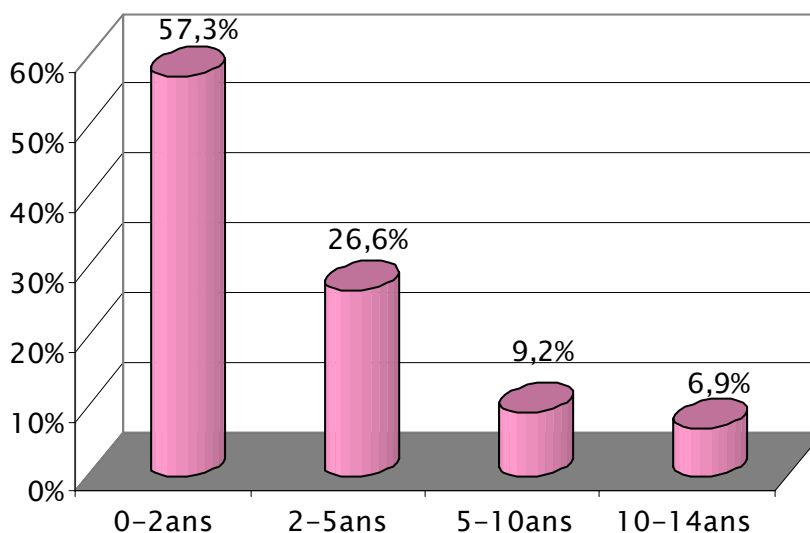


**Figure 1 : R partition des enfants d ficients auditifs selon l' ge de consultation**

#### 2.2. Age de suspicion

L' ge de nos patients lors de l'apparition des premiers signes  voquant une d fici nce auditive  tait situ e entre 3 mois et 14 ans avec une moyenne de 38 mois. Il s'agissait d'une surdit  pr linguale chez 54% des cas et de surdit  postlinguale chez 46% des cas.

Pour plus de la moiti  des enfants (57,3%) un signe susceptible d' voquer un trouble de l'audition est retrouv  principalement entre 0 et 2 ans.



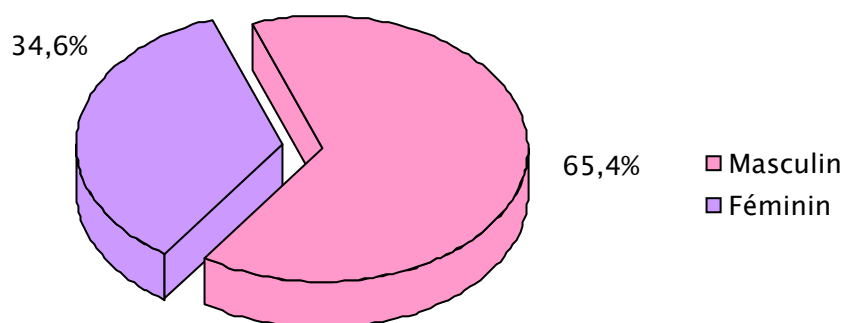
**Figure 2 : Tranches d' ge o  apparaissent les signes susceptibles d' voquer un trouble de l'audition**

### **2. 3. D lai de diagnostic**

Dans notre  tude, le d lai entre suspicion et diagnostic de surdit  variait entre 1 mois et 2 ans avec une moyenne de 0,6 ans soit 7,5 mois.

### **3. R partition selon le sexe**

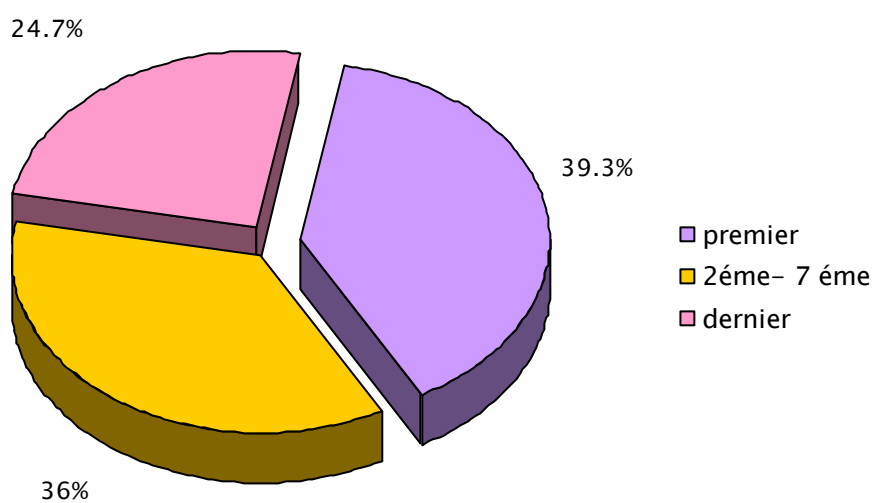
Nous avons not  51 (65,4%) enfants de sexe masculin avec un sexe ratio de 1,89 au d pend des gar ons.



**Figure 3 : r partition des enfants selon le sexe**

#### **4. Rang de l'enfant d ficient auditif dans la fratrie**

L'enfant d ficient auditif est l'ain  dans 39,3 %.



**Figure 4 : R partition des enfants selon le rang**

## 5. Origine g ographique

La quasi-totalit  des patients de cette s rie r sidaient   la ville de Marrakech et ses r gions avec 84,62% d'origine urbaine et 15,38% d'origine rurale.

**Tableau I : origine g ographique**

L'origine	Nombre de cas	Pourcentage
Marrakech	61	78,3%
Tassltant	5	6,4%
Tahnawt	2	2,6%
Zagora	2	2,6%
Chaouf	1	1,3%
Chouikat	1	1,3%
Er-Rachidia	1	1,3%
Ouarzazate	1	1,3%
Azilal	1	1,3%
Tamlalt	1	1,3%
Beni malal	1	1,3%
Ain itti	1	1,3%
<b>Total</b>	<b>78</b>	<b>100%</b>

## 6. Niveau socio- conomique

Dans notre s rie, les patients ont  t  d'un niveau socio- conomique bas   moyen.

**Tableau II : R partition des cas selon le niveau socio  conomique.**

Niveau socio- �conomique	Nombre de cas	Pourcentage
Bas	38	49%
Moyen	37	47%
Non d�termin�	3	4%
<b>Total</b>	<b>78</b>	<b>100%</b>

## **II. Ant c dents et facteurs de risque**

### **1. Ant c dents personnels**

#### **1.1. Grossesse et accouchement**

Uniquement 24 cas (30,7%) des m res des enfants sourds ont  t  suivies au cours de leurs grossesses.

- L'ict re n onatal a  t  retrouv  chez 8 enfants soit 10,2%
- La souffrance n onatale a  t  retrouv e chez 7 enfants soit 9%.
- La pr maturit  a  t  not e chez 2 cas (2,6%), m me pourcentage a  t  relev  pour la d tresse respiratoire.

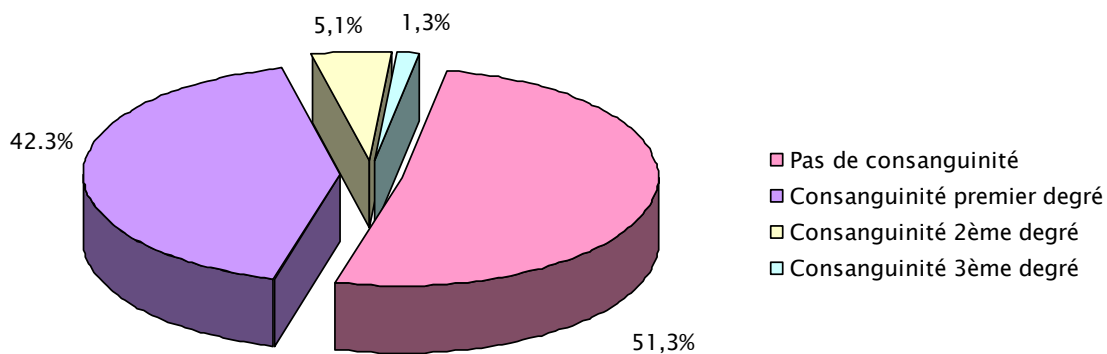
#### **1.2. Vaccination**

Tous les enfants de notre s rie ont  t  vaccin s selon le programme national d'immunisation.

#### **1.3. Consanguinit **

La consanguinit  des parents a  t  retrouv e chez 38 cas soit 48,7%.

La consanguinit  premi re degr  est observ e chez 42,3%, 2 me degr  chez 5,1% et 3 me degr  chez 1,3%.



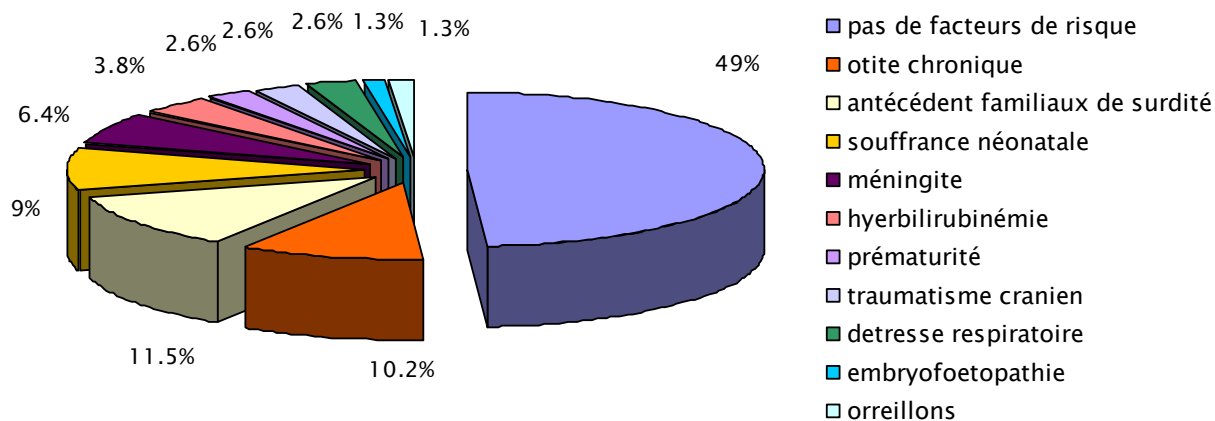
**Figure 5 : Consanguinit **

#### **1.4. D veloppement psychomoteur**

Nous avons not  un retard des acquisitions psychomotrices dans 11,5% des cas, une r gression psychomotrice dans 2,6% des cas et un d veloppement psychomoteur normal chez 58,9% des enfants.

#### **1.5. Facteurs de risque**

En se r f rant aux facteurs de risque d'atteinte auditive d finis par JCIH (joint commitee of infant hearing), nous avons not  un ou plusieurs facteurs de risque de surdit  chez 40 malades (51%), aucun facteur n'a  t  identifi  chez 38 malades (49%).

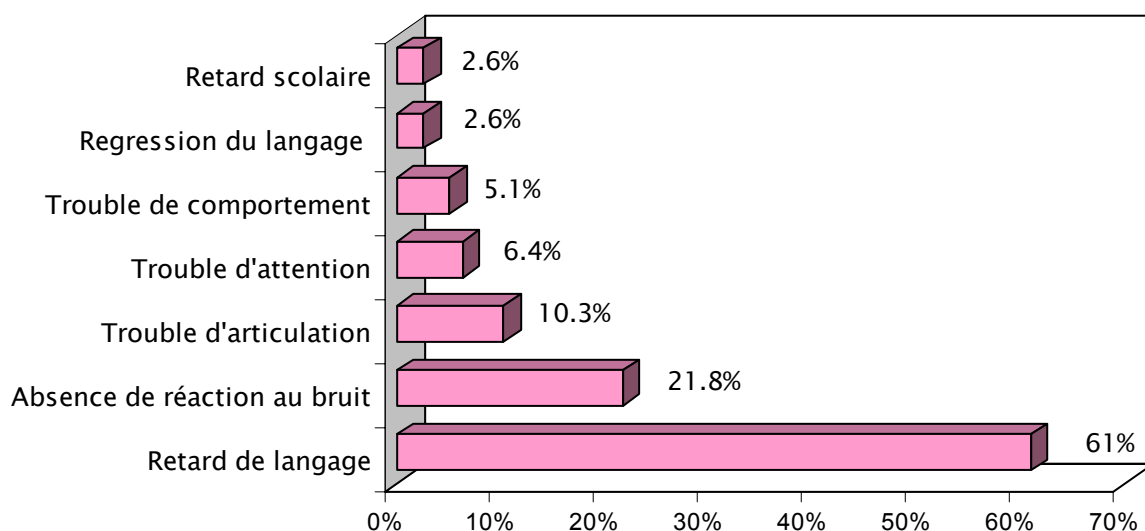


**Figure 6 : Facteurs de risque**

### III. Donn es cliniques

#### 1. Signes r v lateurs

Les signes faisant r v ler une surdit   taient domin s par le retard de langage (61%), suivi de l'absence de r action aux bruits 21,8%, d'autres signes ont  t  observ s: trouble d'articulation (10,3%), trouble d'attention dans 6,4% des cas, trouble de comportement constituait 5,1%, la r gression du langage et le retard scolaire dans 2,6% chacun.



**Figure 7 :** Description des diff rents signes susceptibles d' voquer une surdit 

#### 2. Examen physique

L'examen physique a r v l  des anomalies chez 36 enfants soit 46,3%. Ces anomalies sont d taill es dans le tableau III.

**Tableau III : R sultats de l'examen clinique**

L'examen	L'anomalie rencontr�e	Nombre de cas	Pourcentage %
Etat de l'oreille externe (pavillon, conduit auditif externe)	Bouchon de c�rumen	12	15,4
	Malformation du pavillon	1	1,3
Examen du tympan	R�traction	10	13
	Perforation	8	10,2
	Aspect cicatriciel	1	1,3
Examen neurologique	D�ficit moteur	3	3,8
Examen du c�r�ne et de la face	Dysmorphie c�r�nio-faciale	1	1,3

Aucune anomalie de la pigmentation cutan e n'a  t  not e

L'examen cardio- vasculaire  tait normal chez tous les malades, ainsi que l'examen de la thyro ide et des extr mit s.

#### **IV. Bilan orthophonique et l'examen psychologique**

Tous les enfants de notre  tude ont b n fici  d'un examen psychologique et d'un bilan orthophonique.

#### **V. Donn es paracliniques**

##### **1. Bilan audiolgique**

Dans notre s rie, 48 malades ont b n fici  d'une exploration de leur audition, soit 61,5% des cas  tudi s.

L'enregistrement des potentiels  voqu s auditifs (PEA) a  t  r alis  chez 28 malades, soit 58% et l'audiogramme    t  pratiqu  chez 20 cas soit 42%.

Ces examens ont permis la d termination du type de surdit , son degr  et sa lat ralit .

## 2. Imagerie

L'imagerie c r brale a  t  r alis e chez 10 patients soit 12,8% des cas  tudi s et  tait pathologique chez 7 enfants. La TDM a  t  pratiqu e chez 7 enfants, et l'IRM chez 3 malades. Les anomalies rencontr es  taient vari es et sont repr sent es dans le tableau IV.

**Tableau IV : R sultats TDM, IRM**

Type d'examen	R�sultats	Nombre de patient
IRM c�r�brale	Leucodystrophie	1
	Leucoenc�phalopathie p�rinatale	1
	Atrophie cortico-sous corticale	1
TDM c�r�bral	Atrophie cortical	1
	Contusion labyrinthique	1
	Hydroc�phalie	1
	Normale	4

## 3. Examen ophtalmologique et fond d' il

L'examen ophtalmologique avec fond d' il r alis  chez 7 patients soit 9%, les r sultats ont  t  domin s par l'atrophie optique.

**Tableau V : R sultats de l'examen ophtalmologique et fond d' il**

L'examen pratiqu�	Les anomalies rencontr�es	Nombre de patient
Examen ophtalmologique	- Troubles de r�fraction (myopie)	1
	- Strabisme	1
Fond d'�il	- Atrophie optique avec albinose r�tinienne	2
	- Atrophie optique	1
	- Opacit� corn�enne	1
	- P�leur papillaire	1

#### 4. Autres examens

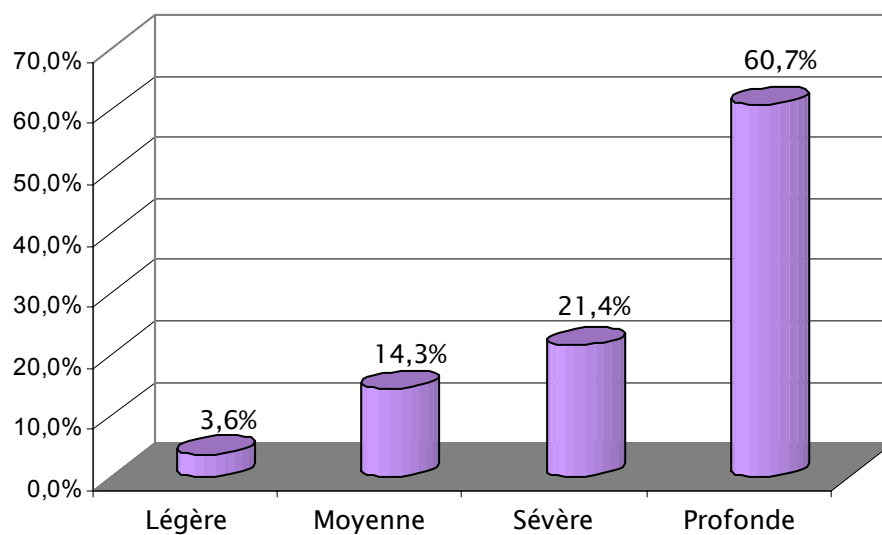
- La s rologie   CMV s'est av r e positive chez 2 patients (2,6%).
- L' lectromyogramme (EMG), r alis  chez un enfant faisant r v ler une neuropathie axonale des quatre membres, probablement h r ditaire.
- Un caryotype constitutionnel a  t  r alis  chez un enfant pr sentant une surdit  syndromique, et a mis en  vidence la pr sence d'un marqueur surnum raire (47, xy, +mar.). Une  tude cytog n tique mol culaire a montr  par la suite que ce marqueur surnum raire correspond   un iso chromosome du bras court du chromosome 18 (47, XY, +iso 18p).

## VI. Caract ristiques de la surdit 

### 1. Degr  de surdit 

Dans notre  tude, nous avons eu recours   la classification  tablie par le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) en concertation avec British Association of Teachers of Deaf (BATOD).

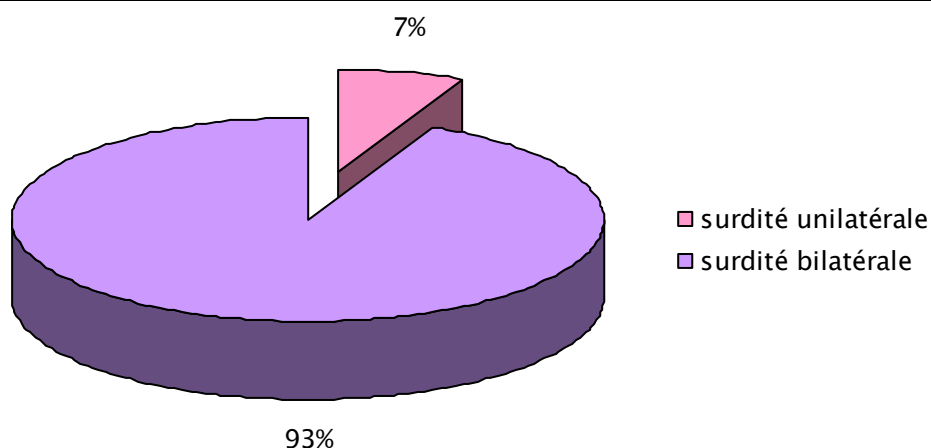
Les surdités profondes dominaient largement (60,7%), les surdités sévères représentaient 21,4%, les surdités moyennes 14,3% alors que les surdités légères ne représentaient que 3,6%.



**Figure 8 : Pourcentage des différents degrés de surdité**

## 2. Côté de l'atteinte

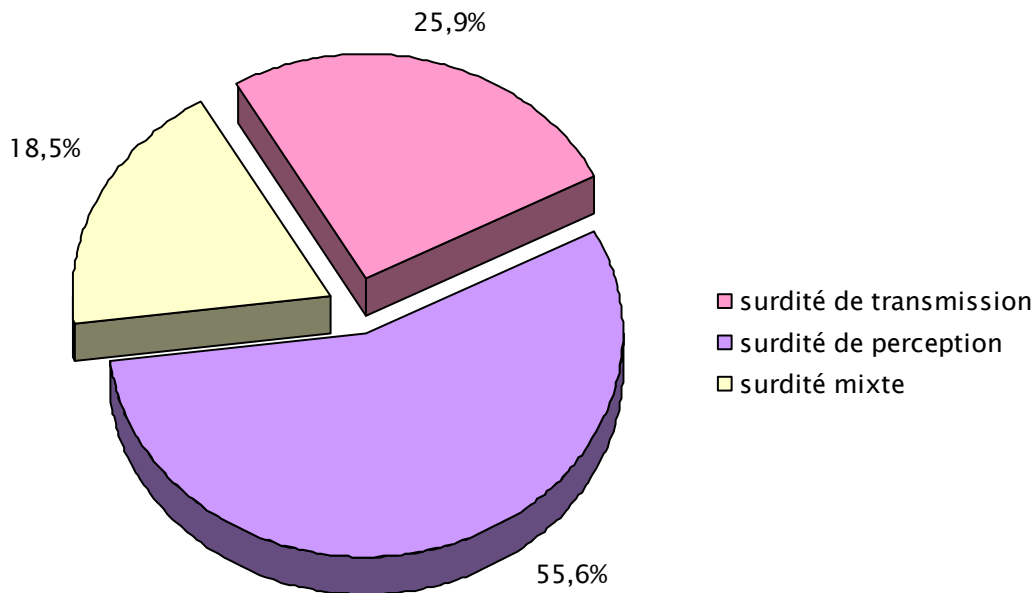
Dans notre série, la surdité bilatérale représentait 93%, alors que la surdité unilatérale ne représentait que 7%.



**Figure 9 : Côt  de l'atteinte**

### 3. Type de surdit 

Dans plus de la moiti  des cas il s'agissait d'une surdit  de perception, la surdit   tait de transmission chez 25,9% des cas et mixte chez 18,5%.



**Figure 10 : R partition selon le type de surdit **

#### **4. Pathologie ou handicap associ **

Une pathologie ou un handicap surajout s   la surdit   taient retrouv s chez 23 patients soit (29,5%), il s'agissait d'un handicap moteur dans 39% des cas, dont 77,8%  taient des cas d'infirmit  motrice c r brale avec atteinte de l'audition et dans 22,2%  taient des enfants porteurs de parapl gie familiale spastique ou maladie de Str mpell-Lorrain.

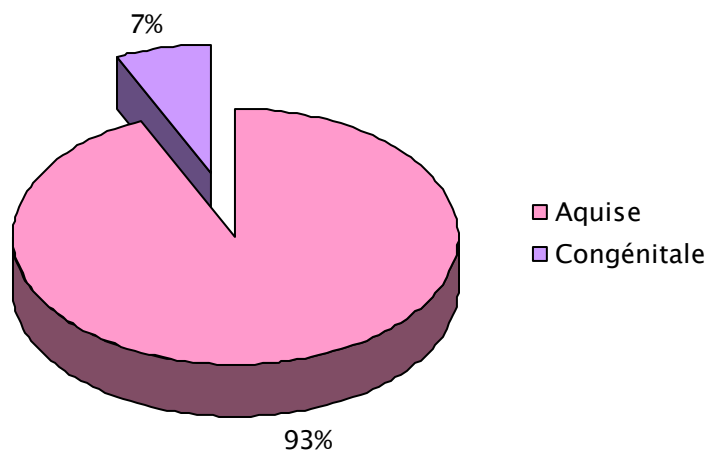
Dans 30,5% des cas il s'agissait d'un trouble visuel, d'un trouble d'hyperactivit  avec d ficit de l'attention (THADA) dans 21,8%, et d'une neuropathie axonale h r ditaire et malformation dans 4,3% chacune. Aucune pathologie ni handicap n'a  t  d clar , chez 55 malades (70,5%).

**Tableau VI : Pathologies et handicaps associ s**

<b>Pathologie ou handicap associ�s</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Trouble moteur	9	39
Trouble visuel	7	30,5
THADA	5	21,8
Neuropathie axonale h�r�ditaire	1	4,3
Malformation	1	4,3
Total	23	100

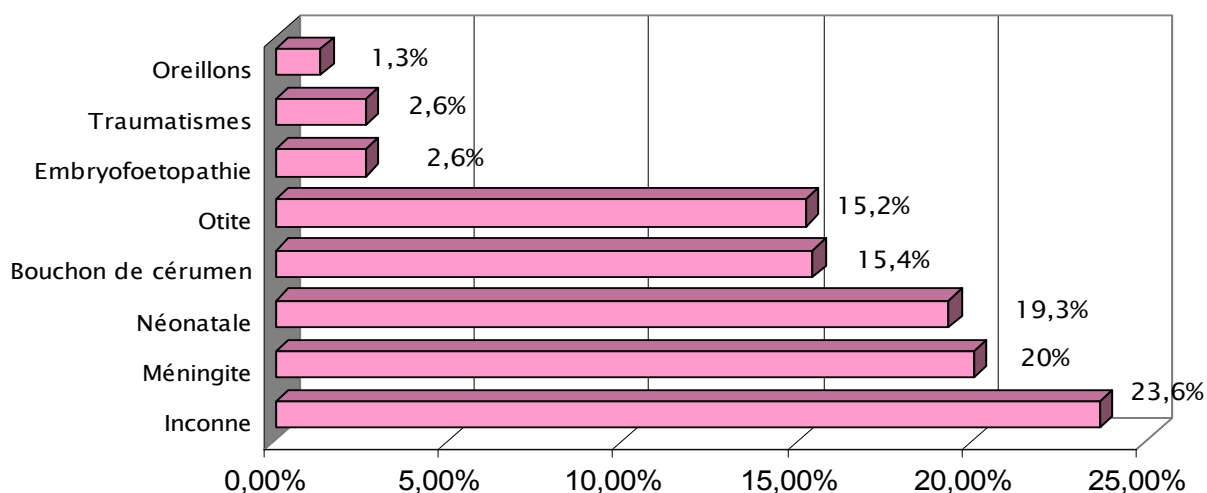
#### **5.  tiologies de la surdit **

Dans notre s rie, les  tiologies acquises pr dominaient largement, elles repr sentaient 93%, la surdit  est cong nitale dans 7% des cas  tudi s



**Figure 11 : Etiologies de la surdit **

Les  tiologies acquises sont repr sent es par les m ningites avec un pourcentage de 20%, les  tiologies n onatales 19,3% incluant la pr maturit , l'anoxie, l'infection et l'hyperbilirubin mie, suivies des obstacles de l'oreille externe (bouchon de c rumen ou corps  tranger) dans 15,4% des cas, l'otite repr sentait 15,2% des cas. Dans 2,6% il s'agissait d'embryofoetopathie repr sent e par l'infection   cytom galovirus (CMV). Il s'agissait d'une surdit  post-traumatique dans 6,4% cependant la surdit  post oreillons ne constituait que 1,3%. Dans 23,6% des cas l' tiologie de la surdit  demeurait inconnue.



**Figure 12 : Etiologies pr sum es responsable de la surdit **

## **VII. Prise en charge th rapeutique**

### **1. Appareillage**

Le mode d'appareillage  tait institu  en fonction du type de surdit  de son degr  et de l' tiologie pr sum e. Dans la quasi-totalit  des cas, nous avons fait appel   des proth ses auditives.

En effet 55 (70,5%) des enfants issus de cette  tude n cessitent un appareillage auditif, cependant uniquement 15 (19,2%) enfants  taient appareill s, employant une proth se auditive dans 86,7% des cas et implant cochl aire dans 13,3% des cas.

**Tableau VII : L'appareillage**

Type d'appareillage	Nombre d'enfant	Pourcentage %
Proth�se auditive	13	86,7
Implant cochl�aire	2	13,3

### **2. Orthophonie**

Tous les enfants de notre s rie ont b n fici  d'une r  ducation orthophonique.

### **3. Traitement  tiologique**

Dans la prise en charge des patients de notre s rie, nous avons toujours recours   un traitement  tiologique de la surdit  en fonction de l' tiologie responsable.

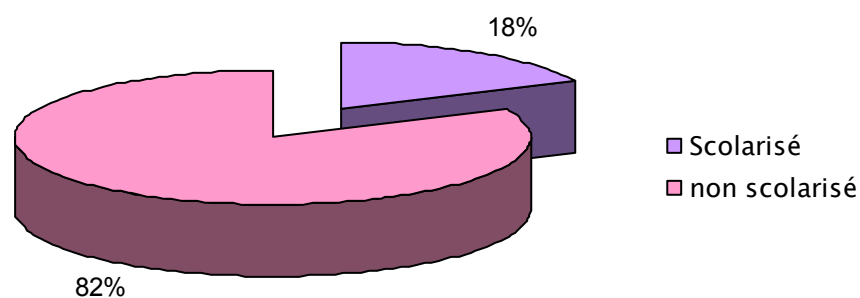
Les 10 malades ayant une otite s romuqueuse ont b n fici  d'un traitement m dical   base d'antibiotique et anti inflammatoires.

Les 8 malades ayant une perforation tympanique ont  t  adress s d'embl e au service d'ORL pour prise en charge de leur perforation tympanique unique ou multiple.

Enfin tous les cas de bouchons de c rumen ont b n fici  d'un traitement c rum nolytique avec lavage auriculaire, parmi ces derniers, certains cas ont  t  adress s au service d'ORL pour extraction des bouchons.

### **4. Scolarit **

Parmi les enfants suivis en consultation, 56,4%  taient en  ge de scolarit , dont seulement 18%  taient scolaris s, ces derniers fr quentaient des  tablissements non sp cialis s dans l'enseignement des enfants d ficients auditifs, parmi ces enfants scolaris s 60% avaient des difficult s scolaires, le reste des enfants avait une scolarit  normale.



**Figure 13 :** Scolarisation des enfants sourds

### **VIII. Profil  volutif**

Dans notre  tude, les enfants perdus de vue d s leur premi re consultation  taient au nombre de 10 (12,8%) l' volution clinique n'as  t   tudi  que chez 68 malades. La dur e de suivi de nos patients  tait variable, allant de 4 mois   5 ans.

Nous avons assist    la r cup ration de l'audition chez 32 patients soit 41%, l'appareillage avait donn  plein satisfaction chez tous les enfants porteurs d'aide auditive soit qu'il s'agissait de proth se auditive ou d'implant cochl aire.



# *DISCUSSION*

## **I. D finitions**

Selon l'organisation mondiale de la sant  (OMS): l'enfant hypoacousique est celui dont l'acuit  auditive est insuffisante pour lui permettre d'apprendre sa propre langue, de participer aux activit s normales de son  ge et de suivre avec profit l'enseignement scolaire g n ral [6].

## **II. Rappels anatomique et physiologique**

### **1. Oreille externe, moyenne et interne** [7-11]

L'oreille comprend trois compartiments : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne. Le son est la cons quence de la propagation d'une onde acoustique, variation de pression dans l'air.

L'oreille externe est constitu e du pavillon et du conduit auditif externe. Elle prot ge l'oreille moyenne et interne des agressions ext rieures, dirige le son vers le tympan, l'amplifie et contribue   sa localisation.

L'oreille moyenne est form e des cavit s masto diennes, du tympan et des trois osselets: le marteau, l'enclume et l' trier. Ils sont log s dans une cavit  d nomm e caisse tympanique, qui est ferm e vers l'ext rieur par la membrane tympanique. Vers l'int rieur, la fen tre ovale est une membrane communicante avec l'oreille interne, dans laquelle est ins r e la base de l' trier: la platine. Les vibrations a riennes sont transmises au tympan puis aux osselets qui,   leur tour, les transmettent   la fen tre ovale. La membrane tympanique  tant dix fois plus grande que la membrane de la fen tre ovale, la vibration s'amplifie lors de son passage dans l'oreille moyenne. Celle ci prot ge  galement l'oreille interne des stimulations sonores tr s intenses.

La cavit  tympanique est a r e et en communication avec le rhino-pharynx gr ce   la trompe d'Eustache.

L'oreille interne comprend l'appareil vestibulaire, organe p riph rique de l' quilibre, et la cochl e organe sensoriel de l'audition. Ces deux organes sont form s des labyrinthes membraneux (les trois canaux semi-circulaires, l'utricule, le saccule et le canal cochl aire

localis s dans des cavit s osseuses creus es au sein du rocher), les labyrinthes osseux (les canaux semi-circulaires, le vestibule et la cochl e). Les labyrinthes membraneux sont constitu s d'un canal liquidien et d'un  pith lium sensoriel lin aire. Le liquide contenu dans la cavit  labyrinthique membraneuse est l'endolymphe   concentration faible en sodium riche en potassium. L'espace existant entre les labyrinthes osseux et membraneux (rampe vestibulaire et tympanique pour la Cochl e) est remplie par la p rilymphe. L' pith lium sensoriel de ces deux organes (d nomm  organe de Corti dans la cochl e, macules dans le saccule et l'utricule, et cr tes ampullaires dans les canaux semi circulaires), poss de   sa surface apicale des st r ocils. Celles-ci sont recouvertes par une membrane pseudo-g latineuse : la membrane tectoriale au niveau du canal cochl aire, la membrane otoconiale dans le saccule et l'utricule.

L'organe de Corti repose sur la membrane basilaire qui d limite le labyrinthe membraneux vers le bas. Il est constitu  de deux types de cellules sensorielles : les cellules cili es externes (CCE) contractiles et les cellules cili es internes (CCI) assurant la transduction m cano lectrique.

La mobilisation des liquides labyrinthiques, provoqu e par des vibrations communiqu es   la fen tre de la cochl e (ou fen tre ronde), engendre des d formations de la membrane basilaire.

Pour un son grave, la totalit  de la membrane basilaire entre en vibration, alors que pour un son aigu seule une petite portion de celle-ci vibre.

Les cils de cellules cili es externes sont activ s par l'ondulation de la membrane basilaire. En se d formant, ils amplifient la vibration pour permettre aux cellules cili es internes d' tre   leurs tours excit es sur une zone pr cise pour une fr quence donn e.

Les cellules cili es internes font synapse avec les neurones aff rents du nerf auditif. La flexion des cils des cellules cili es internes provoque un potentiel d'action qui stimule les fibres du nerf auditif, aboutissant   la transmission d'un influx nerveux vers les organes centraux de l'audition.

## **2. Voies centrales de l'audition** [10]

Le nerf cochl aire rejoint le nerf vestibulaire dans la columelle, formant le nerf vestibulo-cochl aire ou nerf auditif ou huiti me paire cr nienne, puis traverse l' paisseur de l'os par le conduit auditif interne.

Les fibres entrent dans le tronc c r bral et c'est l  que s'effectuent le premier relais et la jonction entre le syst me nerveux p riph rique et le syst me nerveux central, dans le noyau cochl aire du bulbe rachidien. De nombreux relais interviennent ensuite : complexe olivaire sup rieur, olive protub rantielle, lemniscus lat ral (ou ruban de Reil), colliculus inf rieur (ou tubercule quadrijumeau), corps genouill  interne, pour finir par connecter enfin le thalamus au cortex auditif. Des fibres transversales  tablissent des connections entre les deux c t s   divers niveaux, cela permet de mettre en relation les deux h misph res c r braux et les deux oreilles.

Les fibres auditives aboutissent dans les aires auditives, qui occupent la partie sup rieure de la premi re circonvolution temporale, qui correspond aux aires 41, 42 et 22 de Brodmann.

Les voies nerveuses descendantes ou eff rentes prennent naissance dans les aires auditives du cerveau, et se terminent au contact des cellules cili es de l'organe de Corti. Elles passent par les m mes noyaux que les voies aff rentes et se croisent partiellement.

L'ensemble de ces structures a pour fonction de capter les sons et d'en permettre leur perception.

## **3. Audition pr natale** [12-14]

L'audition est un sens fonctionnel avant la naissance. La diff renciation des cellules sensorielles de l'organe de Corti, et la formation des connexions avec le syst me nerveux central se d veloppent entre la 9 me et la 12 me semaine post-conceptionnelle.

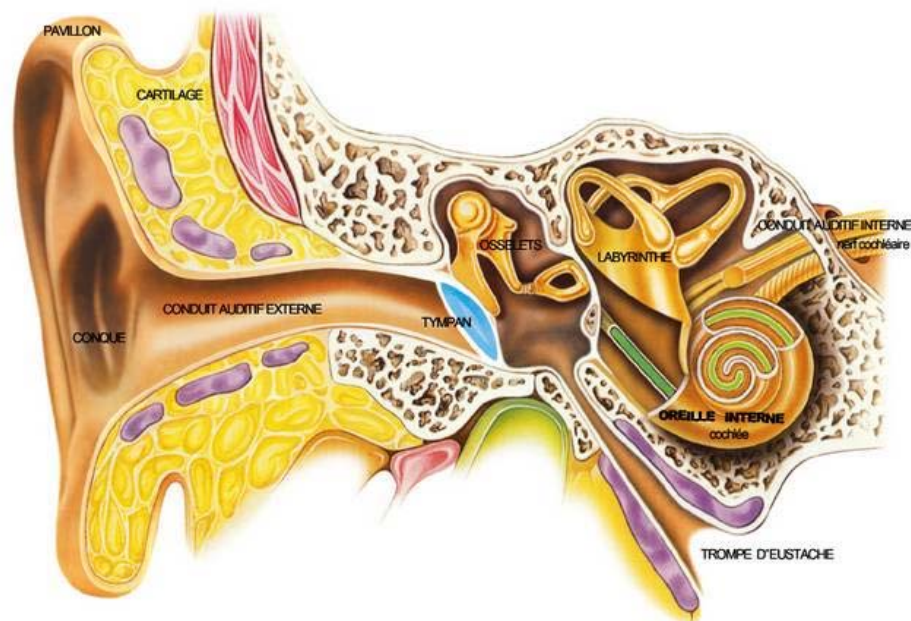
Le d but du fonctionnement f tal se fait entre la 18 me et la 20 me semaine. Le d veloppement anatomique et fonctionnel est termin  entre la 28 me et la 30 me semaine.

Les structures de l'oreille interne  tant en place et fonctionnelles au 6 me mois de gestation, cela explique les incontestables observations de l'audition f tale. En effet les bruits endog nes d'origine maternelle et placentaire : bruits cardio-vasculaires, borborygmes digestifs, bruits du placenta lors des mouvements ne d passent pas 40 dB et se situeraient dans les fr quences tr s graves, inf rieures   700Hz (Renard et Querleu, 1982).

La voix maternelle, transmise par les tissus et les os jusqu'  l'ut rus: parl e   un niveau de 60dB, cette voix « filtr e »  mergerait   24dB, d'apr s Lecanuet et Granier-Deferre (1996), les bruits ext rieurs ou plut t certaines composantes de ces bruits : «   travers le ventre maternel, les conditions de r ception de l'onde acoustique sont tr s diff rentes de celles que nous connaissons. Le f tus baigne dans un milieu liquidien, les sons sont filtr s par le corps de la m re et recouverts par le bruit de fond des organes » (Bertoncini, 1995).

De nombreuses  tudes exp rimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu ext rieur induisent chez le f tus des r ponses cardiaques et comportementales d s l' ge gestationnel d'environ six mois et demi (travaux de Birnholz et al, 1983).

Le nouveau-n  entend   la naissance alors que les structures c r brales auditives n'ach veront leur maturation que vers 4 ou 6 ans.



J-P Ladril Atlas raisonné d'anatomie, 1986

**Figure 14:** Oreille externe, moyenne et interne

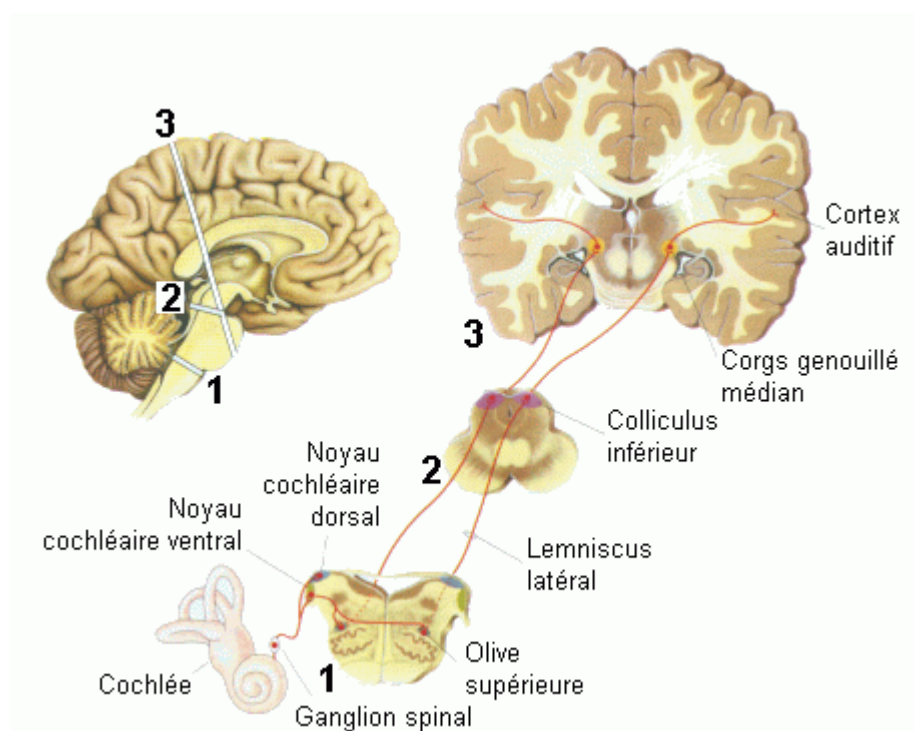


Schéma de P.kussel

**Figure 15 :** Présentation schématique des voies auditives, de la cochlée jusqu'au cortex auditif primaire



### **III. Classifications**

Il est important de classer la surdit  selon diff rents crit res, afin d'entreprendre une prise en charge ad quate. Les classifications tiennent compte d'un grand nombre de param tres; toutefois on peut proposer les crit res suivants :

#### **1. Cot  de l'atteinte** [15]

Les surdit s unilat rales, g nent la perception dans le bruit et donc peuvent provoquer des difficult s scolaires. Les surdit s bilat rales vont, en fonction de leur degr  de perte auditive, perturber la communication de l'enfant et son d veloppement du langage.

#### **2. Profondeur de la d ficience auditive** [15,16]

Le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) a  tabli une classification des surdit s ; en concertation avec la British Association of Teachers of Deaf (BATOD). Cette classification se base sur le seuil audiom trique tonal, en conduction a rienne sur les fr quences 500, 1000, 2000 et 4000 Hertz:

**Tableau VIII : Classification des surdit s en fonction de la perte tonale moyenne et leurs cons quences respectives**

Degr� de surdit�	Perte moyenne en dB	Sons non per�us	D�veloppement du langage
D�ficiency auditive l�g�re	21 � 40	Voix chuchot�e ou lointaine.	Retard de parole : erreurs des consonnes.
D�ficiency auditive moyenne : – 1 <sup>er</sup> degr� – 2 <sup>�me</sup> degr�	41 � 55 56 � 70	Voix moyenne � plusieurs m�tres.	Retard de langage : langage insuffisant pour l'�ge.
D�ficiency auditive s�v�re : – 1 <sup>er</sup> degr� – 2 <sup>�me</sup> degr�	71 � 90 81 � 90	voix fortes � plus de 1 m�tre.	Retard important voir absence de langage.
D�ficiency auditive profonde : – 1 <sup>er</sup> degr� – 2 <sup>�me</sup> degr� – 3 <sup>�me</sup> degr�	91 � 100 101 � 110 111 � 120	Voix et bruits non per�us sauf tr�s forts	Absence de diversification du babil, absence de langage

### 3. En fonction du m canisme [1,15]

Les surdit s peuvent  tre class es en 2 cat gories:

#### 3.1. Les surdit s de transmission

Elles sont li es   des atteintes de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. Elles sont acquises dans 99% des cas et sont le plus souvent accessibles   un traitement m dical et ou chirurgical. Leur  tiologie est domin e chez le jeune enfant par les pathologies inflammatoires et infectieuses li es au dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. Elles peuvent aussi  tre secondaires   des pathologies malformatives, traumatiques ou tumorales, du pavillon, du conduit auditif externe ou des osselets.

Ces surdit s sont les plus fr quentes chez l'enfant et ne d passent pas 60dB de perte auditive; 95% de ces surdit s sont li es   une otite s romuqueuse.

### **3. 2. Les surdit s de perception**

Elles peuvent  tre secondaires   une pathologie de l'organe de Corti, du nerf auditif et ou des aires auditives centrales [17]. La perte auditive est consid rable de l g re   totale et s'associe tr s fr quemment   des modifications qualitatives du message, appel es distorsions. Ces surdit s sont cong nitaes dans 90% des cas et acquises en postnatal dans 10% des cas.

### **3. 3. Les surdit s mixtes**

Rel vent d'une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne et interne.

## **4. Selon la date d'apparition de la surdit ** [15,16]

La boucle audiophonatoire est n cessaire pour le d veloppement du langage et de la parole de l'enfant, son interruption n'a donc pas les m mes cons quences en fonction de l' ge d'apparition de la surdit . On distingue:

- La surdit  cong nitale: la surdit  existe d s la naissance.
- La surdit  pr linguale: survenant avant l' ge de 2 ans.
- la surdit  p rilinguale: survenant entre 2 et 4 ans
- La surdit  postlinguale: si elle survient apr s l' ge de 4 ans.

Les surdit s les plus graves sont les surdit s survenant avant l' ge de 2 ans, car les acquisitions pr coces indispensables au d veloppement ult rieur du langage ne se font pas.

En effet, les deux premi res ann es de vie sont une p riode critique pour l'acquisition du langage parl , gr ce   des capacit s d'apprentissage et une plasticit  c r brale tr s importante. Les aires sensorielles du cortex c r bral ne se d veloppent que par les stimulations des divers organes sensoriels. Si le nouveau-n  est sourd, les aires auditives en particulier les aires de discrimination et de compr hension du langage, ne se d veloppent pas, sans compr hension l'expression orale ne se fera pas, ces donn es ont  t  largement d montr es par l'imagerie fonctionnelle chez des sourds cong nitaux selon l' ge de la r habilitation.

Ces r percussions sur le langage sont d'autant plus graves que la surdit  est importante.

Si la surdit  survient apr s 2 ans, le cerveau de l'enfant a d j  mis en place les m canismes de base du langage. Le d veloppement du langage va stagner au stade initial avant la surdit , et une prise en charge permettra plus ais ment la poursuite de ce d veloppement.

### **5. Caract re syndromique ou non de la surdit  [15,16]**

En effet, dans 30% des cas de surdit  g n tique, la surdit  est dite syndromique s'associant   des atteintes d'autres organes. Il existe plus de 300 surdit s syndromiques diff rentes, impliquant des organes tr s variables. Les atteintes associ es peuvent avoir des cons quences graves (handicaps associ es) ou b nignes (anomalies d'ordre esth tique).

Parmi les surdit s non syndromiques, les mutations du g ne GJB2 codant pour la connexine 26 et GJB6 codant pour la connexine 30 sont les plus fr quentes ces surdit s sont des surdit s s v res ou profondes pr linguales,   l'imagerie normale avec une tr s bonne efficacit  de l'implantation cochl aire.

### **6. Existence d'un handicap associ  [15,16]**

On distingue: le multi handicap et le polyhandicap. Cependant 3 types de situations principales se rencontrent chez l'enfant d ficient auditif :

- Handicap polysensoriel (multihandicap) : qui va obliger   une acquisition du langage oral et de l'audition afin de compenser un autre handicap. Comme c'est le cas de surdit  d'Usher.
- Handicap associ  interf rant avec l'apprentissage du langage: exemple d'un enfant pr sentant une surdit  par atteinte in ut ro par le CMV avec une enc phalopathie qui va perturber pour son propre compte l'apprentissage du langage.
- Handicap associ  n'interf rant pas avec l'acquisition du langage mais dont la lourdeur de la prise en charge va g ner l'action  ducative ou r  ducative, exemple: enfant sourd avec cardiopathie s v re.

## **IV. Epid miologie**

Selon les donn es de la litt rature, plusieurs  quipes se sont int ress es   l' pid miologie de la surdit  chez l'enfant en particulier sa distribution dans la population, sa fr quence, son incidence et sa pr valence, ainsi que le r le des facteurs de risque, cependant leurs r sultats ne sont pas toujours comparables en raison des variables m thodes de recrutement des malades adopt es par ces diff rentes  tudes.

Signalant d'embl e que ne nous disposons que de peu d'informations directes sur le nombre d'enfants sourds au Maroc pour estimer la repr sentativit  du groupe  tudi , mais en terme de puissance statistique, une population de 78 enfants d ficients auditif pour  valuer cet handicap   l'h pital du jour n'appara t pas restreinte [4].

### **1. Fr quence**

Nous avons collig  dans notre  tude, durant 5 ans, un total de 78 enfants d ficients auditifs, ce qui repr sente 1,12% des consultants de l'h pital de jour de p diatrie.

Ce pourcentage n'a pas de valeur  pid miologique valable mais constitue une valeur d'orientation, il ne nous permet pas d'avancer des chiffres aussi pr cis que l'incidence et la pr valence, car un nombre important d'enfants sourds  tait suivi en consultation d'ORL adulte et m me de neurologie adulte [1].

### **2. Pr valence**

En 1979 une enqu te  pid miologique demand e par la Commission des Communaut s europ ennes (CE) a  t  men e dans les 9 pays membres de CE. Cette enqu te vise   d terminer la pr valence de la surdit  permanente n onatale (SPN), les r sultats sont report s dans le tableau IX. Les enfants n s en 1969, dont la perte auditive moyenne  tait  gale ou sup rieure   50 dB sur la meilleure oreille, ont  t  recens s [18].

**Tableau IX : pr valence de la surdit  permanente n onatale**

<b>Pays</b>	<b>Pr�valence de la surdit� permanente n�onatale pour mille</b>
Danemark	150
Luxembourg	100
Grande-Bretagne	100
Irlande	90
Italie	90
Hollande	90
Allemagne de l'Ouest	80
Belgique	70
France	56

Kariskoski (a r alis  en Finlande une enqu te entre 1973 et 1990 (enfants porteurs d'une proth se auditive). La pr valence de la surdit   tait de 1,2 pour mille naissances [19].

Selon des donn es europ ennes [1] plus r centes, la pr valence de la surdit  de l'enfant est estim e entre 1 et 3,4 pour mille, Selon ces m mes donn es ce taux pourrait atteindre 1 pour 100 en cas de pathologie p rinatale s v re. Ce taux est retrouv   galement par Barsky-Firsker   New Jersey (3,3‰), et par Finitzo   la suite d'un d pistage universel r alis  chez 54228 nouveau-n s dans l' tat de Texas (3,14 pour 1000 naissances) [20].

L' valuation des d ficits auditifs chez l'enfant Martiniquais sur un bilan de 2 ann es a relev  une pr valence de cet handicap chez des nouveau-n s   terme pr s de 1%, un taux plus  lev  (5,9‰) est retrouv  en Chine. Ce taux est de 16‰ en Allemagne dans un groupe de nouveau-n s   haut risque d'atteinte auditive [21].

### 3. Incidence

L'incidence de la surdit  n'est pas  valu e, de ce fait peu de donn es sont disponibles, en Turquie 500 enfants naissent sourds chaque ann e [5], en France, 1 000 enfants naissent avec une surdit  et Aux Etats-Unis, 12 000 enfants par an naissent sourds [22,23].

### 4. Age

La privation sensorielle chez le petit enfant influence le d veloppement futur du langage, pour y rem dier les intervenants : ORL, p diatre, audiologiste, orthophoniste, psychiatre.... plaident en faveur d'un diagnostic et d'une prise en charge pr coce. Kuhl et al [24] ont montr  que la perception auditive du langage aux cours des six premiers mois de vie conditionnait le d veloppement ult rieur du langage et donc un traitement pr coce am liorait leurs performances en termes de parole et de langage. Yoshinga et Itano [25] ont montr  la sup riorit  d'une prise en charge pr coce avant 6 mois par rapport   une prise en charge tardive.

Au Maroc une  tude men e en 1999 [3] au sein de 7  tablissements d'enfants sourds r partis sur 7 villes du royaume. Cette  tude a port  sur un ensemble de 297 enfants sourds : l' ge moyen de suspicion est de 18 mois et l' ge moyen de diagnostic est de 29 mois. Un  ge plus  lev   tait retrouv  dans notre  tude l' ge moyen de suspicion est de 3 ans et l' ge moyen de consultation est de 6 ans, d'autres  tudes  trang res rapportent des chiffres plus au moins vari s.

Des  tudes r alis es par Fortnum et Davis [26] entre 1985 et 1993 ont  tudi  l' ge de la premi re consultation, du diagnostic et de l'adaptation proth tique des enfants d ficients auditifs dans la r gion de Trent, au Royaume Uni. A cette  poque il n'y avait pas de d pistage n onatal de la surdit , mais un d pistage entre 6 et 9 mois les r sultats sont repr sent s dans le tableau X:

**Tableau X : Résultats de l'étude de Fortnum et Davis**

	Sévérité de la déficience auditive	Moyenne +/- écart type (mois)
Age de la première consultation	Profonde	8,6 +/- 6,2
	Sévère	13,7 +/- 12,7
	Moyenne	25,5 +/- 20,5
Age lors de la confirmation du diagnostic	Profonde	11,11 +/- 6,7
	Sévère	17,7 +/- 15,8
	Moyenne	34,7 +/- 21,4
Age de la prescription des prothèses auditives	Profonde	12,8 +/- 7,4
	Sévère	22,4 +/- 16,3
	Moyenne	40,1 +/- 19,7
Age lors de l'adaptation prothétique	Profonde	13,9 +/- 7
	Sévère	23,9 +/- 15,7
	Moyenne	42,3 +/- 20,5

**Tableau XI: Age moyen**

Auteur	Année d'étude	L'âge moyen (mois)
Martineau G [27]	1998	13
Schmidt P [28]	2007	17
Joudaane y [3]	1999	29
Riga M [29]	2005	36
Notre étude	2008	38

Le diagnostic des surdités de l'enfant est très retardé de l'ordre d'un an pour les surdités profondes, et de trois ans pour les surdités moyennes. Or, la précocité de la prise en charge est un élément important du pronostic sur la qualité du langage, mais aussi de l'élocution et des possibilités de scolarisation. D'où, l'importance d'un dépistage de la surdité bilatérale dès la période néonatale [2].

Dans notre  tude, le d lai entre suspicion et diagnostic est en moyenne 7,5 mois, ce r sultat concorde avec les donn es de la litt rature, l' tude de Davis retrouve un d lai, toutes surdit s confondues de 7,2 mois entre suspicion et diagnostic de surdit  [30].

### **5. Sexe**

Dans notre  tude une pr dominance des gar ons est not e, 65,4% contre 34,6% des filles comme a  t  rapport  dans la plupart des  tudes : en Gr ce [29] une  tude ayant concern e 153 enfants sourds rapporte 57% des gar ons et 43% des filles, une autre  tude r alis e par le d partement d'O.R.L de l'universit  Abant Izzet Baysal en Turquie [5] et ayant int ress  840  l ves sourds, a retrouv  57,8% des gar ons et 42,2% des filles. Cependant les causes de cette diff rence demeure inconnues mais ne semblent pas influencer les donn es  tiologiques.

### **6. Rang**

Dans notre  tude, l'enfant d ficient auditif est l'a n  dans 39,3%. Au Canada [31] l'enfant sourd est l'a n  dans 52% des cas. Ce fait devrait susciter un int r t  pid miologique consid rable, et faire discuter une vraie politique pr ventive. Dans notre s rie l'enfant sourd est le dernier dans 24,7% des cas.

### **7. Ant c dents et facteurs de risque**

#### **7.1. Grossesse et accouchement**

Seulement 30,7% des m res des enfants sourds de notre s rie ont  t  suivies au cours de leurs grossesses. Un r sultat que nous attribuons au pourcentage des familles d'origine rurale et  galement au pourcentage des familles de bas niveau socio conomique 49%, vu que la notion de surveillance de grossesse n'est pas compl tement assimil e par les m res d'origine rurale ni par les m res de bas niveau socio- conomique.

### **7. 2. Vaccination**

Tous les enfants de notre s  rie ont   t   vaccin  s selon le programme national d'immunisation vu la g  n  ralisation du programme de vaccination dans notre pays.

### **7. 3. Consanguinit  **

Une   tude marocaine faite en 2006 par le d  partement de g  n  tique m  dicale de Rabat, visant    d  terminer la pr  valence de la mutation 35 delG dans les surdit  s non syndromiques autosomiques r  cessives au Maroc. Cette   tude porte sur 25 patients ayant une surdit   de perception bilat  rale pr  linguale s  v  re    profonde, la consanguinit   a   t   trouv  e chez 56% des cas   tudi  s [32]. Ce taux est proche de celui retrouv   dans notre s  rie o   la consanguinit   (tous degr  s confondus) repr  sentait 48,7%.

Dans notre   tude 23,7% des familles consanguines ont plus d'un enfant sourd, m  me si ce constat isol   ne permet pas d'affirmer l'existence d'une corr  lation franche entre la consanguinit   et la surdit  , il nous permet au moins de dire que les parents consanguins ont plus d'enfants sourds que les parents non consanguins.

**Tableau XII : Consanguinit  **

<b>Auteur</b>	<b>consanguinit�� (%)</b>
Ratbi I [32]	56
Derek��y's [33]	49,2
Notre ��tude	48,7
Longhitano and Bruno [33]	22,4

Le mode de transmission autosomique r  cessif est favoris   par la consanguinit  , dans ce mode de transmission, les deux all  les du g  ne doivent   tre mut  s pour que le sujet soit sourd. Les parents porteurs d'une copie anormale (all  le) du g  ne en cause (porteurs h  t  rozygotes sont normoentendants, et statistiquement un quart des enfants (gar  on ou fille) sont sourds.

Selon les donn es de la litt rature, on estime qu'environ trois quarts des surdit s non syndromiques se transmettent sur le mode autosomique r cessif et ce mode est le deuxi me en fr quence dans les surdit s syndromiques [34].

Une  tude r alis e en Kuwait portant sur une famille arabe   haut degr  de consanguinit , cette famille comporte 13 cas de surdit  profonde autosomale r cessive, tous les cas sont issus d'un mariage consanguin premier degr  [35].

### **7. 4. Facteurs de risque**

En 1982 Joint committee on Infant Hearing (JCIH) a d fini les facteurs de risques d'atteinte auditive, class s en 2 groupes [23] :

- Les facteurs de risque qui jouent un r le avant, pendant ou peu apr s la naissance (de la naissance   28 jours) sont :
  - Poids de naissance < 1kg500.
  - Pr maturit  < 37 semaines d'am norrh e
  - Souffrance n onatale avec un score d'Apgar < 5   1 minute et < 7   5 min, infection n onatale (notamment les m ningites bact riennes), d tresse respiratoire majeure ayant n ecessit  une ventilation assist e.
  - Hyperbilirubin mie ayant n ecessit  une exsanguino-transfusion.
  - Syndrome polymalformatif notamment de la t te et du cou.
  - Traitement par ototoxiques (aminosides, furos mide).
  - Infection maternelle pendant la grossesse (rub ole, toxoplasmose cytom galovirus, herp s, syphilis)
  - Ant c dents familiaux d'atteinte auditive.
- Chez certains enfants malentendants, la pathologie est post rieure   la naissance (  partir du 2 me mois). Il s'agit de nourrissons et de jeunes enfants atteints de:
  - M ningite ou d'une enc phalite bact rienne (surtout   *Haemophilus Influenzae*) d'otite moyenne chronique ou r cidivante.
  - Enfants victimes d'un traumatisme cr nien avec fracture du rocher.

- Troubles neurologiques d'origine centrale
- Enfants polymalform s.
- Enfants ayant re u un traitement ototoxiques ou chimioth rapie.

Tout sympt me ou signe associ    un syndrome connu comportant un d ficit auditif.

D'autres facteurs tels que les infections rhinopharyng es r cidivantes ou tra nantes responsables d'otite chronique. Ces otites sont  galement plus fr quentes en cas de fente palatine et de trisomie 21.

Ces facteurs de risque doivent conduire   la v rification de l'audition et donc   faire pratiquer un bilan audiologique. Les premi res recommandations de JCIH  taient bas es sur le d pistage uniquement des enfants   haut risque d'atteinte auditive. Cependant, ce d pistage cibl  ne permet de d pister que 50% des surdit s, ceci implique la n cessit  d'appliquer un programme universel de d pistage des surdit s chez l'enfant, ce programme devrait int resser non seulement les enfants   risque mais aussi les enfants sans facteurs de risque [36].

Dans la r gion de Trent en Grande-Bretagne, la distribution des enfants sourds pr sentant un facteur de risque est de 59 % [26]. Ce taux est proche de celui retrouv  dans notre s rie 51%. Une valeur proche a  t  rapport  par un groupe d'ORL ayant  labor  pour la r gion champagne Ardenne en France un programme de d pistage auditif n onatal, portant sur 29944 naissances en 2 ann es d'exp riences 54% des cas avaient un ou des facteurs de risque [28].

La pr maturit  repr sente un facteur de risque important. Ainsi Ozturk a rapport  que 0,5% des enfants  tudi s  taient des anciens pr matur s [5]. Dans notre  tude on retrouve un pourcentage plus  lev  2,6%. Aucun enfant n'as un poids de naissance <1,500 Kg dans notre  tude.

Parmi les facteurs de risque de trouble de l'audition issus de la litt rature, nous retrouvons dans notre  tude que 11,5% des enfants ont des ant c dents familiaux de troubles de l'audition, la surdit  chez les parents est retrouv e dans 4% et 96% des enfants  taient issus de parents entendants, dans la litt rature environ 90% des enfants sourds sont issus de parents bien-entendants [37].

Plusieurs travaux se sont ax s sur le d veloppement d'enfants d ficients auditifs issus de parents malentendants par rapport   ceux issus de parents normoentendants. Ces  tudes ont montr  que les enfants sourds issus de parents sourds ont un d veloppement  motionnel et cognitif meilleur et des niveaux scolaires  lev s que les enfants sourds issus de parents bien entendants. Plusieurs facteurs ont  t  avanc s parmi lesquels le syst me de communication entre parents bien entendants et enfant sourd qui appara t inad quat et peu propice au d veloppement des capacit s de l'enfant. En effet une autre  tude a montr  que la communication verbale m re-enfant est plus riche et plus vari e lorsque la m re est sourde par rapport   une m re bien entendant [37,38]. Pour Meadow-Orlans et al le traumatisme li    l'annonce du diagnostic serait moindre chez les parents sourds et les r actions des parents auraient une influence sur l'enfant.

Dans notre  tude, il s'agissait d'embryof topathie (Infection   CMV) dans 3,8 %. Ces r sultats inf rieurs   ceux de la litt rature o  les embryof topathies avec alt ration auditive repr sentent 5% de l'ensemble des surdit s de perception de l'enfant [40]. Ces r sultats poussent   croire qu'en r alit  on n'a pas moins d'embryof topathies mais il y a plus de grossesses non suivies que de grossesses suivies.

Youchikawa et al [41] retrouvaient un d ficit auditif chez 7,8% des nouveau-n s trait s en r animation n onatale, dans notre s rie 2,6% des patients avaient pr sent  des difficult s respiratoires   la naissance et 9% avaient s journ  en service de n onatalogie pour souffrance n onatale. Ces r sultats sont sup rieurs aux donn es de la litt rature ou la pr valence de la surdit  chez les enfants ayant n ecessit  un s jour en unit  de soins intensifs est 2   4% [36].

Dans notre s rie, 3,8% des enfants ont pr sent  un ict re n onatal, pour avoir des r sultats interpr tables, il aurait  t  n ecessaire que nous ayons une pr cision sur le taux d'hyperbilirubin me, ce qui n' tait pas r alisable.

Dans notre s rie, il s'agissait d'une surdit  postm ningitique dans 2,6%, ce taux  tait inf rieur aux donn es de la litt rature o  9% des surdit s acquises de l'enfant  taient dues   une m ningite [15]. L'atteinte labyrinthique ou la n vrite de la VIII me paire cr nienne surviennent au

stade de bact ri mie. Il semble donc que la pr cocit  du traitement et sa nature (adjonction ou non de cortico ides) ne puissent pas pr venir le risque de survenue d'une m ningite. Selon Fran ois le risque de surdit  est de 31% pour une m ningite   pneumocoque, 6% pour une m ningite   *haemophilus influenzae*, et de 10% pour une m ningite   m ningocoque [42].

Signalant enfin les m ningites tuberculeuses tr s fr quentes dans notre contexte.

Il appara t donc n cessaire de faire un examen audiom trique apr s toute m ningite, sans attendre les signes d'appels, de mani re    tablir rapidement une prise en charge appropri e donnant   l'enfant les meilleures chances d'acqu rir ou de conserver le langage oral [42].

Une revue de la litt rature a d montr  que les oreillons sont responsables de 3% des surdit s brusques et que la surdit  est g n ralement unilat rale, compliquant 5 infection/10000, des cas post vaccinaux ont  t  rapport  [15]. Dans notre s rie il s'agissait d'oreillons dans 1,3%, aucun cas post vaccinal n'a  t  not .

## **V. Etude clinique**

### **1. Signes r v lateurs**

Le diagnostic d'une surdit  de l'enfant est toujours une urgence car le d veloppement ult rieur du langage est en jeu, le d lai entre les premiers doutes de la part de l'entourage et la r habilitation est encore dramatiquement long et pr judiciable pour l'enfant.

Souvent difficiles   d celer, les surdit s de l'enfant peuvent  tre diagnostiqu es :

- Soit apr s la d couverte de signes d'appel par l'entourage de l'enfant, son milieu scolaire ou les professionnels de sant .
- Soit suite   un bilan audiologique r alis  syst matiquement pour des enfants   haut risque d'atteinte auditive [5].

**1-1- Suspicion de la part des parents ou d'un m decin**

Gesell et Amatruda [6] ont tr s minutieusement d crit, d s 1947, un certain nombre de sympt mes conduisant   suspecter une atteinte de l'audition chez l'enfant en les classant sous cinq rubriques :

- Audition et compr hension du langage
  - Indiff rence g n rale aux sons
  - Absence de r ponse aux mots
  - R ponse au bruit mais pas   la voix
- Vocalisation et production des sons
  - Caract re monotone de la voix
  - Vocalisation peu distincte
  - Raret  du rire
  - Pauvret  des essais vocaux
  - Vocalisation   la recherche d'une sensation vibratoire
  - Mouvements r p t s de heurts de t te et de pi tinements   la recherche de cette m me sensation
  - Hurlements et cris per ants pour exprimer aussi bien le plaisir que la contrari t  ou un besoin
- Attention visuelle et compr hension r ciproque
  - Attention et vigilance visuelle accrues
  - Tendance marqu e   l'imitation lors du jeu
  - Attention particuli re pour les gestes et les d placements de l'entourage
  - Vivacit  inhabituelle des gestes.
- Relation sociale et adaptation
  - Relation subnormale lors des jeux vocaux avec d'autres nourrissons dans la m me chambre
  - Int r t plus marqu  pour les choses que pour les personnes
  - Expression du visage investigatrice, parfois de surprise ou de d pit

- Alternance de m fiance et de coop ration
- R action marqu e aux louanges et marques d'affection
- Comportement affectif
  - Crises de col re pour manifester un besoin ou attirer l'attention sur soi.
  - Tension, r sistance et col re provoqu es par l'absence de compr hension.
  - Tendance   l'obstination et   la taquinerie.
  - Irritabilit  provoqu e par la difficult  de se faire comprendre.
  - Explosions de mauvaise humeur provoqu es par les contrari t s.
  - Initiatives impulsives et intempestives.

Ce sont les sympt mes que les parents pourraient relever et que le m decin peut noter au cours de son examen.

### **1.2. Signes indirects de surdit ** [15,16]

–Retard de langage :

Il se manifeste m me avant 1an, avant l'apparition des premiers mots, un d calage par rapport aux acquisitions normales doit orienter vers une surdit  :

- L'appauvrissement du babil entre 6 et 9 mois, sans apparition de syllabes vari es.
- L'absence de mots (papa, maman)   18 mois.
- L'absence de mots–phrase (  boire, papa parti)   2 ans
- La persistance de d formations de certains mots au del  de 4 ans.

–R gression du langage :

Un enfant qui a d j  parl  dont le langage r gresse doit avoir rapidement un examen auditif car il a probablement d velopp  une surdit  secondaire importante.

–Troubles du comportement :

Les troubles auditifs peuvent entra ner deux types de comportements :

- Soit l'enfant est agit  car il utilise l'action comme moyen de communication.
- Soit au contraire excessivement calme solitaire.

Ces troubles du comportement sont spectaculairement am lior s par le traitement du probl me auditif.

–Difficult s scolaires :

D s la maternelle, de m me qu'  l' cole primaire, une absence de r action aux consignes, des difficult s d'expression orale, ou des difficult s en orthographe et en lecture doit faire penser aux surdit s.

Par ailleurs l'attention peut  tre attir e par une symptomatologie otologique (malformation, otite....).

Mbou [21] a  tudi  le d ficit auditif chez l'enfant martiniquais sur un bilan de 2 ann es : le retard de langage ou trouble de la prononciation repr sentaient 21,4% contre (61% et 10,3% respectivement dans notre s rie). Il semble que ce pourcentage  lev  du retard de langage dans notre s rie soit attribuable   divers facteurs dont :

- Absence de mesures syst matiques de d pistage.
- Les parents chez qui le manque de sensibilisation aux signes et impacts de la d fici nce auditive ne consultent pas pr cocement et qu'on attend que l'enfant d veloppe un trouble de langage. Les parents et les  ducateurs sont ceux qui sont les mieux plac s pour reconnaître les premiers signes de surdit  chez l'enfant.
- La dispersion g ographique d'une population marocaine d favoris e contribue  galement   retarder et   r duire l'accessibilit  aux services sp cialis s.

Dans notre  tude 21,8% des parents ont consult  pour une absence de r action de l'enfant aux bruits signe pr coce mettant en doute l'audition de l'enfant, aucun cas n'a  t  observ  dans la s rie de Mbou. Dans notre  tude  galement la r gression du langage est not e chez 2,6%, aucun cas n'a  t  observ  chez l'enfant martiniquais. Le retard scolaire est not  chez 2,6% contre 2% chez l'enfant martiniquais. Un trouble de comportement et d'attention sont observ s dans 5,7% et 6,4% respectivement.

Des ant c dents familiaux ou fraternels de surdit  ont pouss  5% des cas de la s rie de F.M Mbou [21]   consulter chose que nous n'avons pas observ  dans notre travail malgr  la pr sence d'ant c dents familiaux de surdit  chez 11,5% des enfants.

Au cours de l'enfance, la simple observation clinique et du comportement auditif, vocal, et langagier de l'enfant par toute personne en contact, constituent la base du d pistage. Une attention particuli re doit  tre r serv e aux enfants   haut risque d'atteinte auditive.

## **2. Examen clinique et otoscopie**

D s qu'un d ficit auditif est suspect , il faut r aliser un examen auditif, sans d lai, puisque la pr cocit  du diagnostic de surdit  est un facteur pronostique d terminant. Le m decin n'a pas le droit de rassurer sans avoir effectu  les examens n cessaires.

L'examen otoscopique permet d'appr cier l' tat de l'oreille externe et du tympan :

- La forme et la position des pavillons et l'existence d' ventuelle malformation ou anomalies (fistule ou appendice) pr -auriculaires
- L'otoscopie est indispensable dans un premier temps, pour le diagnostic des surdit s de transmission en particulier de l'otite s romuqueuse [15,16].

Plusieurs anomalies ont  t  mises en  vidence par l'examen clinique des enfants sourds de notre s rie le tableau XII est une comparaison avec une  tude r alis e en Turquie [5] :

**Tableau XIII : Examen clinique**

L'�tude	Obstruction par bouchon de c�rumen	Tympan pathologique		Malformation d'oreille externe
		R�traction	Perforation	
Ozcan Ozturk [5]	9,5 %	8,3%	1,8%	1,3%
Notre �tude	15,4%	5,1%	10,2%	1,3%

La recherche d'autres malformations de la face et du cou : fistules ou kystes cervicaux, goitre, fente labio-palatine, micrognathie, malformation cranio-faciale est primordiale. L'examen clinique doit  tre orient  notamment vers les appareils suivants :

- T guments: recherche de troubles de la pigmentation : m che blanche, lentigines multiples, anomalies des phan res, k ratose
- Squelette: recherche d'une scoliose, laxit  anormale, anomalie de taille, anomalie vert brale
- Neurologique: anomalies de fermeture du tube neural, myotonie, ataxie progressive, anomalies des extr mit s.
- Cardio-vasculaire

La recherche de troubles psychomoteurs, comportementaux, et visuels devraient  tre syst matique [43].

D s qu'un nourrisson ou un enfant pr sente une suspicion de surdit , quel que soit l' tat des tympans, il doit b n ficier d'un test auditif, et doit  tre donc orient  vers un service sp cialis  en audiologie infantile (ou sp cialis  en ORL).

## **VI. Etude paraclinique**

### **1. Bilan audiologique**

Les situations o  le praticien doit chercher   se faire une opinion sur l'audition d'un enfant sont diverses, les techniques de d pistage et de confirmation diagnostique sont multiples. Il existe des examens audiologiques subjectifs qui doivent  tre concordants ou confirm s par des examens objectifs. Ces examens sont variables suivant l' ge de l'enfant.

#### **1.1. Tests subjectifs** [4,44-47]

Chez le grand enfant et chez l'adulte, la surdit  est diagnostiqu e en faisant un audiogramme : le patient dit s'il entend ou non un son qui lui est envoy  dans une oreille avec un casque. En faisant varier l'intensit  du son-test, on d termine le seuil audiom trique   la fr quence test . L'audition est dite normale lorsque ce seuil est inf rieur ou  gal   20 dB.

L'audiogramme est un test subjectif. Il est difficile et souvent peu pr cis chez le jeune et plus chez le nourrisson, du fait de ses possibilit s limit es d'attention et de coop ration.

C'est pourquoi chez les enfants qui ne peuvent pas r pondre de mani re fiable   un examen audiom trique au casque d'autres m thodes sont employ es.

Au cours des premi res semaines de vie, l'audiom trie subjective se limite   l'observation des r actions de l'enfant   une stimulation sonore de forte intensit  (70   100 dB) en champ libre. Les bruits les plus r actog nes   cet  ge sont les bruits blancs comme ceux d livr s par le babym tre de Veit et Bizaguet. La r action la plus spectaculaire est le r flexe de Moro, la plus fr quente est le clignement des paup i res (r flexe cochl opalp bral) mais d'autres r ponses peuvent  tre observ es comme la r action des yeux, le r veil. Toutes ces r ponses sont fugitives et  puisables et doivent  tre diff renci es d'une r action al atoire de l'enfant.

Chez le nourrisson, la surdit  peut  tre d pist e avec des jouets sonores, la r action la plus typique est le r flexe acoutrope ou r flexe d'orientation investigation (rotation de la t te et du tronc), les r actions d'attention: mimique de surprise, arr t de la motricit  spontan e ont autant de valeur. En variant les jouets, on peut tester les aigues, les mediums et les graves   diff rentes intensit s, ce qui permet d'obtenir un profil auditif de l'enfant comme le test au babym tre.

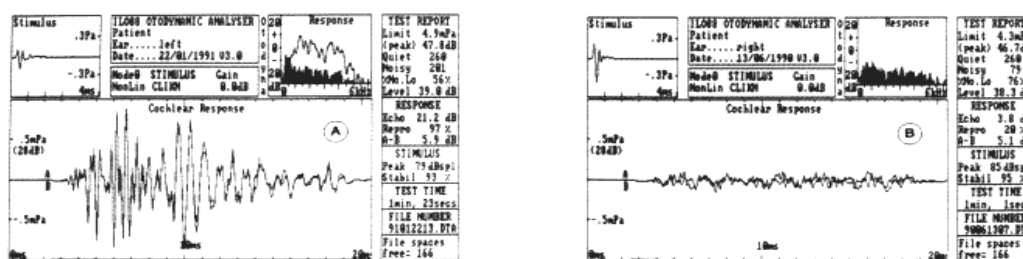
Chez un enfant de 6   9 mois, la surdit  peut  tre recherch e en l'appelant par son pr nom, l'examineur commence par appeler l'enfant   voix chuchot e (20 dB   1 m tre) puis   voix normale (60 dB   un m tre). Selon le m me principe, on peut demander   un enfant de 15-24 mois de d signer une image parmi celles qui sont dispos es devant lui ou une partie du corps ou de l'habillement.

Ces tests subjectifs ne n cessitent pas de mat riel sophistiqu  et sont faciles   faire, mais ils peuvent  tre difficiles   interpr ter car ils d pendent  troitement de l'entrainement de l'op rateur et des possibilit s de coop ration de l'enfant.

## 1. 2. Tests objectifs [42,47-51]

### ▪ Otoémissions acoustiques (OEA)

Les otoémissions acoustiques sont des sons produits par l'oreille interne. Elles peuvent être enregistrées au moyen d'un microphone miniature placé dans le conduit auditif externe et relié à un ordinateur qui les extrait du bruit de fond. Elles permettent le dépistage des surdités de plus de 40 dB en donnant une réponse binaire : otoémissions présentes si les seuils auditifs sont inférieurs à 40 dB (audition normale ou surdité légère), otoémissions absentes (surdité moyenne, sévère ou profonde).



**Figure 16: A : OEA présentes, B: OEA absentes**

Examen rapide (5 à 10 minutes), non invasif, ne nécessitant pas de sédation, chaque oreille étant testée séparément il est donc possible de mettre en évidence une éventuelle surdité unilatérale. Les OEA apparaissant très utiles en pratique clinique, notamment pour l'aide au dépistage et au diagnostic de surdité, cependant elles sont encore sous utilisées par le clinicien dans un but diagnostique alors que leur aide clinique potentielle devrait leur conférer un rôle primordial.

### ▪ Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués auditifs sont le reflet du passage de l'influx nerveux sur le nerf et les voies auditives du tronc cérébral. Les examens sont différents suivant est ce qu'il s'agit de dépistage ou de diagnostic, pour le dépistage, les potentiels évoqués automatisés (PEAA) recherchent, par un algorithme, une réponse à une intensité fixe (en général 30 dB). La sensibilité et la spécificité de cet examen pour le dépistage néonatal sont supérieures à celles des otoémissions (entre 0,3% et 2,5% de faux positifs), car les PEAA peuvent détecter les

atteintes centrales (neuropathie auditive) et sont moins perturb s par les atteintes de l'oreille moyenne. Toutefois l'examen est souvent plus long que le recueil des oto missions, et le mat riel est plus on reux. Il doit en tout cas  tre recommand  pour les pr matur s et les nourrissons ayant s journ  en r animation, du fait du risque de neuropathie auditive.

Dans notre s rie, 48 malades ont b n fici  d'une exploration de leur audition, soit 61,5% des cas  tudi s. Ce pourcentage bas est attribu  d'une part   l'absence de structures d'explorations fonctionnelles ORL adapt es   l'enfant rendant les moyens diagnostiques insuffisants, ainsi qu'au pourcentage  lev  des familles de bas niveau socio- conomique.

Nous avons r alis  l'enregistrement des PEA chez 58% et chez 42% l'audiogramme.

- L'imp dancem trie

Elle comprend la tympanom trie et l' tude du r flexe stap dien

- La tympanom trie :

Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe qui doit  tre parfaitement obtur . L'installation permet d'analyser les variations d' lasticit  ou compliance du syst me tympano-ossiculaire sous l'influence des variations de pressions exerc es dans le m at auditif externe. Le r sultat est port  sur un graphique : tympanogramme. Un tympanogramme normal indique que le syst me tympano-ossiculaire est fonctionnel

Cette  preuve met en  vidence certaines pathologies au niveau des structures impliqu es elle permet de diagnostiquer une mauvaise a ration tubaire ou une otite s romuqueuse.

- L' tude du r flexe stap dien :

Cette  tude est particuli rement int ressante, ce r flexe est d clench  par une stimulation suffisamment intense et se traduit par une contraction bilat rale du muscle stap dien. Les modifications d'imp dance tympano-ossiculaire induites peuvent  tre mesur es la stimulation peut  tre appliqu e soit au niveau de l'oreille oppos e   la sonde d'imp dancem trie ( tude contrelat rale), soit au niveau de la m me oreille comportant la sonde ( tude ipsilat rale) sur les fr quences 500, 1000, 2000 et 4000.

L'int r t du r flexe stap dien est de diff rencier entre une surdit  de transmission et une surdit  de perception endocochl aire ou r trocochl aire.

▪ L'electrocochl ographie (ECoch G)

Correspond   l'enregistrement des potentiels cochl aires gr ce   une  lectrode transtympanique elle permet d' valuer le seuil auditif sur les aigus en contournant les biais li s   une atteinte de l'oreille moyenne.

Du fait de la n cessit  d'une anesth sie g n rale chez l'enfant, elle est r serv e en g n ral aux suspicions de surdit  profonde lorsque les PEA ne montrent aucune r ponse.

## 2. Tomodensitom trie [15, 51,52]

Pour l' tude de l'oreille externe et moyenne, l'examen tomodensitom trique est le seul indiqu , par exemple lors de surdit  de transmission persistante malgr  la pose d'un a rateur transtympanique,   la recherche de malformation ossiculaire et cochl aire. Devant une surdit  de perception bilat rale ou unilat rale le scanner est encore souvent r alis  en premi re intention chez l'enfant, seul ou avant une  ventuelle IRM.

Plusieurs auteurs ont  tudi  les performances de la TDM dans le diagnostic  tiologique des surdit s de perception de l'enfant celle-ci est anormale dans une moyenne 30% des cas.

**Tableau XIV : Performance de l'imagerie**

Auteurs/ann�e	Nombre d'enfant	Surdit� Uni (U) ou Bilat�rale (B)	Technique TDM/IRM	Pourcentage d'anomalies
Shusterman (1992)	70	U/B	TDM	13%
M Elmaleh –Berg�s (1995)	124	U/B	TDM	37%
Antonelli (1999)	157	U/B	TDM	31%
Bamiou (2000)	116	B	TDM	28%
Mafong (2002)	97	U/B	TDM/IRM	39%
Notre �tude (2008)	10	U/B	TDM/IRM	60%

L'imagerie, par ordre de fr quence, va rechercher : les malformations, les infections, et les traumatismes. Les dystrophies et dysplasies osseuses viennent en deuxi me position. L'imagerie devraient  galement rechercher les tumeurs de l'angle ponto-c r belleux beaucoup plus rare chez l'enfant et les tumeurs du tronc c r bral plus fr quentes, se manifestent par une symptomatologie plus riche (atteinte des paires cr niennes, Hypertension intracr nienne...) associ e   la surdit .

### **3. Imagerie par r sonance magn tique [15, 52]**

L'IRM permet l' tude de l'oreille interne et le nerf cochl aire en s quence pond r es T2 et en coupes inframillim triques. Des coupes de 0,3   0,7 mm d' paisseur permettent l'analyse fine du labyrinthe, permettant de diff rencier dans la cochl e, la rampe tympanique et la rampe vestibulaire. Les projections 3 dimensions peuvent faciliter la repr sentation des malformations labyrinthiques.

L'injection de gadolinium permet de mettre en  vidence outre les processus expansifs, les inflammations labyrinthiques ou les n vrites. Toute IRM doit comporter une  tude du parenchyme c r bral afin d' liminer une atteinte centrale (maladie m tabolique, l sion isch mique n onatale).

Le choix de la technique d'imagerie TDM ou IRM est guid  par l' ge, les circonstances de d couverte de la surdit  et les ant c dents : traumatisme, m ningite, infection de l'oreille interne.

### **4. Autres examens [43,54]**

- S rologies virales (rub ole, toxoplasmose, cytom galovirus).
- Echographie r nale   la recherche d'une malformation li e au syndrome bronchio-oto-r nal (BOR).
- Cytochimie urinaire (syndrome d'Alport)

- Electrocardiogramme :   la recherche d'un intervalle Q-T Long, associ    la surdit  dans le cadre d'un syndrome de Jervell-Lang-Nielsen.
- Examen ophtalmologique avec fond d' il:  la recherche d'h t rochromie irienne, myopie, atrophie optique, malformation, r tinite pigmentaire (syndrome de Stickler, syndrome de Usher, syndrome de Waardenburg).
- Hormon nie thyro dienne: en cas de surdit  isol e
- Une consultation g n tique : les avanc s r centes de la science permettent actuellement de penser que la plupart des d ficits auditifs sont d'origine g n tique, de nombreuses tests g n tiques sont actuellement disponibles. Ainsi la recherche de la cause est le premier motif de consultation de g n tique devant une surdit  vu que la prise en charge du patient peut  tre modifi e par la mise en  vidence d'une origine g n tique: d pistage, suivi et traitement d'une pathologie associ e ...Mais il est souhaitable d'attendre la mise en route de la prise en charge de l'enfant d ficient auditif et sa famille.

## **VII. Le bilan orthophonique et l'examen psychologique** [3,45]

Le bilan orthophonique et l'examen psychologique avec d termination du quotient intellectuel sont indispensables pour compl ter le bilan d'une surdit  de l'enfant .Quelque soit le degr  de surdit  et m me si elle est unilat rale, et l' ge de l'enfant .Ce bilan est imp ratif pour  valuer les r percussions sur la parole, le langage oral et le langage  crit et d terminer si une r  ducation doit  tre entreprise. En cas de surdit  l g re ou unilat rale, le bilan orthophonique permet de d celer des troubles perceptifs discrets non d tectables par les parents qui peuvent entra ner des difficult s scolaires s'ils ne sont pas prises en compte.

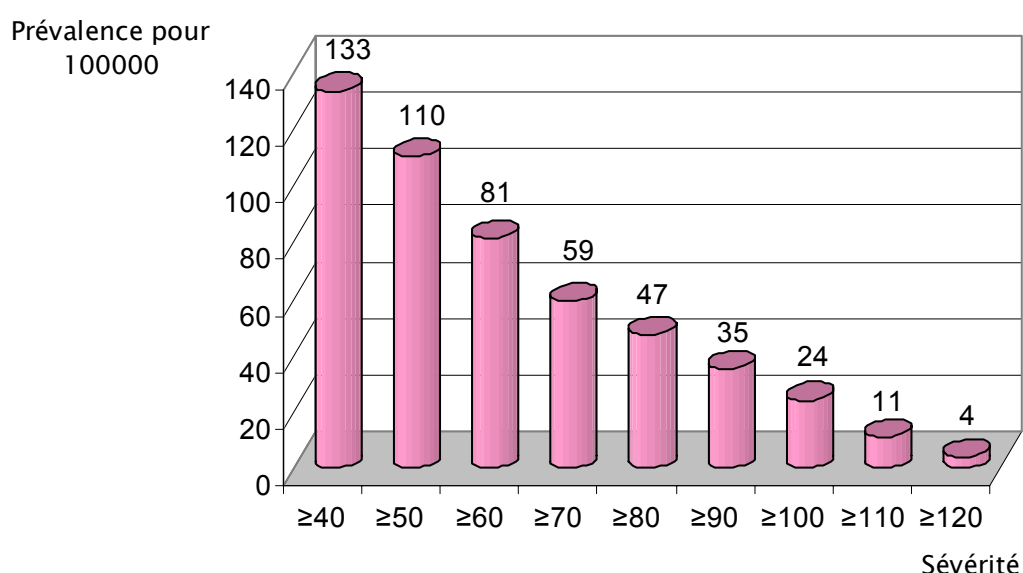
Le bilan psychologique comprend une  valuation du d veloppement affectif et cognitif de l'enfant. En ce qui concerne les parents, une  valuation de la gestion psychique de l'handicap, de la qualit  des  changes parents-enfant et des attentes parentales vis- -vis du projet d'appareillage permet d'adapter la prise en charge pour chaque famille.

Tous les enfants de notre s rie ont b n fici  d'un bilan orthophonique et d'un examen psychologique.

## VIII. Caract ristiques de la surdit 

### 1. Degr  de la surdit 

La pr valence de la surdit  varie en fonction de la s v rit  de l'atteinte, des  tudes r alis es par Fortnum et Davis [26], montrent que la pr valence de la SPN diminue avec l'augmentation de la s v rit  de l'atteinte et pr s de la moiti  des surdit s n onatales sont des surdit s moyennes. Les r sultats de cette  tude sont illustr s dans la figure 17:



**Figure 17: Variation de la pr valence selon la s v rit  de l'atteinte**

Contrairement   ces constatations, notre  tude montre un pourcentage important des surdit s profondes et ce en accord avec une  tude  valuant la surdit  chez l'enfant en Turquie, ayant montr  des r sultats tr s proches de ceux de notre  tude.

**Tableau XV : Sévérité de l'atteinte auditive**

L'étude	Surdité moyenne	Surdité sévère	Surdité profonde
Fortnum Royaume Uni [26]	56%	18%	26%
Paving Danemark [55]	27%	19%	25%
Ozcan Ozturk Turquie [5]	9%	23,3%	67,7%
Notre étude	14,3%	21,4%	60,7%

Cette forte proportion de surdités profondes dans notre étude pourrait être liée au mode de recrutement de la population d'enfants. Les enfants sourds profond ayant un besoin de suivis plus important mais cela ne paraît pas pouvoir expliquer une différence de double.

Les surdités profondes et sévères ont des conséquences majeures sur le développement du langage, de la parole, et des facultés cognitives. Des données expérimentales ont montré que l'absence de stimulation cochléaire amène à une dégénérescence des voies auditives centrales. Contrairement à ce qu'on pensait que les surdités légères et moyennes, n'altèrent pas le développement de la parole, Goetzinger et al ont montré que les enfants atteints de surdité légère ont des résultats inférieurs à ceux des enfants normoentendants dans les tests de discrimination auditive, ces surdités engendrent également des retards scolaires de l'ordre de 2 ans lorsque la perte auditive bilatérale est comprise entre 15 et 25dB [45].

Il a été remarqué également que l'âge d'accès aux services est fortement associé au degré de surdité. Plus la surdité est sévère, plus l'enfant accède à des services spécialisés précocement [45].

## **2. Côté de l'atteinte**

L'intérêt de l'écoute binaurale a été souligné depuis des années. Il suffit d'étudier la physiologie des voies auditives centrales pour comprendre l'importance de cette écoute

binaurale, entendre avec deux oreilles permet de localiser les sons et d'appr hender l'espace sonore [45].

Le profil auditif de nos enfants est :

- Bilat ral dans 93% contre 64% chez l'enfant Martiniquais [21].
- Unilat ral dans 7% contre 46% chez l'enfant Martiniquais [21].

Jusqu'  ces derni res ann es, le diagnostic et la prise en charge des enfants ayant une surdit  unilat rale  taient n glig s par la plupart des  quipes. N anmoins, de r cents travaux ont montr  que ces surdit s unilat rales peuvent engendrer des difficult s de communication et d'apprentissage. Chez l'enfant, la surdit  unilat rale entra ne des probl mes de reconnaissance de la parole dans un bruit de fond ambiant comme celui qui existe dans les classes primaires, tels enfants ont dix fois de chances de redoubler une classe que les enfants normoentendants [15,45].

### 3. Type de surdit 

Dans notre  tude une pr dominance de surdit  de perception a  t  not e suivie de surdit  de transmission puis mixte la comparaison avec l' tude d'OZCAN en Turquie est rappel  dans le tableau XVII:

**Tableau XVI : Type de surdit **

	<b>Surdit� de perception</b>	<b>Surdit� de transmission</b>	<b>Surdit� mixte</b>
Notre �tude	55,6%	25,9%	18,5%
Ozcan Ozturk[5]	92,2%	Aucun cas	7,8%

Dans les donn es de la litt rature, les surdit s de transmission sont les surdit s les plus fr quentes chez l'enfant, 10 fois plus fr quentes que les surdit s de perception [15].

#### **4. Pathologie ou handicap associ **

Dans notre  tude, 29,5% des enfants ont une pathologie ou un handicap associ . Selon les donn es de la litt rature, il existe un handicap associ  dans 20   30%, rendant la prise en charge plus difficile et co teuse [1].

**Tableau XVII: Pathologie ou handicap associ    la surdit **

<b>L'�tude</b>	<b>Pays</b>	<b>% Handicaps associ�s</b>
Baille et Coll (1996)	France (3 d�partements)	14
Martin et Coll (1981)	CEE	28
Notre �tude (2008)	Maroc	29,5
Fortnom et Davis (1997)	Grande-Bretagne	39
Darin et Coll (1997)	Su�de	40
Boyle et Coll (1996)	Etats-Unis	43

Dans notre  tude il s'agit d'un handicap moteur dans 39%. Pour la plupart sont des cas d'IMC avec atteinte de l'audition. Ces troubles neuromoteurs rendront parfois d licate la r alisation de tests audiologiques subjectifs utilisant des techniques de conditionnement, et sur le plan prise en charge de l'enfant IMC avec atteinte de l'audition doit tenir compte de l'association de deux handicaps dont les difficult s au niveau de l'apprentissage ne s'additionnent pas mais se potentialisent. La r  ducation doit  tre d but e pr cocement afin de tirer partie de la plasticit  du syst me nerveux central incluant les techniques de r  ducation motrice et les diff rentes m thodes d'aide   la communication

Tout cela justifie une action concert e et coh rente d'une  quipe pluridisciplinaire comprenant tous les sp cialistes concern s en collaboration avec les parents [54].

Dans 30,5 % des cas c'est un trouble visuel. L'incidence des troubles visuels chez l'enfant sourd n'est pas n gligeable. Certaines  tudes sugg rent que ces troubles sont beaucoup plus fr quentes dans les surdit s cong nitales que dans les surdit s acquises, ces troubles vont du simple trouble de r fraction jusqu'   la c cit  [56–58]:

**Tableau XVIII: comparaison des troubles visuels dans notre  tude avec d'autres  tudes**

L'�tude	Nombre d'enfants �tudi�s	Pourcentage des troubles visuels (%)
Leguire [57]	505	48,7
Siathowski [57]	54	60,6
Notre �tude	78	23,8
Ozcan ozturk[5]	878	41,5

Parmi les nombreuses causes responsables de surdic cit : la rub ole, constitue chez l'enfant les deux tiers des cas. Notant  galement le syndrome d'USHER dont la pr valence est de 12,8 dans les surdit s cong nitales [56].

**Tableau XIX : Troubles visuels rencontr s**

Les anomalies rencontr�es	Notre �tude	Ozcan Ozturk [5]
Trouble de r�fraction	14,3%	33,6%
Strabisme	14,3%	30%
Atrophie optique	14,3%	0,3%
Atrophie optique avec albinose r�tinienne	28,5%	–
P�leur papillaire	14,3%	6,8%

Dans 21,8% des cas, Il s'agit d'un trouble d'hyperactivit  avec d ficit de l'attention (THADA) et dans ce cadre, plusieurs  tudes sugg rent que les enfants sourds ont des niveaux d'impulsivit  plus  lev s que les enfants bien entendants. La diff rence peut  tre expliqu e selon Greenberg et Kusch  par la distorsion dans la communication pr coce avec l'environnement et leurs effets sur la r gulation des affects et sur la r solution des probl mes interpersonnels. Kelly et al ont  valu  la pr valence du THADA chez les enfants sourds, les r sultats montrent que les enfants pr sentant une surdit  h r ditaire ne sont pas plus   risque de d velopper un THADA que les enfants bien entendants, contrairement aux enfants pr sentant une surdit  acquise [37,38].

Signalant finalement que nous avons relev  une neuropathie axonale h r ditaire chez 4,3% des cas, pourcentage qu'on n'a pas pu comparer   d'autres  tudes.

## **5.  tiologie de la surdit **

Le bilan  tiologique est une  tape essentielle pour de nombreuses raisons: le sentiment de culpabilit  parentale diminue si l'origine est connue, le conseil g n tique n'est possible qu'avec un diagnostic pr cis et le pronostic  volutif d pend de la cause. Les  tiologies sont vari es et n cessitent un bilan rigoureux et complet.

### **5.1. Surdit s de transmission** [1, 15,60–68]

Les surdit s de transmission sont acquises dans 99% : les bouchons de c rumen, les corps  trangers, les otites moyennes aigu s n'entra nent qu'une g ne transitoire, les  tiologies inflammatoires et les infections plus ou moins li es au dysfonctionnement de la trompe d'Eustache sont responsables d'un d ficit auditif souvent limit  entra nant peu de cons quences sur le d veloppement linguistique g n ral. Ce n'est que lorsque se constitue l'otite s rieuse et que le d ficit est bilat ral et atteint ou d passe 30 dB qu'il est pr judiciable et doit  tre trait  m dicaleusement et/ou chirurgicalement, 80% de ces troubles s'observent entre 2 et 8 ans.

Les disjonctions ossiculaires, apr s traumatisme accidentel ou iatrog ne, avec ou sans fracture de rocher sont rares

Les surdit s de transmission cong nitales repr sentent 0,5% des surdit s de transmission :

- Les aplasies majeures : la fr quence des formes bilat rales invalidantes est tr s variable selon les s ries, probablement de l'ordre de 20   30%. Quatre grades ont  t  d crit depuis l'oreille en cornet (grade I)   l'antotie (grade IV) entra nant une surdit  de transmission de 60   70 dB.
- Les aplasies mineures : la malformation de l'oreille moyenne est isol e ou associ e   des malformations mineures de l'oreille externe ou   certains syndromes polymalformatifs. Ainsi la surdit  de transmission, bien que pr sente   la naissance, est souvent d couverte tardivement vers 6-7 ans.

### **5.2. Surdit s de perception** [1, 15,42 ,67-73]

Les surdit s de perception sont dans les deux tiers g n tiques, selon le mode de transmission du g ne, elles sont autosomiques r cessives dans 80% des cas, autosomique dominantes dans 20% des cas, li e   l'X n'atteignant que les gar ons est rares, ou mitochondriales (m re sourde transmettant   tous ses enfants) exceptionnelles.

Quel que soit le mode de transmission, les surdit s de perception sont isol es (deux tiers des cas) ou associ es   un syndrome polymalformatif (un tiers), elles sont responsables de deux tiers des surdit s s v res et profondes. La mise en  vidence de la forte pr valence d'une forme de surdit  autosomique r cessive, DFNB, due   des mutations du g ne de la connexine 26 (CX-26), modifie la pratique quotidienne clinique. Les cons quences de cette forte pr valence permettent de porter un diagnostic mol culaire de routine et d'affirmer le caract re g n tique de la surdit , permettant alors de donner aux parents le risque de r currences (25%) pour les futures naissances.

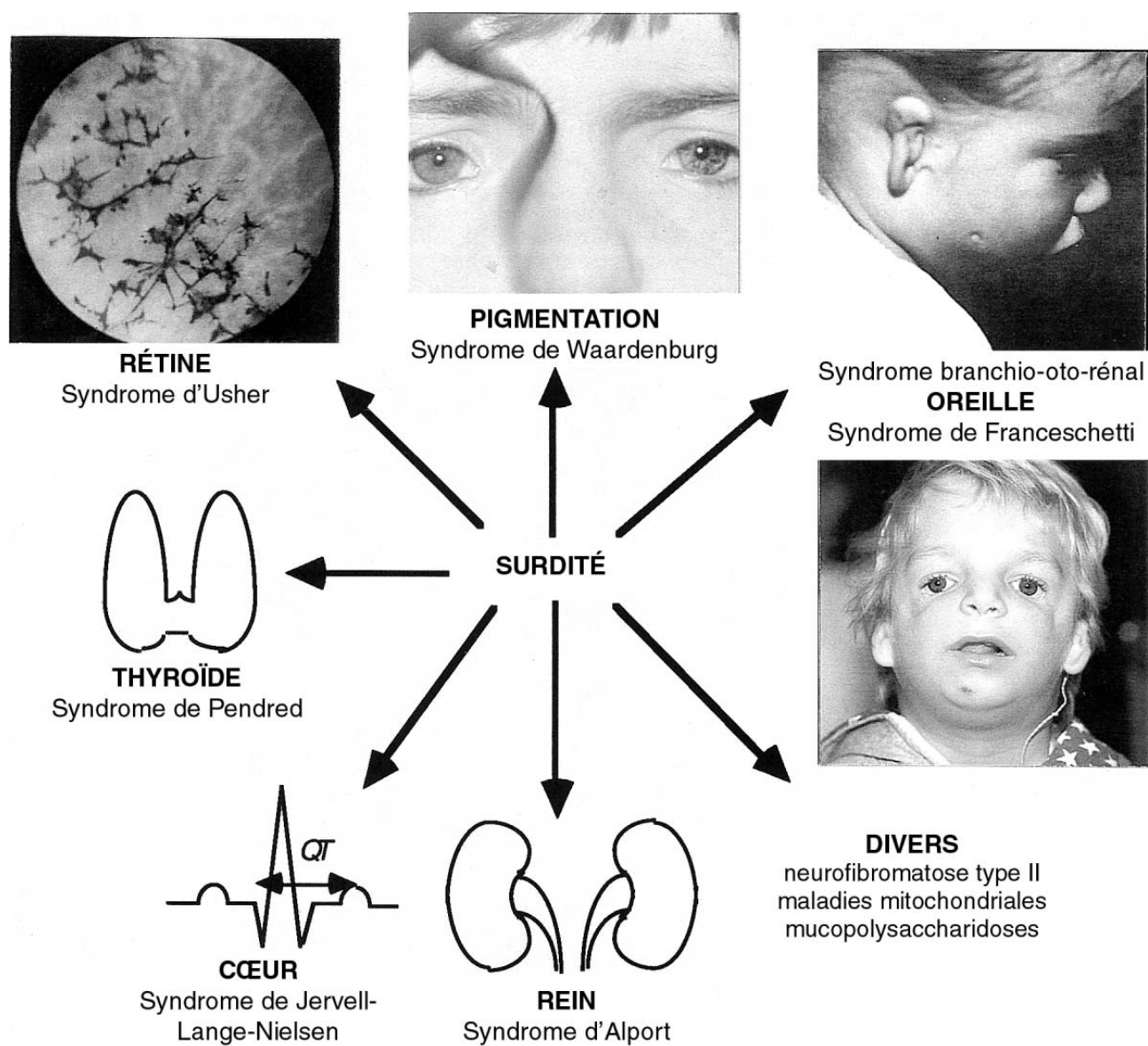
Les surdit s de perception sont acquises dans un tiers: certaines embyof etopathies (cytom galovirus, toxoplasmose), la grande pr maturit  et ses cons quences, les m ningites bact riennes, l'ototoxicit  m dicamenteuse et les traumatismes sonores. Ces facteurs sont fr quemment intriqu s, et tout enfant hospitalis  en n onatalogie devrait imp rativement  tre d pist  avant sa sortie, ce qui est encore loin d' tre le cas au Maroc.

Enfin certaines surdit s de perception restent idiopathiques.

Le tableau r sum  les surdit s syndromiques les plus fr quentes, g nes en cause et principaux signes cliniques :

**Tableau XX: Surdit  s syndromiques les plus fr  quentes**

Nom du syndrome	G��nes en cause	Principaux signes
Franceschetti [34]	TCOF1	hypoplasie des maxillaires et mandibulaire et des zygomatiques, colobome des paupi��res inf��rieurs, et une fente palatine
Bronchio-oto-r��nal [34]	EYA1	Anomalies de l'oreille externe et ou /moyenne, fistules ou kystesbranchiaux, malformations r��nales.
Waardenburg [43]	PAX3,MITF SLUG,EDNRB	M��ches blanches, yeux tr��s bleus, d��pigmentation r��tinienne au fond d'��il.
Stickler [67, 68]	COL2A, A1 , A2	Fente palatine, association de Robin, aspect marphano��de, anomalies squelettiques et cartilagineuses.
Usher [34]	MYOVIIA CDH23	R��tinite pigmentaire progressive aboutissant �� la c��cit��, troubles vestibulaires avec retard de la marche.
Pendred [74]	PDS	Goitre hypo ou euthyroidien, malformation de l'oreille interne.
Jervell et Lang-Nielsen	KvLQT1 KCNE1 (Isk)	Malaise, mort subite, allongement de l'espace QT �� l'ECG.
Alport[75]	COL4A3, A4, A5	H��maturie, prot��inurie puis insuffisance r��nale.
Ost��g��n��se imparfaite [76]	C-src	scl��rotiques bleues, fragilit�� osseuse.



**Figure 18 :** Syndromes g n tiques les plus fr quents comprenant une surdit 

Certains caract  res propres    la surdit   de l'enfant au Maroc paraissent utiles    souligner.

Nous signalant la fr  quence particuli  re:

- Des surdit  s g  n  tiques isol  es,
- Des surdit  s du fait du mariages consanguins,
- Des surdit  s iatrog  nes (aminosides)
- Des surdit  s n  onatales par manque de soins obst  tricaux et p  diatriques ad  quats dans

les r  gions   loign  es

- Des surdit  s post-m  ningitiques
- Des surdit  s cons  cutives    des processus infectieux chroniques de l'oreille moyenne
- Des surdit  s post-rub  ole [4].

On proc  dera    une comparaison avec les   tiologies retrouv  es en Gr  ce et en Turquie.

**Tableau XXI : Etiologies des surdit  s**

L'��tude	Cong��nitale	Acquise
Ozcan ozturk [5]	51,1%	48,9%
M Riga [29]	47%	53%
Notre ��tude	7%	93%

**Tableau XXII : Etiologies acquises**

Etiologies acquises		Etudes		
		Maroc	Tanzanie	Notre �tude
Infectieuses	M�ningite	41%	24%	20%
	Otite	20%	9%	15,2%
	Oreillons	–	17%	1,3%
	Rougeole	–	4%	–
	Convulsions f�briles	–	1%	–
	Embyof�topathie	–	–	2,6%
Bouchon de c�rumen		–	–	15,4%
Toxiques		3%	21%	–
Traumatiques		2%	–	2,6%
N�onatales		11%	–	19,3%
Inconnue		23%	24%	23,6%

## **IX. Diagnostic diff rentiel** [4, 38,78]

Il existe certaines affections pouvant  tre confondues avec une surdit , il s'agit de troubles du langage d'origine extra auditive:

- D bilit  mentale s v re (oligophr nie).
- Trouble psychiatrique majeure (autisme): Les rapports entre surdit  et autisme sont classiquement abord s dans la litt rature   partir de trois axes principaux: le trouble autistique comme diagnostic diff rentiel de la surdit , la surdit  comme facteur  tiologique de l'autisme et la surdit  comme un trouble fr quemment associ    l'autisme.

Deux  tudes particuli rement importantes apportent des donn es int ressantes dans ce domaine : l' tude de Jur  et al a port  sur une population clinique de 1150 enfants d ficients auditifs. Parmi ces enfants 46 pr sentaient les crit res diagnostiques DSM III-R pour l'autisme soit une pr valence de 4%. Les r sultats de cette  tude sugg rent que la surdit  ne peut  tre consid r e comme un facteur  tiologique de l'autisme mais plut t ces deux entit s pourraient  tre sous tendues par des facteurs  tiopathog niques communs, plusieurs  tudes rapportaient une pr valence anormalement  lev e de la d fici nce auditive chez les enfants autistes comme l' tude de Rosenhall et al. Cependant aucune corr lation n'est retrouv e entre l'association autisme et d fici nce auditive

- Trouble neurologique dysphasique (aphasie, audimutit ): Il peut s'agir aussi de surdit s non organiques « surdit  psychog ne », manifestations de difficult s psychologiques (conflit familial, souhait d'attirer l'attention, ou de s'identifier   une personne malentendante de l'entourage), qui ne rel vent pas d'un appareillage auditif.

Enfin l'examen audiom trique objectif reste la cl  du diagnostic dans les cas douteux.

## **X. Prise en charge th rapeutique**

### **1. Les moyens th rapeutiques**

La r habilitation pr coce de la d fici nce auditive est indispensable au d veloppement des propri t s cognitives de l'enfant sourd,   l'acquisition de la parole et du langage. Yoshinga et Itano ont montr  la sup riorit  d'une prise en charge pr coce avant l' ge de 6 mois par rapport   une prise en charge plus tardive. Cette  tude consistait   comparer les performances linguistiques de 78 enfants sourds ou malentendants dont la perte auditive est diagnostiqu e apr s l' ge de 6 mois, avec 72 autres dont le diagnostic et la prise en charge avant l' ge de 6 mois, ces derniers avaient un score de langage nettement meilleur par rapport aux premiers [25]. Ces r sultats montrent le grand int r t de la prise en charge pr coce des surdit s de

l'enfant. Cet objectif ne peut  tre atteint que si un programme de d pistage et de diagnostic pr coce est  tabli.

La r habilitation comporte deux volets aussi indispensables l'un que l'autre : l'appareillage et l'orthophonie. Ils doivent  tre confi s   l'audioproth siste et l'orthophoniste.

Un soutien psychologique et p dagogique est n cessaire surtout pour les enfants en  ge scolaire. La guidance parentale est indispensable.

### **1-1. R habilitation auditive proth tique** [15, 16,79–85]

En conduction a rienne:

- Proth se conventionnelle: est une proth se auditive correspondant   une cha ne  lectroacoustique comprenant sch matiquement: un microphone pour la captation du signal, un amplificateur pour son amplification et un transducteur de sortie pour sa restitution. Ce dernier d finit la voie d'appareillage a rienne ( couteur) ou osseuse (vibrateur). La proth se va capter le son, l'analyser, l'amplifier et le transmettre dans le m at acoustique externe. Le type de proth se propos  d pend de l' ge de l'enfant, de sa perte audiom trique et des conditions anatomiques locales. On distingue :

- Les amplificateurs   contours d'oreille.
- Les amplificateurs   bo tiers: compos s d'un  couteur et d'un embout en plastique introduits dans la CAE, reli  par un fil   un bo tier port  sur la poitrine. Ce type est indiqu  surtout pour les nourrissons qui ne tiennent pas encore leur t te.

La qualit  de r habilitation du canal auditif d pend essentiellement de deux param tres :

- Le pourcentage de cellules cili es r siduelles.
- L'existence d'une population neuronale fonctionnelle.

- L'implant oreille moyenne: ils ne sont pas encore propos s chez l'enfant, mais il est probable qu'ils puissent  tre propos s dans l'avenir.

En conduction osseuse :

- Proth se BAHA : (Bone Anchored Aid): est une proth se semi implantable qui utilise la conduction osseuse directe. L'os agit comme passerelle permettant au son d'acc der   l'oreille interne sans passer par le conduit auditif externe ni par l'oreille moyenne, utilis e en cas d'atteinte transmissionnelle sans conduit appareillable (aplasies d'oreille, otite chronique) ou d'atteinte perceptionnelle ou mixte. Soit par un syst me amovible type serre t te ou syst me fixe type vis de titane ost o-int gr e.

- Proth se Tactaid: Proth se utilisant la conduction vibratoire au niveau du dos ou du torse, avec plusieurs modalit s de stimulation (2   7 vibrateurs), elles permettent d'amener des informations vari es   l'enfant (aide   la lecture labiale, fonction d'alerte...).

Chez l'enfant, l'appareillage se fait dans le cadre d'un r seau chacun des membres poss de l'exp rience et le plateau technique adapt . Actuellement, ce r seau s'appuie sur des centres de diagnostic sp cialis  en audiologie infantile et des professionnels exp riment s dans la prise en charge de l'enfant sourd. Le m decin ORL prescripteur  value les r sultats apr s appareillage, oriente vers le type de r habilitation auditive le plus adapt , met en  uvre la guidance parentale pour les enfants les plus jeunes et s'assure de la prise en charge orthophonique.

### **1-2 R habilitation auditive par stimulation  lectrique**

- Implant cochl aire :

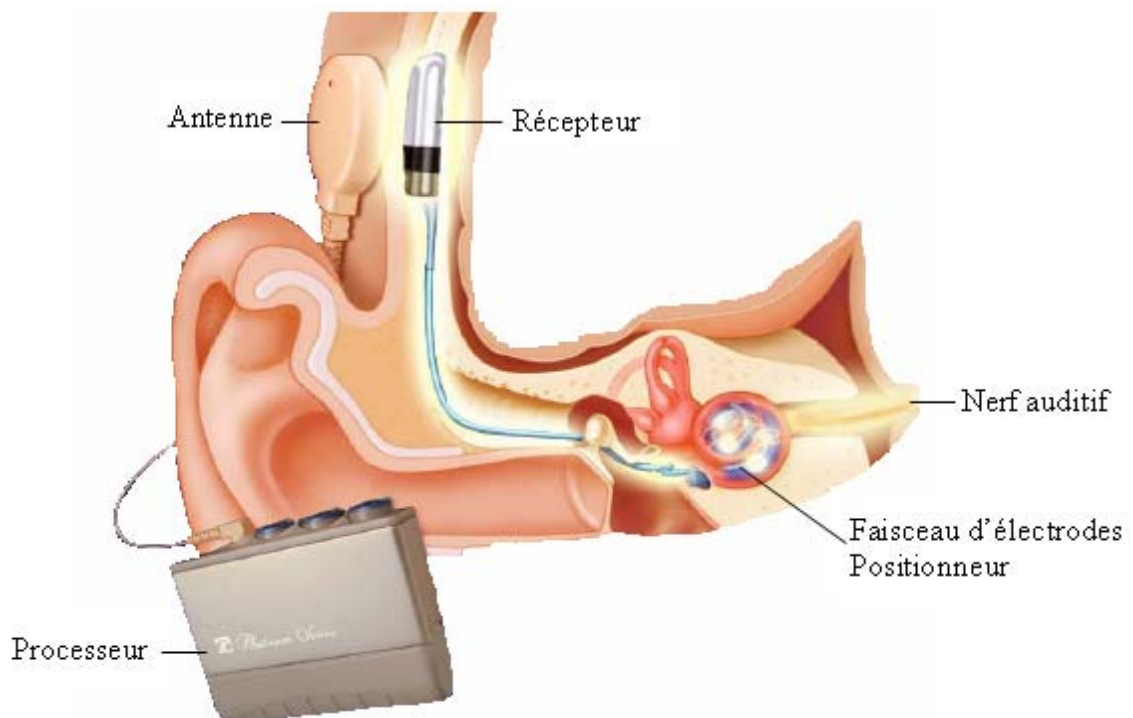
M thode efficace de r habilitation des surdit s profondes, l'IC est un neurostimulateur qui transforme les ondes acoustiques en micro impulsions  lectriques qui vont stimuler les fibres du nerf auditif. C'est un syst me qui court-circuit l'appareil de transmission (tympan et osselets) et l'appareil de transformation et de perception des sons (cellules sensorielles de l'oreille interne).

L'IC se compose de 2 Parties individualis es mais qui ne peuvent pas fonctionner l'une sans l'autre :

- Une partie interne : destin e    tre implant e chirurgicalement, elle est compos e d'une antenne de r ception, plac e sous la peau du cuir chevelu, dans la masto ide, d'un r cepteur stimulateur et d'une porte- lectrodes dans l'oreille interne celles-ci sont en face des terminaisons nerveuses   stimuler.
- Une partie externe : inclut un microphone de mani re   capter l'information acoustique, un processeur vocal, une antenne de transmission des connexions pour divers interfaces et le syst me d'alimentation  nerg tique.

La Figure 19 montre les principales composantes de l'implant cochl aire.

Le principe de l'IC est de stimuler directement les fibres du nerf auditif par l'interm diaire d' lectrodes ins r es dans la cochl e. Au pr alable, le signal sonore a  t  capt , num ris  et transform  en signal  lectrique dans un bo tier sur l'ext rieur de la t te.



**Figure 19** : Illustration sch matique des diff rentes composantes de l'implant

Le co t  lev  de l'implant est actuellement pris en charge au titre des techniques de pointe par les services sp cialis s dans le domaine de la surdit  de l'enfant. L'indication de l'implant cochl aire est pos e sur un faisceau d'arguments apr s un bilan complet. Cette technique s'adresse aux enfants atteints de surdit s cong nitaless et acquises profondes et aux surdit s s v res dont l'intelligibilit  de la parole est inf rieure   30% avec les proth ses auditives classiques. L'implantation doit survenir dans des d lais les plus rapides possibles par rapport   la date de survenue de la surdit . En ce qui concerne les surdit s cong nitaless, l' ge d'implantation doit se situer en g n ral entre 18 mois et cinq ans car il est   pr sent prouv  qu'une intervention pr coce donne un meilleur pronostic sur le d veloppement de la communication orale, certains auteurs proposant m me une implantation avant l' ge de 18 mois, aux Etats-Unis la Food And Drug Administration (FDA) a approuv  des recommandations sp cifiant que les enfants peuvent b n ficier d'un IC d s l' ge de 12 mois. Il est important de noter que le d veloppement des programmes de d pistage universel de la surdit  en milieu n onatal a grandement facilit  l'implantation pr coce. Rappelons que certains pays europ ens et certains  tats des Etats-Unis d'Am rique ont rendu l gal le d pistage universel.

D'autres param tres interviennent dans la d cision d'implantation, le mode de communication mis en place pour l'enfant, l'absence de retard mental mais aussi la motivation du milieu familial et  ducatif. Un bilan anatomique de l'oreille interne sera effectu  par TDM et compl t  par une IRM dans certains cas. Un test de stimulation promontoriale afin de tester l'int grit  du nerf auditif peut compl ter le bilan en fonction de la cause de la surdit  et en cas d'anomalies anatomiques. Un examen p diatrique complet sera r alis  pour rechercher une surdit  syndromique et  liminer un handicap associ , ce qui n'est pas toujours une contre-indication.

Les r sultats sur la perception de l'environnement sonore et de la parole, la qualit  de la voix et la possibilit  de r int grer le milieu  ducatif non sp cialis  font maintenant de cette technique un outil majeur parmi les techniques de prise en charge de la surdit  profonde cong nitale. L'Allemagne, l'Angleterre, les Etats-Unis et l'Australie ont beaucoup d velopp  l'implant cochl aire p diatrique.

### **1. 3. R  ducation orthophonique**

Deux m thodes existent:

- L' ducation orale pure.
- L' ducation bilingue.

L' ducation orale pure comporte :

- L'apprentissage de la parole : en faisant un entra nement de la voix, de l'articulation et de la parole.
- L' duction auditive : vise   faire utiliser par l'enfant sourd le maximum de sa capacit  auditive restante.
- La lecture labiale.
- L' ducation bilingue: elle associe l' duction orale pure et la langue des signes, cette derni re fonctionne selon ses propres r gles lexicales et syntaxiques.

La r  ducation orthophonique est toujours indiqu e, elle doit commencer t t avant l' ge de 3 ans, dans le but de pr parer l'enfant   acqu rir un langage puis entrer dans le syst me  ducatif classique.

Elle doit  tre faite en collaboration  troite avec les parents et tous les professionnels s'occupant r guli rement de l'enfant, en lib ral avec int gration scolaire normale, pour les surdit s mod r es, ou en  tablissement sp cialis  pour les surdit s s v res et profondes.

## **2. Les indications**

- L'appareillage : indiqu  en cas de
  - Surdit  de transmission apr s  chec d'un traitement m dical ou chirurgical bien conduits
  - Surdit  de perception bilat rale > 35dB

L'appareillage doit  tre propos  d s que le diagnostic de surdit  est pos , il doit  tre toujours associ    une r  ducation orthophonique

- L'implant cochl aire: les crit res d terminant les indications d'implantation p diatrique on fait l'objet d'un consensus en 1995:

- Surdit  profonde ou cophose bilat rale
- Seuil proth tique sup rieur ou  gal   60 dB
- Seuil d'intelligibilit  de mots en liste ouverte inf rieur   30% avec proth ses

Rappelant que le co t d'aide auditive :

- Analogique 2000 DH
- Analogique programmable 4000 DH.
- Num rique 10.000 – 20.000 DH.
- Co t d'implant : tr s  lev  350.000 DH.

Dans notre  tude, les proth ses auditives sont inaccessibles   51,3% des parents faute de moyens, 19,2% seulement qui sont appareill s avec (86,7% proth se auditive et 13,3% implant cochl aire), selon l'enqu te nationale de surdit  de 1999 seulement 5% des enfants  taient appareill s. Alors qu'  peine 2 enfants ont  t  implant s pour des raisons culturelles, budg taires et de m connaissance de la technique.

En Turquie, l' tude Ozcan ozturk a relev  un nombre d'enfants utilisant une aide auditive de 490 ce qui correspond   55,8% de l'ensemble de la population  tudi e.

- La r  ducation orthophonique reste toujours indiqu e.

### **3. Traitement  tiologique** [15,16]

Seules les surdit s de transmission peuvent b n ficier d'un traitement curatif qui pourrait corriger l'hypoacousie, c'est le cas par exemple de:

➤ L'Otite s ro-muqueuse qui n cessite un traitement m dical ou chirurgical (pose d'a rateurs transtympaniques), toutefois leur mise en place doit  tre pr c d e et suivie d'une audiom trie pour ne pas m conna tre une surdit  de perception sous-jacente.

➤ L'otite chronique et ses s quelles : c'est le traitement chirurgical, la myringoplastie pour la r paration des perforations tympaniques, la tympanoplastie pour r tablir la continuit  de la cha ne ossiculaire.

- Les aplasies mineures : la chirurgie aide   r tablir l'audition. Cependant pour les aplasies majeures, la r habilitation d'une anatomie normale est possible, cependant les r sultats audiologiques ne sont pas toujours au rendez-vous, avec possibilit  de complication. Ces deux  l ments font surtout r server ce type de geste aux atteintes bilat rales.
- En cas de bouchons de c rumen le traitement a base d'un c rum nolytique ou le lavage d'oreille est en g n ral suffisant, sinon il faudra pratiquer une ex r se   la pince sous microscope  lectronique.

## **XI. Scolarit ** [86]

Comme tout enfant, l'enfant d ficient auditif doit  tre scolaris . Ainsi il faut promouvoir le placement de l'enfant dans un  tablissement adapt  et de b tir en accord avec la famille et les professionnels qui suivent l'enfant (p diatre, ORL, orthophoniste et psychologue), un projet scolaire compatible et coh rent avec l'handicap, r pondant aux choix de l'enfant et de ses parents dans le cadre d'un projet personnalis .

L'int gration de l'enfant en milieu entendant demeure le souhait de nombreux parents. Cet emplacement en milieu ordinaire avec un nombre d'heures de prise en charge orthophonique et de soutien scolaire pourraient compenser l'handicap auditif du petit  l ve. Si la surdit  s'av re trop importante, emp chant l'enfant de suivre les cours d'une classe ordinaire, le jeune enfant sera alors orient  vers une institution sp cialis e.

Dans notre s rie 56,4%  taient en  ge de scolarisation dont seulement 18% qui sont scolaris s. Dans le m me sens et d'apr s l'enqu te marocaine r alis e aupr s des  tablissements d'enfant sourds du royaume, l'ensemble d'enfants scolaris s  tait de 550 enfants sourds durant l'ann e scolaire 1998-1999. En absence d'informations directes sur le nombre d'enfants sourds au Maroc ces r sultats restaient non interpr tables. En Turquie une population de 7000  l ves  tait scolaris e durant l'ann e scolaire 2002 - 2003.

Chaque enfant sourd est un cas et l'int gration ne doit pas  tre pos e comme un postulat c'est une option parmi d'autres qui doit correspondre aux meilleures conditions d'apprentissage de l'enfant   un moment donn  de son  volution.

### **XII. Guidance parentale** [15,16]

Indispensable, elle consiste   expliquer aux parents par l' quipe qui prend en charge l'enfant (orthophoniste, audioproth siste) l'handicap de l'enfant, ses cons quences et les principes de la prise en charge. L'annonce du diagnostic s'accompagne d'une perte de l'enfant id al avec une phase de deuil suivie d'une phase de reconstruction, cheminement qui peut n cessiter l'assistance de psychologue.

La guidance parentale va s'organiser au tour de trois p les: l'accompagnement des parents (accepter l'handicap et s'adapter), d dramatiser, d culpabiliser et responsabiliser les parents et finalement optimiser la communication en informant sur tous les moyens aidant   communiquer.

### **XIII. Suivi  volutif** [15,16]

Il est indispensable de revoir l'enfant plusieurs fois dans les premiers mois suivant le diagnostic, pour guider le r glage des appareils, r p ter et affiner l' valuation audiom trique et suivre le d veloppement de l'enfant, le progr s de parole et de langage sont  valu s par des bilans orthophoniques r guliers, une surveillance audiom trique au moins annuelle permet de juger l' volutivit  de la perte auditive.

Les b n fices de l'implant cochl aire doivent  tre  valu s en tenant compte du d veloppement de l'audition et du langage, mais aussi de la scolarit , des liens socio-affectifs et ult rieurement de l'int gration sociale. Cependant plusieurs facteurs influencent les r sultats de l'implantation:  ge d'implantation, le caract re acquis ou cong nital de la surdit , mode de r habilitation, l'existence d'un handicap associ  et de malformation d'oreille interne.

Les r sultats publi s au sujet de l'implantation cochl aire concernant cependant essentiellement les acquisitions perceptives et la production de la parole. Apr s quelques mois d'implantation l'enfant sourd reconna t les  l ments suprasegmentaux de la parole: rythme, dur e, intensit . Apr s 1   2ans, la reconnaissance d'un groupe connu de mots et des phrases (listes ferm e) est possible. La capacit  d'identifier des mots et des phrases hors contexte (liste ouverte) se d veloppe progressivement. Les scores moyens de reconnaissance de mots  voluent en liste ouverte de 5%   1an   65%   100% apr s 5-6 ans d'implantation.

Les r sultats sur la production de la parole sont fonction de la r habilitation auditive et de la dur e d'exp rience de l'implant. Le niveau d'intelligibilit    2 et 5 ans en post-implant est significativement corr l  aux performances perceptives obtenues   12 et 24 mois. Il existe cependant parfois des difficult s persistantes du d veloppement du langage, alors m me que la r habilitation est de bonne qualit .

Pour les appareils auditifs sont g n ralement bien accept s par les enfants, qui sentent rapidement le b n fice qu'ils apportent, et qui s'y adaptent bien plus rapidement qu'un adulte (gr ce   leur remarquable plasticit  c r brale), plusieurs raisons peuvent expliquer qu'un enfant retire syst matiquement ses proth ses : amplification insuffisante ou excessive, otite s rieuse ou externe intercurrente, troubles psycho educatifs, parents non convaincus du diagnostic. Chez l'enfant les appareils auditifs sont syst matiquement des contours d'oreille, du fait de la taille du conduit, avec des embouts souples qui seront renouvel s aussi souvent que la croissance du conduit auditif externe l'impose (tous les 2 mois chez le tout-petit). Les intra-auriculaires sont r serv s   l'adolescent, en cas de surdit  l g re.

## **XIV. Pr vention et d pistage**

### **1 – Pr vention** [15,16]

Les surdit s acquises pr natales secondaires aux infections cong nitales peuvent  tre pr venues par le suivi correct des grossesses: le groupage de la m re et les s rologies

(Toxoplasmose, rub ole, syphilis) sont tr s importants. La vaccination contre la rub ole de toute femme en  ge de procr er est obligatoire.

Les surdit s secondaires aux infections post natales peuvent  galement  tre pr venues par le traitement pr coce et correct des otites.

Vacciner contre le pneumocoque ; *l'Haemophilus influenzae*, la tuberculose, les oreillons et la rougeole.

La prise d'ototoxiques doit  tre  vit e pendant la grossesse et les seuls traitements dont l'ototoxicit  est irr versible (aminosides, sels de platine, quinine ne sont utilis s que lorsque le pronostic vital est en jeu.

L'exposition aux traumatismes sonores, facteurs aggravants la perte auditive, traumatismes cr niens, barotraumatismes.... doivent  tre  vit s.

La pr vention de l'aggravation de la surdit  repose surtout sur l'appareillage auditif pr coce, qui limite la d g n rescence nerveuse.

## **2. D pistage** [87-94]

Le principe du d pistage est d'isoler dans une population une sous population comportant tous les sujets atteints (vrais positifs), avec le minimum de sujets non atteints (faux positifs), une politique de d pistage est int ressante si les signes cliniques sont tardifs, alors qu'une prise en charge pr coce am liorerait sensiblement le pronostic et c'est le cas concernant les surdit s n onatales.

### -Historique et recommandations

MENEGAUX A, HELLIAS J, LAFON J.C .ont r alis  une  tude sur 17329 nouveau-n s de la maternit  entre 1969 a 1977 cette  tude a permis d'avoir une meilleure connaissance de l' volution des surdit s de l'enfant, de ses  tiologies et de d terminer la population d'enfants   laquelle le d pistage devait imp rativement  tre appliqu    la naissance.

Ult rieurement le d pistage n'a  t  effectu  que chez les enfants   risque.

Depuis, un certain nombre de recommandations a  t   tablie ; certaines concernent l'id e d'un d pistage universel.

1990 et 1994 : Joint Committee of Infant Hearing Position Statement: ces textes d finissent les facteurs de risqu  pour la surdit  de l'enfant, et recommandent que tous les enfants pr sentant une surdit  soient identifi s avant l' ge de 3 mois et b n ficient d'une prise en charge avant l' ge de 6 mois.

1993 : National Institute of Health Consensus Development program: tous les nouveau-n s doivent  tre d pist s pour la surdit  avant de quitter l'h pital

1998 : Conf rence de consensus europ enne sur le d pistage n onatal de l'audition (Communaut  Europ enne): recommandations concernant le d pistage de la surdit  chez tous les nouveau-n s   la maternit .

### – Quand doit-on d pister ?

Pour minimiser les cons quences de la d fici nce auditive, il faudrait d pister d s les premiers mois de vie les surdit s profondes, avant un an les surdit s s v res, et avant deux ans les surdit s moyennes.

#### ➤ P riode n onatale :

Les premi res semaines de vie sont une p riode privil gi e, cette p riode n onatale appara t une p riode optimale de ce d pistage.

Dans la plupart des pays, ce d pistage n onatal est r alis  uniquement dans la population des enfants   haut risque de surdit 

#### ➤ Tout au long de la vie

### – Ou doit-on d pister ?

Pour le d pistage n onatal, la maternit  est le lieu adapt  dans les pays o  la plupart des accouchements y ont lieu.

Le cabinet m dical est le lieu o  chaque praticien devra,   chaque consultation de nourrisson et d'enfant, suivre le d veloppement normal et identifier tout signe d'alerte d'un trouble auditif.

### -Qui doit- on d pister ?

Dans la litt rature le tri s lectif des nouveau-n s pr sentant des facteurs de risques ne permet le d pistage que de moins de 50% de surdit .

Le d pistage doit  tre universel

### - Comment ?

Les moyens objectifs (oto missions ou PEAA).

Les programmes de d pistage universel des troubles auditifs ont d but  d s 1992 aux Etats-Unis et d s 1993 en Angleterre. Ils ont mis en  vidence, sur des s ries de plus de 40 000 enfants d pist s une avanc e significative dans la prise en charge de ces surdit s, l' ge d'appareillages moyen  tant pass  de 13,3   5,7 mois ce qui repr sente un avantage indiscutable pour le d veloppement du langage. Quelques exp riences  trang res :

#### ➤ Allemagne

30% des nouveaux-n s sont d pist s et parmi les nouveaux-n s retenus, 50% ont eu un examen audiologique avant l' ge de 3 mois. Pour 100% de ceux pour lesquels une surdit  bilat rale profonde a  t  diagnostiqu e, une intervention est pr vue avant l' ge de 6 mois.

#### ➤ Italie

30% des nouveaux-n s sont d pist s et parmi ceux-ci 50% sont d pist s avant 1 mois (pour moiti  avant et apr s la sortie de la maternit ). Parmi les nouveaux-n s d pist s, 95% ont un examen audiologique (dont 25% avant l' ge de 3 mois). Pour 100% des enfants chez lesquels une surdit  bilat rale profonde a  t  diagnostiqu e, une intervention est pr vue avant l' ge de 6 mois.

#### ➤ Pays-Bas

80% des nouveaux-n s sont test s avant l' ge de 1 mois, puis examen audiologique avant l' ge de 3 mois si n cessaire, suivi d'une intervention dans 95% des cas o  une surdit  bilat rale pr coce a  t  reconnue.

➤ Etats-Unis

90% des nouveau-n s sont test s dans plus des 2/3 des Etats, aussi bien dans les Etats qui se sont dot s de lois dans ce sens que dans les autres.

Mais la mise en route d'un d pistage universel en p riode n onatale, aussi performant qu'il soit, ne dispense pas d'un suivi ult rieur en raison de surdit   volutive, d'apparition ou d'aggravation secondaire.

Il faut souligner  galement le r le des parents, de tous les professionnels de l'enfance qui au moindre doute, doivent adresser les enfants en milieu sp cialis .

## **XV. Perspectives [95]**

### **1. G n tique et surdit **

La lourdeur de la prise en charge des enfants sourds a longtemps  clips  la recherche d'une cause, dans la mesure o  aucune th rapeutique curative ne pouvait en d couler, et en l'absence de connaissance des g nes impliqu s dans les formes g n tiques isol es (ne s'int grant pas dans un syndrome polymalformatif ou polypathologique). La recherche de cette cause est cependant indispensable bien qu'elle reste encore dans 30 % des cas inconnue. La g n tique des surdit s isol es s'est d velopp e de fa on explosive depuis cinq ans et plus de 60 g nes responsables un   un de surdit  sont actuellement localis s sur les chromosomes humains. Dix-neuf de ces g nes sont identifi s. On estime actuellement que deux tiers des surdit s cong nitales sont d'origine g n tique, les autres causes  tant environnementales. En 1997, la mise en  vidence de la large pr dominance, parmi les surdit s cong nitales, d'une forme de surdit  de transmission autosomique r cessive appel e DFNB1 due   des mutations du g ne de la connexine 26, a  t  une surprise majeure. La forme DFNB1 rend compte de la moiti  des surdit s cong nitales familiales r cessives (les plus fr quentes), et de pr s de 40% des cas sporadiques de surdit  cong nitale. La surdit  DFNB1 est un d ficit g n tique tr s fr quent: une des mutations du g ne de la connexine 26, appel e 30 delG, repr sente 70 % des mutations

d tect es dans ce g ne et 2,5   4 % de la population g n rale en Espagne et en Italie sont porteurs h t rozygotes sains de cette mutation. Les donn es  pid miologiques en France permettent d'estimer que la proportion de porteurs h t rozygotes de 30delG est similaire.

Le diagnostic de surdit  g n tique permet de proposer aux familles un conseil g n tique, avec estimation du risque pour un autre enfant d' tre sourd. En revanche, le Comit  national d' thique a recommand  de ne pas pratiquer de diagnostic ant natal,  tant donn  qu'un enfant sourd peut b n ficier d'une prise en charge pr coce permettant de compenser son handicap (en particulier par implantation cochl aire). Les familles o  le diagnostic de surdit  g n tique est  tabli peuvent  galement b n ficier de l'identification du g ne en cause. Actuellement plusieurs g nes de surdit  isol e ont  t  identifi s. D'autres g nes sont seulement localis s sur une r gion chromosomique. La participation de nouvelles familles est indispensable pour identifier ces autres g nes de surdit , et  valuer leur fr quence dans la population. Il est donc important de r f rer les familles atteintes aux centres pratiquant ces recherches.

## **2. Implantation cochl aire pr coce**

Plusieurs  tudes r centes chez des enfants implant s avant l' ge de 2 ans montrent le b n fice sur la compr hension du langage oral, sur le d veloppement du langage et sur les possibilit s d'int gration scolaire en milieu entendant. Les enfants implant s avant 2 ans ont des performances de perception et du d veloppement du langage proches de l'enfant entendant. Il faut cependant  mettre certaines r serves sur l'implantation cochl aire tr s pr coce, car il existe un risque de mal estimer le niveau de la surdit  chez un tout petit enfant (en absence de test d'audition objectif sur les fr quences conversationnelles).

Des  tudes ont analys  r cemment la maturation des voies auditives centrales sup rieures et la maturation du nerf auditif et des noyaux cochl aires du tronc c r bral en comparant des enfants implant s   des enfants normo-entendants. Les r sultats montrent que les p riodes de privation auditive prolong es ne compromettent pas les capacit s de r ponses du nerf auditif et du tronc c r bral au stimulus initial d livr  par l'implant cochl aire. La capacit  des r ponses auditives du

tronc c r bral persiste quel que soit l' ge d'implantation. En revanche, les centres auditifs sup rieurs, charg s de la compr hension des informations sont affect s lorsque la dur e de privation auditive augmente: ils perdent cette capacit  de r ponse au signal. Ces  valuations de la plasticit  c r brale, fond e sur les seules  tudes des potentiels  voqu s, m riteraient d' tre affin es dans les ann es   venir par l'imagerie fonctionnelle.

## **XVI. Recommandations**

Cette th se ne sera profitable   l'enfant sourd que dans la mesure o  il susciterait certains changements fondamentaux :

- Changement au niveau de la qualit  des services offerts   l'enfant d ficient auditif, surtout la pr cocit  du d pistage et de l'appareillage.
- Changement au niveau de l'intervention  ducative afin de mieux l'adapter aux besoins de l' l ve sourd.
- Changement dans le regard pos    cette tranche sociale, soit un regard englobant toutes les dimensions de sa r alit  personnelle, prenant en consid ration d'abord ses forces, ses acquis et son potentiel de croissance.
- Passer   une mobilisation des ressources humaines et mat rielles aupr s de l'enfant sourd. Le degr  de cet investissement de la part des intervenants reposent en grande partie sur la prise de conscience de leurs capacit s d'aider et d'appuyer l'enfant dans sa d marche personnelle d'apprentissage et de croissance.

Ces changements ne pourront s'op rer qu'aux moyens des efforts cumul s de tous les intervenants.

## **1. D pistage**

La r alisation d'un programme de d pistage auditif dans notre contexte est difficile car elle n cessite d' normes investissements, mais peut r ussir en appliquant et en se fixant des objectifs atteignables et des mesures simples, un d pistage s lectif peut  tre appliqu .

Il fera intervenir les professionnels de sant  exer ant en publique et en lib ral et qui effectueront ce d pistage   titre non exclusif, tous les nouveau-n s devraient b n ficier syst matiquement :

– D'une exploration auditive par stimulation sonore   la naissance (claquement des mains, test au babym tre...) qui  tudiera l' tat des r flexes auditifs. Ces examens sont r alis s soit par des g n ralistes, ou des p diatres soit par des infirmiers form s.

– D'une surveillance, lors des consultations ult rieures, du comportement auditif du d veloppement auditif, psychomoteur et du langage, un examen otoscopique ainsi que des  preuves de stimulation auditive (audiom trie comportementale) devraient  tre pratiqu es syst matiquement lors de consultation de routine.

Les nouveau-n s dont le premier d pistage est positif seront adress s en milieu sp cialis  pour confirmation.

Les nouveau-n s dont le premier d pistage est n gatif devraient  tre suivis durant l'enfance lors de consultation p diatriques ou g n rales.

A l'entr e de l' cole, la r alisation d'une audiom trie pour tous les enfants est envisageable.

Le d pistage en milieu sp cialis  s'adresse aux enfants   haut risque ou pr sentant des signes d'appel en faveur d'une atteinte auditive, ce d pistage comportera   la naissance une exploration par PEA et ou OEA ainsi qu'un examen ORL complet.

Les nouveau-n s dont le premier test est positif seront confirm s par une deuxi me exploration par PEA puis seront adress s pour une prise en charge ad quate.

Les nouveau-n s dont le d pistage est n gatif b n ficieront d'une surveillance audiolinguistique  troite par des  preuves de stimulation sonore   chaque consultation ult rieure, ainsi qu'une surveillance du comportement psychoaffectif et du d veloppement langagier au cours de consultation de routine.

## **2. Sensibilisation**

- Formation du personnel de la sant  :

 tape essentielle et indispensable, m decins g n ralistes, p diatres, n onatalogistes ainsi que les  tudiants en m decine, sans oublier le personnel param dical (sages femmes et infirmiers des services de p diatrie, audioproth sistes et orthophonistes), devraient  tre form s pour conna tre les enfants   haut risque d'atteinte auditive et les signes d'appel en faveur d'une atteinte auditive.

- Information du public :

La diffusion de l'information au public notamment aux parents, aux  ducateurs et aux enseignants peut se faire par des campagnes de sensibilisation en s'aidant des supports classiques: Radio, t l vision, journaux et revues et par l'installation d'affiches explicatives au sein des h pitaux, des cliniques p diatriques, des centres de sant  et m me au niveau des  coles maternelles et primaires.

Le personnel m dical et param dical joue un r le primordial dans la sensibilisation du public concernant la gravit  du probl me et le s jour   la maternit  doit  tre consid r  comme un moment privil gi  pour l'information des parents.

### **3. Appareillage**

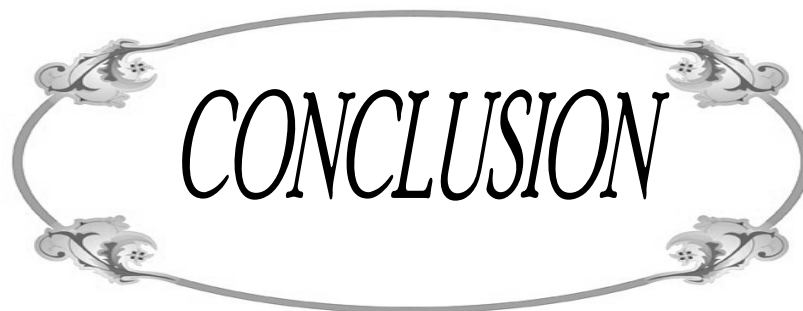
L' tat pourrait :

- Prendre des mesures pour r duire le co t des proth ses auditives, telle la franchise des droits de douane et l'exon ration de la T.V.A.
- Augmenter le budget accord  au secr tariat d' tat charg  des personnes handicap es et surtout la part r serv e   la d fici nce auditive afin que les enfants sourds puissent au moins  tre appareill s, et jouir de ce monde sonore.

### **4. Scolarisation**

Les personnes intervenantes de pr s ou de loin dans l' ducation de l'enfant sourd devraient r orienter leurs efforts pour l'aider :

- A acqu rir des connaissances et   les approfondir gr ce   l'enseignement.
- A d couvrir la richesse de la communication.
- A actualiser son potentiel intellectuel en d veloppant des strat gies de r solution de probl mes tant th oriques que pratique.
- A participer des activit s scolaires et parascolaires.
- A avoir un sentiment de fiert  et une image   la fois positive et juste de son identit .



# *CONCLUSION*

L'audition est un sens infiniment pr cieux pour l'enfant. Gr ce   elle, il d veloppera son langage et ses talents de communication, s' merveillera de la richesse sonore du monde actuel, apprendra   lire,   acc der   l'information et donc   acqu rir les comp tences dont il a besoin pour  laborer son avenir.

Il est capital d' couter et de prendre en compte les inqui tudes parentales et les signes susceptibles d' voquer une d ficience auditive et sans d lai de faire r aliser les examens sp cifiques et indispensables pour confirmer ou infirmer le diagnostic de surdit .

Diagnostic  est pris en charge pr cocement, l'enfant a toutes les chances d' voluer favorablement.

Les  l ments saillants peuvent se r sumer ainsi :

-   L'ignorance et la pauvret  des familles.
-   Le retard en diagnostic.
-   La p nurie en unit s sp cialis es en audiologie   orientation p diatrique et en personnel sp cialis .
-   La raret  des enfants appareill s.
-   La pr pond rance des  tiologies acquises.
-   L'inadaptation de la scolarisation.

Nous esp rons que cette  tude contribuera   :

-   Montrer l'importance du probl me de la surdit  de l'enfant.
-   Mieux conna tre les probl mes rencontr s lors de la prise en charge d'un enfant sourd depuis la phase d pistage, diagnostic jusqu'  l'aide   l'appareillage et l'int gration scolaire les donn es de cette th se devraient permettre de constituer l'image la plus compl te possible et celle qui traduit mieux la r alit  de l'enfant sourd.
-   Nous inciter   mettre notre savoir m dical, nos capacit s de changement et de ralliement des  nergies au service de l'enfant sourd afin de permettre   cette couche sociale d'entrer dans la signification et dans l' change.



*RESUMES*

### R sum 

Peu d' tudes ont abord  le probl me de la surdit  de l'enfant et encore moins   l' chelle nationale.

La pr sente recherche a  t  r alis e aupr s de 78 enfants sourds ; elle a  tudi  les caract ristiques de l'enfant, de sa surdit , de sa famille et des services qu'il re oit.

L'analyse de ces caract ristiques a permis de dresser un tableau assez complet de la situation actuelle.

Les principes constats concernant les enfants sourds  tudi s ont  t  :

-   65,4% sont des gar ons.
-   49% sont issues de milieu socio- conomique d favoris .
-   Age moyen de diagnostic 38 mois : diagnostic g n ralement pos  apr s l'apparition de troubles du langage au du comportement.

-   60,7% sont sourds profond;
-   La majorit  des surdit s sont des surdit s de perception 55,6%.
-   93% acquise.
-   29,5% ont une pathologie ou handicap associ 
-   51% sont non appareill s.
-   La scolarisation compl tement inadapt e.

La formation du personnel m dical et param dical ainsi que la diffusion de l'information au public concernant l'importance du probl me, sont des mesures indispensables qui permettront de prendre en charge correctement la surdit  de l'enfant.

Le d pistage pr coce de la surdit  est indispensable et trouve tout son int r t.

*Summary*

Few studies accosted the deaf child problem and even less at a national scale. The present search covered 78 deaf children; it studied the features of the child, of his deafness, of his family, the services he received.

The analysis of features permitted to make a survey of the current situation.

In our study we found that:

Ø 65,4% of the children are boys.

Ø 49 % belong to a poor family.

Age of diagnosis 38 months: generally, the diagnosis average. Language disabilities in children.

Ø 60,7% have deep deafness.

Ø The majority of deafness is sensorineural 55,6%.

Ø 93% are aquired.

Ø 51% haven't got an hearing appliance.

Ø 29,5% have associated disease or disability.

Ø Enrolment is completely inappropriate.

The training of medical and paramedical staff, as well as the diffusion of the information to the public about the problem, is the essential measures for the correct management of deafness in the child.

## ملخص

قلما تتعرض البحوث لمشكل الصمم عند الطفل و لا سيما على الصعيد الوطني.

لقد خص البحث الذي أجريناه 78 طفل أصم و تعرضنا فيه للخصائص المتعلقة بالطفل بنوعية الصمم بوسطه العائلي و بالخدمات التي يستفيد منها.

كما مكننا تحليل هذه الخصائص من تحديد الوضعية الحالية للأطفال الصم.

إذ أهم المعايير التي مكننا منها البحث تتلخص في ما يلي:

4,65% من الأطفال ذكور.

49% ينحدرون من أوساط فقيرة.

متوسط العمر عند التشخيص 38 شهرا: يتم وضع التشخيص بعد ظهور اضطرابات في النطق و السلوك.

أغلب حالات الصمم عند الطفل هي حالات:

6,55% صمم إدراكي.

93% من حالات الصمم مكتسبة سببها تعفني.

51% لا يتوفرون على آلة سمعية.

29,5% لديهم مرض أو إعاقة أخرى.

طرق التعليم غير ملائمة.

أن تكوين مهني القطاع الصحي و كذا نشر المعلومات للعموم حول خطورة المشكل تعد احتياطات ضرورية لإنجاح العلاج الفعال .

التقصي المبكر ضروري و فعال



*ANNEXES*

ANNEXE 1

Fiche d'exploitation

– Identification :

Nom :

Pr nom :

Sexe : masculin : ☐ f minin : ☐

Age :

Origine g ographique :

Niveau scolaire /  quivalent :

– Contexte familial :

Consanguinit  : oui ☐ non ☐

Pr cision :

Nombre d'enfants dans la famille :

Rang de l'enfant ayant une d ficience auditive

Statut auditif des parents

Les 2 entendants ☐

1 entendant 1 sourd ☐

Les 2 sourds ☐

Si oui pr cision

Fr re ou soeur sourd non ☐

Oui ☐

lequel .....

Si oui pr cision

– Ant c dents de l'enfant :

N onatale

Pr maturit  ☐

Souffrance n onatale ☐

Embryof etopathie ☐

Poids de naissance :

Hyperbilirubin mie ☐

D tresse respiratoire ayant n ecessit  une ventilation assist e ☐

Traumatisme obst trical ☐

Post natal

Infection

M ningite ☐

Otite chronique ☐

Ou r cidivante ☐

Labyrinthite ☐

Autres

Traumatisme cr nien ☐

Prise de m dicaments ototoxiques oui ☐ non ☐

Pr cision .....

D veloppement psychomoteur normale ☐ Retard ☐ r gression ☐

– Diagnostic de la surdit  :

– L' ge d couverte de la surdit 

– Mode de d but : r cent : ☐ ancien : ☐

– Signes d'alertes

Absence de r action aux bruits ☐

Retard de langage ☐

R gression du langage ☐

Retard scolaire ☐

Trouble de comportement ☐

Trouble d'articulation ☐

Trouble de l'attention ☐

– Signes associ s

Autre d ficit sensoriel ☐

D ficit mental ☐

Autres :

– L'examen clinique et otoscopique:

–  tat de l'oreille externe

Bouchon de c rumen ☐

Corps  tranger ☐

–  tat du tympan : normale: ☐ pathologique: ☐

Pr cision :

– examen de la thyro de et du cou

– auscultation cardiovasculaire

– pigmentation cutan e

– examen neurologique

– anomalies des extr mit s

– dysmorphie craniofaciale

– Le reste de l'examen somatique

Sde polymalformatif ☐

Autres :

Bandelette urinaire

– caract ristiques de la surdit 

– degr  de la surdit 

L g re ☐

Moyenne ☐

S v re ☐

Profonde ☐

– unilat rale : ☐ bilat rale : ☐

– type

Transmission ☐

Perception ☐

Mixte ☐

Profonde ☐

– Les examens compl mentaires effectu s

A vis e diagnostique

Potentiel  voqu  auditif

Audiogramme

Bilan orthophonique

Examen psychologique

A vis e  tiologique

S rologie virale

TDM c r brale / IRM

Fond d' il

ECG

Echographie r nale

– La prise en charge th rapeutique

Proth se auditive ☐

Implant cochl aire ☐

R  ducation orthophonique ☐

Guidance parentale ☐

Autres :

– Evolution et suivi :

– Audition :

– Scolarit  :



*BIBLIOGRAPHIE*

**1. Pol C.**

Epid miologie et  tiologies des surdit s de l'enfant.

*Arch pediatr* 2003; 10 (1): 148-163.

**2. Fran ois M.**

D pistage des surdit s n onatales.

*Arch pediatr* 2003; 10 (1): 148-163.

**3. Joudaane Y.**

Prise en charge de l'enfant d ficient auditif au Maroc. Enqu te nationale.

*Th se doctorat m decin, Casablanca; 1999: n 295.*

**4. Bouayad F.**

L'enfant sourd : bilan et prise en charge.

Disponible sur le site [http://www.th se \new  ditions Maroc sant .htm](http://www.th se.new ditions.Maroc.sant .htm).

**5. Ozcan O, Silan F, Oghan F.**

Evaluation of deaf children in a large series in Turkey.

*International Journal of otorhinolaryngology* 2005; 69: 367-373.

**6. Roussey M.**

Examen de l'audition

Disponible sur le site <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>.

**7. DE Sevine E, ANDRIEU-Guitancourt J, Dehesdi ND.**

Anatomie de l'oreille externe.

*Encycl M d chir, Oto-Rhino-Laryngologie* 1995; 20 - 010 - A 10: p7.

**8. Thomassin JM, Belus JF.**

Anatomie de l'oreille moyenne.

*Encycl M d chir, Oto-Rhino-Laryngologie* 1995; 20 - 015 - A 10: 14P.

**9. Sauvage JP, Puyraud S, Roche O.**

Anatomie de l'oreille interne.

*Encycl M d chir, Oto-Rhino-Laryngologie* 1995; 20 - 020 - A - 10: 16P.

**10. Biacabe B, Momt A, Bonfilsp A.**

Anatomie fonctionnelle des voies auditives.

*Encycl M d. Chir, Oto-Rhino-Laryngologie* 1999; 20 - 022 - A - 10: 7P.

**11. Jeanpierre M, Jonveaux P, Lacombe D.**

G n tique m dicale.

Masson. Paris; 2004

**12. Garabedian E.N.**

Alt ration de l'audition et de l' quilibre. ORL de l'enfant. Paris : M decine et Sciences.

*Flammarion ; 1996.*

**13. D. Chelli, Chanoufi. B**

Audition f tale. Mythe ou r alit  ?

*J Gynecol Obstet Biol Reprod 2008; 37: 554-558.*

**14. Loundon N.**

Phsiopathologie et g n tique de la surdit .

*Arch p diatr 2006; 13: 772 - 774.*

**15. Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A.**

Classification et traitement des surdit s de l'enfant.

*Encycl M d chir, Oto-Rhino-Laryngologie 2005; 2: 301-319.*

**16. Lina G, Granade A, Try E.**

Conduite   tenir devant une surdit  de l'enfant.

*Encycl M d chir Oto-Rhino-Laryngologie 2005; 2: 290-300.*

**17. Gayda M, Saleh D.**

Surdit  centrale et p riph rique chez les enfants autistes et sourds.

*Ann M d Psychol 2002; 160: 671-676.*

**18. Commission of the European Commities.**

Childhood in the European Community.

Luxembourg: CEC, 1979.

**19. Karikoski JO, Marttila TI.**

Prevalence of childhood hearing impairment in southern Finland.

*Scand Audiol 1995; 24: 237-41.*

**20. Barsky L, Firkser S.**

Universal New born Hearing Screenings: Athree-Year Experience.

*Pediatrics 1997; 99: 1000-1542.*

**21. Mbou FM, Populo M, Cabasson D et al.**

D ficits auditifs chez l'enfant martiniquais : bilan de 2 ann es lettres   la r daction.  
*Arch p diatr* 2005; 12: 1161-1167.

**22. Finitzo T, Albright M, O'neal J.**

The newborn with hearing loss: detection in the nursery.  
*Pediatrics* 1998; 102: 1452 - 60.

**23. JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING. Year 2007 Position statement.**

Principales and guide lines for Early Hearing Detection and intervention programs.  
*Disponible sur: <http://www.Jcih.org/posstatements.htm>.*

**24. KUHL PK, WILLIAM KA, LACERD F et al.**

Linguistic experience alerts phonetic perception in infants by 6 months of age.  
*Science* 1992; 255: 606-8.

**25. Yoshingo C, Sedey A, Couter D et al.**

Language of early- and later-identified children with hearing loss.  
*Pediatrics* 1998; 102: 1161-71.

**26. Fortnum H, Davis A.**

Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region (1985 - 1993).  
*Br J Audiol* 1997; 31: 409-46.

**27. Martineau G.**

Impact des services de r adaptation en bas  ge sur la r ussite scolaire des enfants ayant une d fici nce auditive.  
*Th se /dissertation, universit  Laval* 1998.

**28. Schmidt P, Leveque M, B.Danvin J et al.**

D pistage auditif n onatal syst matique en r gion Champagne - Ardenne :   propos de 30500 naissances en deux ann es d'exp riences.  
*Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2007; 124: 157-165.

**29. Riga M, Psarommatidis I, Lyrach et al.**

Etiological diagnostic of bilateral, sensorineural hearing impairment in a pediatric Greek Population.  
*Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69: 449-455.

**30. Davis A, Bamford J, Wilson I et al.**

A critical review of the role of hearing impairment.  
*Health Technol Assess* 1997; 1: 177.

**31. Gayda M. Saleh D .**

Surdit  centrale et p riph rique chez les enfants autistes et sourds.

*Ann M d Psychol* 2002 , -671-676

**32. Ratbi I, Hajji s, Ouldim K et al.**

La mutation 35 del G du g ne de la connexine 26, une cause fr quente des surdit s non syndromiques autosomiques r cessives au Maroc.

*Arch p diatr* 2007; 14: 450-453.

**33. Nobrega M, Maurice L. Yarajuliano M.**

Study of the hearing loss in children and adolescents, comparing. The periods of 1990 - 1994 and 1994 - 2000 *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69: 829-838.

**34. Denoyelle F, Marlin S.**

Surdit s de perception d'origine g n tique.

*EMC* 20 - 191 - A - 10.

**35. KABARITY A, ALAWDI S, FARAG TI et al.**

Autosomal recessive "Uncomplicated" profound ( childhood deafness in an Arabic family with high consanguinity).

*Hum Genet* 1981; 57: 444-446.

**36. Morlet T, Moulin A, Putet G et al.**

D pistage des troubles auditifs chez des nouveau-n s   risque.

*Ann otolaryngol chir cervicofac* 200 ; 118(1): 11-18.

**37. Lauwerier L, Lenclave M, Bailly D.**

D f ci nce auditive et d veloppement cognitif.

*Arch p diatr* 2003; 10: 140-146.

**38. Bcully D, Lenclave M, Lauwerier L.**

D f ci nce auditive et troubles psychopathologiques chez l'enfant et l'adolescent.

*L'enc phale* 2003; 29: 329-37.

**40. Loundon N, Spir-Jacob C, Moatti L.**

Epid miologie de la surdit  de l'enfant .

*Rev Int de p diatr* 1998; 29: 4-10.

**41. Yoshikawa S. Ikeda K, Kudot et al.**

The effectus of hypoxia, premature birth, infection, oototoxic drugs, circulatory system and congenital disease one neonatal hearing loss.

*Auris Nasus Larunx* 2004; 31: 361-8.

**42. Francois M, Hamrioui M.**

D pistage des troubles de l'audition apr s une m ningite.

*Pediatr pu riculture 1997; 10: 454-8.*

**43. Granade G, Morle L, Alloisio N et al.**

Les surdit s g n tiques: premi re cause de surdit  de perception de l'enfant.

*Arch p diatr 2001 ; 8: 308-12.*

**44. Igavilan L.**

Troubles auditifs chez le tr s jeune enfant.

*Journal de p diatrie et de pu riculture 1995; 6.*

**45. Bonfils P, Francois M, Aidan D et al.**

La surdit  en p riode n onatale : les bases du d pistage.

*Arch p diatr 1995; 2: 685-691.*

**46. Abou haidar L, Blond M, Chautemps D et al.**

Ployet, E. les canne. « Audio4 » : un test vocal simple et rapide pour le d pistage des surdit s moyennes des enfants   l' ge de quatre ans.

*Arch p diatr 2005; 12: 264-272.*

**47. Delaroche M.**

Audiom trie comportementale du tr s jeune enfant enjeux et modalit s

*Paris : de Boerck ; 2001.*

**48. CurtaT P, Elbaz P, Rancois M et al.**

Exploration de la fonction auditive.

*Explorations fonctionnelles en ORL ; Courtat. P – Edit : Masson – Paris 1995*

**49. Watkis PM, Baldwin M.**

Confirmation of deafness in infancy

*Arch Dis Child 1999; 81: 380-89*

**50. Mom T.**

Les oto missions en pratique clinique et chirurgicale.

*Ann otolarygol chir cercifac 2007; 124: 80- 89.*

**51. Bonfils P. Van DEN Abbeele T.**

Exploration fonctionnelle auditive.

*Encycl M d Chir 1998; 20-177-A-10 :16p.*

**52. Elmaleh M.**

Le sourd est un enfant : qu'est ce que  a change.

*J Radiol* 2006 ; 87: 1812. 975

**53. Tringali S, PerrillaS P, Pougetf et al.**

Comment interpr ter un scanner devant une surdit  de transmission ou une surdit  mixte   tympan normal ?

*Ann otolarygol chir cercifac* 2008; 125: 234-240.

**54. Marlin S, N0loudon A, Denoyelle F et al.**

Bilan  tiologique d'une surdit  : pourquoi, pour qui et quand ?

*Journal de p diatrie et de pu riculture* 2003; 16: 309-311.

**55. Parving A.**

Hearing disability in child hood. A Cross - sectional and longitudinal investigation of causative factors.

*Int J Pediatr otorhinolaryngol* 1993; 27: 101-11.

**56. Recommendation biap 21/03.**

Handicaps multiples et atteintes de l'audition. Surdit s avec handicap associ s.

Disponible sur le site : <http://www.biap.org/recom 21-3.htm> consult  le 17/07/2007.

**57. Wright B.**

Development in deaf and blind children.

*Influences of psychopathology* 2008. 286-289

**58. Siatkowski M, Flynn M, Annelle V et al.**

Visual function in children with congenital sensorineural deafness. From the Bascom Palmer Eye Institute, Departement of ophthalmology University of Miami School of Medecine, and the Departement of otolaryngology, University of Miami Ear Institute, Miami Florida.

**60. Triglio J, Roman S, Nicollas R.**

Otites s romuqueuses.

*Journal de p diatrie et de pu riculture* 2004; 12: 83-100.

**61. Chevalier E, courtat P, Parky F.**

S qu lles otologiques de traumatismes cranio-cervicaux.

*EMC oto-rhino-laryngologie* 2005; 2: 365-389.

**62. Malard O, Beavillain C, Legent F.**

Pathologie acquise de l'oreille externe.

*EMC otorhinolaryngologie 2005; 2: 263-289.*

**63. Dubois M, Francois M, Hamrioui R.**

Corps  tranger de l'oreille externe a propos d'une s rie de 40 cas.

*Arch p diatr 1998; 5: 970-3.*

**64. Marcolla A, Bouchetemple P, Lerosey Y et al.**

Surdit s d'origine g n tique.

*Ann otolaryngol chir cervicofac 2006; 123: 143-147.*

**65. Kosling S, Omenzetter M, Bartel-Freidrech S;**

Cong nital malformations of the external and middle ear.

*Eur J Radiol 2009; 69: 269-279.*

**66. Manach Y.**

L'aplasie de l'oreille.

*Arch p diatr 1995; 2: 413-414.*

**67. Vincent C.**

Les surdit s g n tiques.

*Arch p diatr 2003; 10 (1): 148-163.*

**68. Essaadi M, Biloul E, Raji A.**

Diagnostic  tiologique d'une surdit  de l'enfant.

*Cahiers du m decin 2002; 49: 12-14.*

**69. Hammadi A, Belkahi A, BEN ARB S.**

D ficits h r ditaires de l'audition chez l'enfant.

*Annales de l'institut pasteur / actualit s 1995; 6: 304-309.*

**70. Orzan E, Alessandra M.**

Connexin 26 deafness is not always congenital.

*Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007; 71: 501-507.*

**71. Nunes R.**

Deafness, genetics and dysgenics.

*Medecine Health care and philosophy 2006; 9 : 25-31.*

**72. Petersen M B, Willems JP.**

Non – Syndromic, autosomal – recessive deafness.

*Clin genet* 2006; 69: 371–392.

**73. Heidi L, Rehm PH.**

A genetic Approach to the child with sensorineural hearing loss

*Semin Perinatol* 2004; 12: 110–112.

**74. Kopp P, Pesce P, Solis JC.**

Pendred syndrome and iodide transanport in the thyroid.

*Trends in endocrinology and metabolism* 2008; 19(7): 260–269.

**75. Gubler M C, Heidet L, Antignac C.**

Syndrome d'alport ou n phropathie h r ditaire h maturique progressive avec surdit .

*N phrologie et th rapeutique* 2007; 3: 113–120.

**76. Kuurila K, Grenman R, Johansson R et al.**

Hearing loss in children with osteogenesis imperfecta.

*Eur J Pediatr* 2000; 159: 515–519.

**77. Minja BM**

Etiology of deafness among children at the buguruni school for the deaf in dare s salam, Tanzanie.

*Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998

**78. Rosenhall U, Nordin V, Sandstr m M et al.**

Autism and hearing loss.

*J Autism Dev Disord* 1999; 29:

**79. Vincent C, Vaneecloo F, Delattre A et al.**

La proth se auditive conventionnelle.

*Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2007; 124: 33–40.

**80. K s M I, Cao–Nguyen H, Guyot J P.**

La proth se BAHA : une alternative   la chirurgie de reconstruction fonctionnelle de l'oreille.

*Revue M dicale Suisse* Num ro : 2410 *Oto–Rhino–laryngologie*

**81. Mondain M, Uziel A.**

Implantation cochl aire chez l'enfant: bilan, indications.

*Arch p diatr* 2003; 10(1): 148–163.

**82. Loundon N, Busquet D, Denoyelle F et al.**

L'implant cochl aire chez l'enfant : r sultats et perspectives.

*Arch p diatr* 2003; 10 (1): 148-163.

**83. Garabedian E N, Loundon N, Mondain M et al.**

Les implantations cochl aires p diatriques.

*Ann otolaryngol chir cervicofac* 2003; 120 (3): 139-151.

**84. Truy E, Lina G.**

Implantation cochl aire de l'enfant.

*Arch p diatr* 2003; 10: 554-564.

**85. Garabedian E N.**

Avanc es r centes dans le domaine de la surdit  de l'enfant.

*Arch p diatr* 2002; 9: 107-9.

**86. Doually Y.**

Quelle scolarisation pour l'enfant sourd ?

*Soins p diatrie p riculture* 2009; 30: 11.

**87. Boishardy A B, LE Noir M, Bami P.**

Exp rience du d pistage auditif n o-natal syst matique dans le d partement de l'Eure. A propos de 108335 nouveau-n s.

*Ann otolaryngol Chir cervicofac* 2005; 122 (5): 223-230.

**88. Moulin A, Ferber C, Berland M et al.**

D pistage syst matique de la surdit  en maternit  par oto missions acoustiques provoqu es : aspects pratiques et attitudes parentales.

*Arch p diatr* 2001; 8: 929-36.

**89. Le drian B, Vandromme L, Kolski C et al.**

D pistage de la surdit  n onatale permanente : quelles cons quences sur la mise en place des interactions pr coces m re b b  ?

*Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2006; 54: 315-320.

**90. Marpeau L.**

A propos du d pistage n onatal pr coce de la surdit  profonde

*Gynecol Obstet Fertil* 2008; 36: 711.

**91. Dauman R.**

A propos de l'avis du comit  consultatif national d' thique sur le d pistage n onatal des enfants sourds.

*Arch p diatr 2008; 15: 1039-1041.*

**92. Daizell I, Orlando M, Macdonald M et al.**

The new york state universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing and fitting, and enrolment in early intervention ear and hearing.

*Pediatrics 1999; 21: 118-130.*

**93. Albert L.Mehl, Vickie T.**

The Colorado new born hearing screening project, 1992 - 1999: on the threshold of effective population - based universal new born hearing screening.

*Pediatrics 2002; 109(1): 7.*

**94. BARSKY L, FIRSKER S, SHYAN S.**

Universal newborn hearing screenings: a three - year experience.

*pediatrics 1997; 99(6): 1-5.*

**95. Garab dian E.N.**

Avanc es r centes dans le domaine de la surdit  de l'enfant

*Arch P diatr 2002; 9: 107-9*