



Surdité chez l'enfant

- ORL : Otorhinolaryngologue
 - 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 : Tomodensitométrie
 - IRM : Imagerie par résonnance magnétique
 - FO : Fond d'œil
 - EMG : Electromyogramme
 - ECG : Electrocardiogramme
 - JCIH : Joint committee of infant hearing
 - PEA : Potentiels évoqués auditifs
 - CMV : Cytomégalovirus
 - BIAP : Bureau International d'Audiophonologie
 - BATOD : British Association of Teachers of Deaf
 - OMS : Organisation mondiale de la santé
 - CCE : Cellules ciliées externes
 - CCI : Cellules ciliées internes
 - CE : Communauté européenne
 - OEA : Otoémissions acoustiques
 - THADA : Trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention
 - IC : Implant cochléaire
-



Surdité chez l'enfant

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'ŒIL	19
4- AUTRES EXAMENS.....	20
VI- CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE.....	20
1- DEGRE DE SURDITE.....	20

Surdité chez l'enfant	
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-EPIDEMOIOLOGIE.....	37
1-FREQUENCE.....	37
2-PREVALENCE.....	37
3- INCIDENCE.....	39
4- AGE.....	39
5- SEXE.....	41
6- RANG.....	41

Surdité chez l'enfant

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 précieux pour l'enfant. Elle permet non seulement de percevoir le monde extérieur, mais aussi d'accéder à l'information et à la communication. Toute atteinte à la fonction auditive constitue un handicap avec un important retentissement socio-professionnel.

La surdité constitue le déficit sensoriel le plus fréquemment rencontré chez l'enfant, elle représente un problème majeur de santé. C'est une affection fréquente dont la prévalence varie selon les pays et selon l'âge, elle varie entre 1 et 3,4 pour 1000 pour les surdités néonatales [1].

Les incapacités découlant de la surdité, congénitale ou prélinguale, sont significatives et persistantes. Elles se situent au plan du développement sensoriel et de l'utilisation fonctionnelle de l'audition dans les activités quotidiennes, mais sont plus importantes encore au plan du développement langagier. Les limites que ces incapacités imposent aux communications interpersonnelles et à l'accès au monde sonore, peuvent induire également des incapacités sur le plan cognitif et altérer le développement affectif et social. L'apparition de la surdité peut donc compromettre de façon importante la scolarisation et l'intégration sociale de l'enfant sourd.

Le diagnostic est souvent tardif, vers l'âge de 2 ans et demi, moment où l'enfant commence à présenter des troubles du langage et du comportement [2].

La prise en charge est difficile, elle doit être entreprise le plutôt possible dès que le diagnostic est posé. Pour ne pas perdre un temps précieux qui pénalise lourdement l'enfant, elle nécessite 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 surdités retentissent négativement sur le développement du langage, le développement psychique, émotionnel et social.

Le dépistage prend tout son intérêt.

Ainsi les objectifs de notre travail :

- Montrer l'importance du problème de la surdité de l'enfant et l'intérêt de son dépistage précoce.
- Donner une image réelle de la situation de l'enfant sourd au Maroc.
- Analyser le profil épidémiologique des surdités chez l'enfant.

Surdité chez l'enfant

- Passer en revue les différents moyens diagnostiques cliniques et paracliniques des surdités chez l'enfant.
- Déterminer les différentes possibilités thérapeutiques et préciser leur profil évolutif.
- Présenter des recommandations réalistes et réalisables.

Problématique de l'enfant déficient auditif

1. Ampleur du problème

Dans le contexte actuel, la majorité des enfants sourds parviennent à l'adolescence sans avoir acquis les bases rudimentaires d'une langue. Privés de ce mode de communication typiquement humain, ils éprouvent alors nombre de difficultés à organiser leur pensée, à développer leur langage intérieur, à échanger avec les autres et à accéder au monde des connaissances.

La grande majorité d'entre eux, étant gardée à l'écart de la communauté sourde et placée au milieu d'un monde entendant, se retrouve démunie de modèle et de cercle d'amis. Ils se perçoivent et sont souvent perçus comme des marginaux du système régulier, des lents à apprendre, des « mésadaptés cognitifs » ; ils accumulent des sentiments de frustration et d'infériorité devant leurs échecs répétés sur le plan scolaire, social et communicationnel en attendant celui de l'emploi.

2. Composantes du problème [3,4]

2.1. Etat

Chez nous, l'état s'occupe d'autres handicaps avant de consacrer temps et argent aux déficients auditifs.

Le problème des enfants sourds pose à la fois une question épineuse et un défi majeur à toute la société marocaine et plus particulièrement aux systèmes de l'éducation et de la santé.

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

2. 2. Milieu familial

Ayant tardé à remarquer les signes de surdité, les parents entendants et illettrés pour la plupart sont particulièrement secoués quand ils apprennent que leur enfant est sourd. Ils se retrouvent ensuite seuls pour affronter un problème dont ils ignorent complètement l'approche.

Et même quand ils arrivent à régler les factures des généralistes, pédiatres, otorhinolaryngologistes (ORL), audiologistes... il leur sera difficile de supporter celle de l'aide auditive.

2. 3. Professionnels concernés

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

➤ Phase de dépistage :

- Dépistage néonatal : inexistant faute de moyens surtout humains et doit se généraliser au moins aux grossesses et aux accouchements à haut risque. Les professionnels de la santé ne sont pas sensibilisés contre cet handicap, de même l'entourage de l'enfant n'est pas également sensibilisé.
- Dépistage dans les premières années de vie à l'école.

Absence de formation des enseignants pour une vigilance accrue.

➤ Phase de diagnostic :

L'absence de structures d'explorations fonctionnelles ORL adaptées à l'enfant rend les moyens diagnostiques insuffisants

➤ Phase de réhabilitation :

Les institutions spécialisées au Maroc au nombre de 7, en l'absence d'école publique ses institutions sont fondées et gérées par des associations ou des organisations non gouvernementales (ONG). Les zones desservies par ces institutions restent limitées:

- L'association pour la sauvegarde et la protection des handicapés 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 » (Salé).
- L'association « Hanane » pour les enfants handicapés (Tétouan).

Surdité chez l'enfant

Et ce contre 63 écoles pour enfants sourds en Turquie avec une population de 7000 élèves (durant l'année scolaire 2002 – 2003) et ne recouvrant que 5,46% du total des enfants sourds en Turquie [5].

- L'aide à l'appareillage est assurée par :
 - Les associations régionales
 - Secrétariat d'état chargé des handicapés.
 - Fondation Mohamed V pour la solidarité.



*PATIENTS
ET
MÉTHODES*

I. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive et analytique de la surdité, à propos d'une série de 78 cas sur une période de 5 ans.

II. Critères d'inclusion et d'exclusion

Nous avons inclus tous les enfants âgés d'un mois à 18 ans lors de leur première consultation, ayant consulté à l'hôpital de jour au service de Pédiatrie A du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech pour surdité, sur une période s'étalant de janvier 2003 à décembre 2007.

Nous avons exclu de notre étude les enfants autistiques.

III. Méthodologie du travail

Notre travail portait sur 78 observations d'enfants sourds. Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des patients, une fiche d'exploitation « annexe 1 » réalisée à cet effet a permis le recueil des données :

☞ Epidémiologiques :

- L'âge, le sexe, l'origine géographique,
- Les antécédents personnels et familiaux, médicaux et chirurgicaux.
- Age du diagnostic, signes d'alertes, ainsi que les facteurs de risque de la surdité.

☞ Cliniques :

- L'examen otoscopique complété par un examen général a visé l'appréciation de l'état de l'oreille externe (notamment la forme et la position des pavillons, les anomalies péri-auriculaires, anomalie du conduit auditif externe...) et du tympan.
- Bilan dysmorphique à la recherche d'une dysmorphie de la face, du crâne et des régions cervicales.

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

☞ **Paracliniques :**

- Bilan audiological.
- Les résultats d'imagerie : Tomodensitométrie (TDM), imagerie par résonance magnétique (IRM).
- D'autres examens ont été demandés en fonction de l'étiologie présumée : électrocardiogramme (EMG), fond d'œil (FO), sérologies.

☞ **Caractéristiques de la surdité :**

Le type, le degré, le côté de l'atteinte et l'existence d'une pathologie ou handicap associé

☞ **Thérapeutiques :**

- Appareillage: prothèse auditive ou implant cochléaire.
- L'orthophonie et l'intégration scolaire.
- Traitement étiologique (si possible).

☞ **Evolutives.**

Une fois recueillies, les données ont été informatisées, leur saisie et leur validation ont été faites sur le logiciel: Epi info (Version 6.04). Les différentes procédures d'analyse ont été effectuées au service d'épidémiologie de la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech. . L'analyse statistique était de type univarié faisant appel au calcul des moyennes et des écarts types pour les variables quantitatives et des pourcentages pour les variables qualitatives.

IV. Considérations éthiques

Au cours de cette étude, nous avons respecté l'anonymat des dossiers et la confidentialité de leurs données.



RESULTATS

I. Données épidémiologiques

1. Fréquence

Durant la période de notre étude, nous avons recensé un total de 6973 consultants parmi lesquels, il y avait 78 enfants déficients auditifs, ce qui représente 1,12% des consultations de l'hôpital du jour de pédiatrie A.

2. Age

2.1. Age de consultation

L'âge des enfants au moment de leur première consultation était entre 7 mois et 17 ans, avec un âge moyen de 6 ans et un écart de 4 ans.

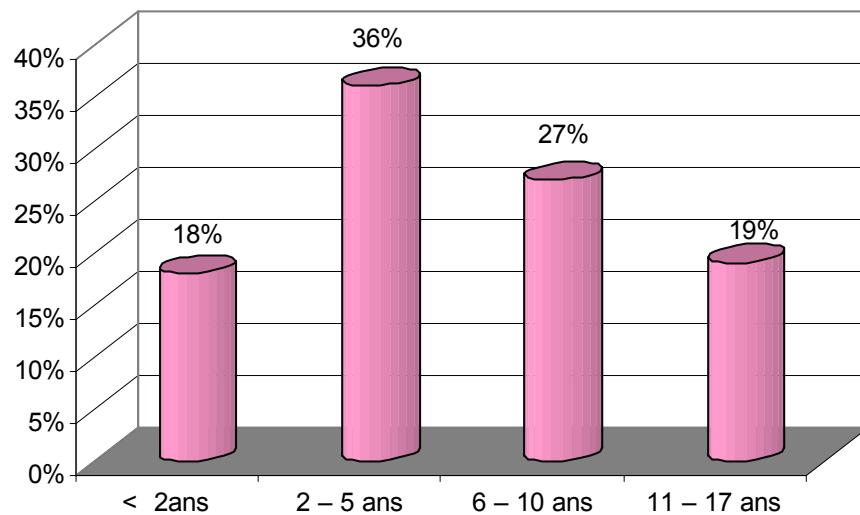


Figure 1 : Répartition des enfants déficients auditifs selon l'âge de consultation

2.2. Age de suspicion

L'âge de nos patients lors de l'apparition des premiers signes évoquant une déficience auditive était située entre 3 mois et 14 ans avec une moyenne de 38 mois. Il s'agissait d'une surdité prélinguale chez 54% des cas et de surdité postlinguale chez 46% des cas.

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

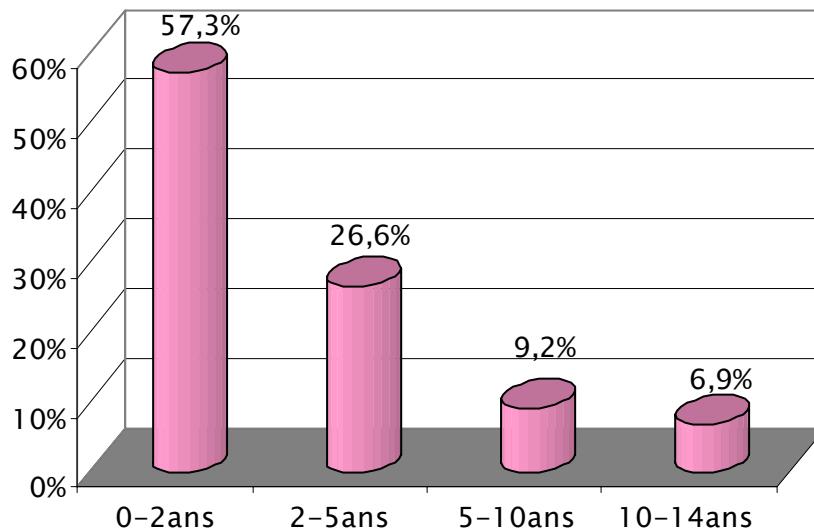


Figure 2 : Tranches d'âge où apparaissent les signes susceptibles d'évoquer un trouble de l'audition

2. 3. Délai de diagnostic

Dans notre étude, le délai entre suspicion et diagnostic de surdité variait entre 1 mois et 2 ans avec une moyenne de 0,6 ans soit 7,5 mois.

3. Répartition selon le sexe

Nous avons noté 51 (65,4%) enfants de sexe masculin avec un sexe ratio de 1,89 au dépend des garçons.

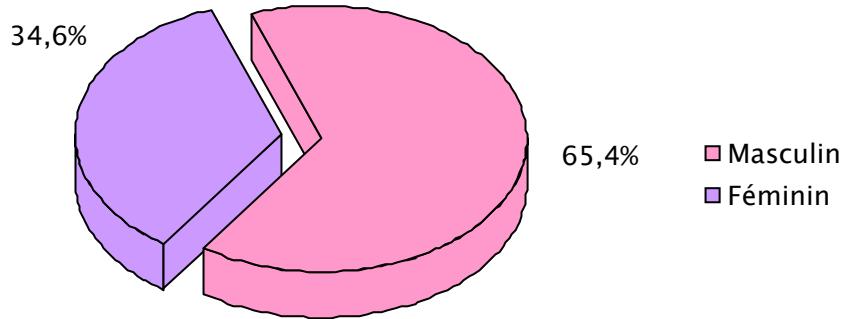


Figure 3 : répartition des enfants selon le sexe

4. Rang de l'enfant déficient auditif dans la fratrie

L'enfant déficient auditif est l'ainé dans 39,3 %.

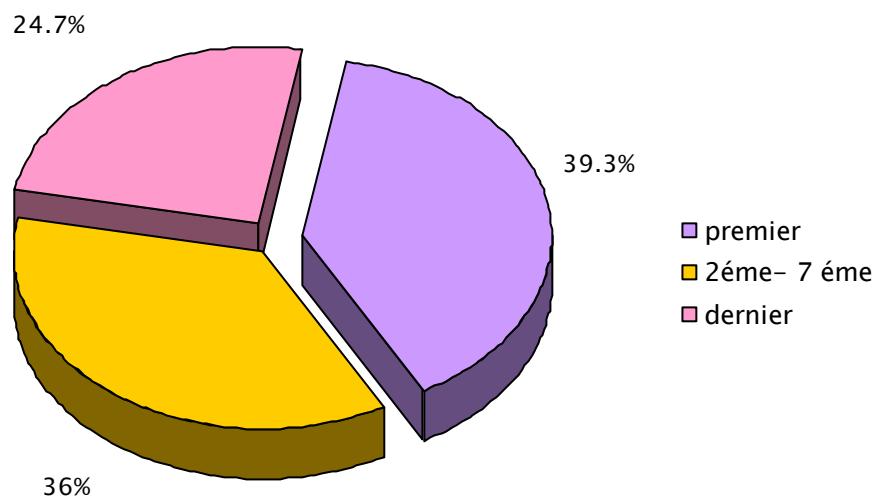


Figure 4 : Répartition des enfants selon le rang

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%
Total	78	100%

6. Niveau socio- conomique

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

Tableau II : Répartition des cas selon le niveau socio économique.

Niveau socio- économique	Nombre de cas	Pourcentage
Bas	38	49%
Moyen	37	47%
Non déterminé	3	4%
Total	78	100%

II. Antécédents et facteurs de risque

1. Antécédents personnels

1.1. Grossesse et accouchement

Uniquement 24 cas (30,7%) des mères des enfants sourds ont été suivies au cours de leurs grossesses.

- L'ictère néonatal a été retrouvé chez 8 enfants soit 10,2%
- La souffrance néonatale a été retrouvée chez 7 enfants soit 9%.
- La prématurité a été notée chez 2 cas (2,6%), même pourcentage a été relevé pour la détresse respiratoire.

1.2. Vaccination

Tous les enfants de notre série ont été vaccinés selon le programme national d'immunisation.

1.3. Consanguinité

La consanguinité des parents a été retrouvée chez 38 cas soit 48,7%.

La consanguinité première degré est observée chez 42,3%, 2^{ème} degré chez 5,1% et 3^{ème} degré chez 1,3%.

Surdité chez l'enfant

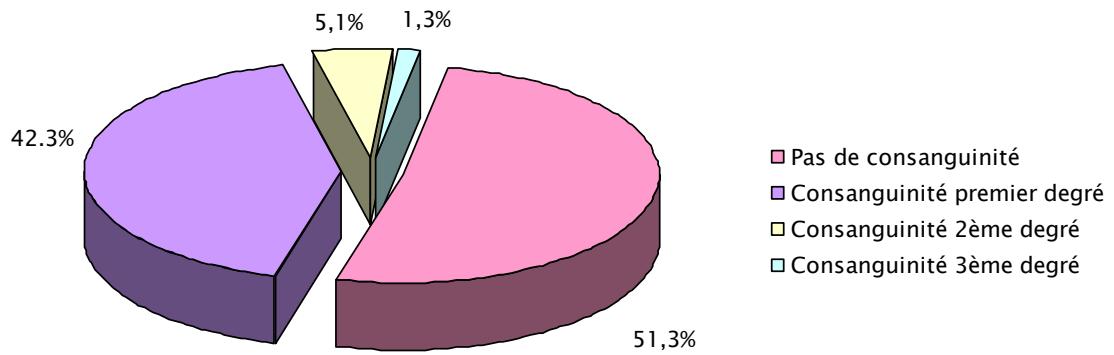


Figure 5 : Consanguinité

1.4. Développement psychomoteur

Nous avons noté un retard des acquisitions psychomotrices dans 11,5% des cas, une régression psychomotrice dans 2,6% des cas et un développement psychomoteur normal chez 58,9% des enfants.

1.5. Facteurs de risque

En se référant aux facteurs de risque d'atteinte auditive définis par JCIH (joint committee of infant hearing), nous avons noté un ou plusieurs facteurs de risque de surdité chez 40 malades (51%), aucun facteur n'a été identifié chez 38 malades (49%).

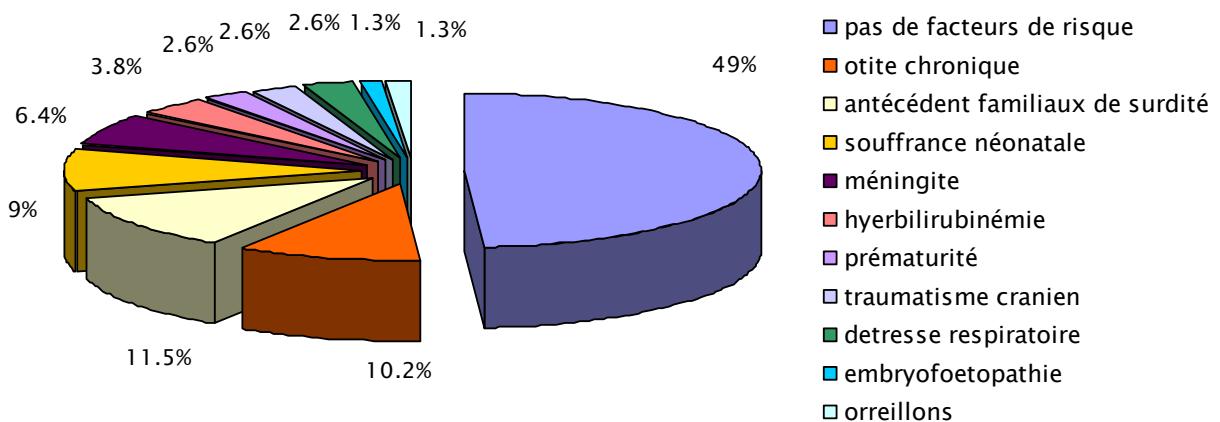


Figure 6 : Facteurs de risque

III. Données cliniques

1. Signes révélateurs

Les signes faisant révéler une surdité étaient dominés par le retard de langage (61%), suivi de l'absence de réaction aux bruits 21,8%, d'autres signes ont été observés: trouble d'articulation (10,3%), trouble d'attention dans 6,4% des cas, trouble de comportement constituait 5,1%, la régression du langage et le retard scolaire dans 2,6% chacun.

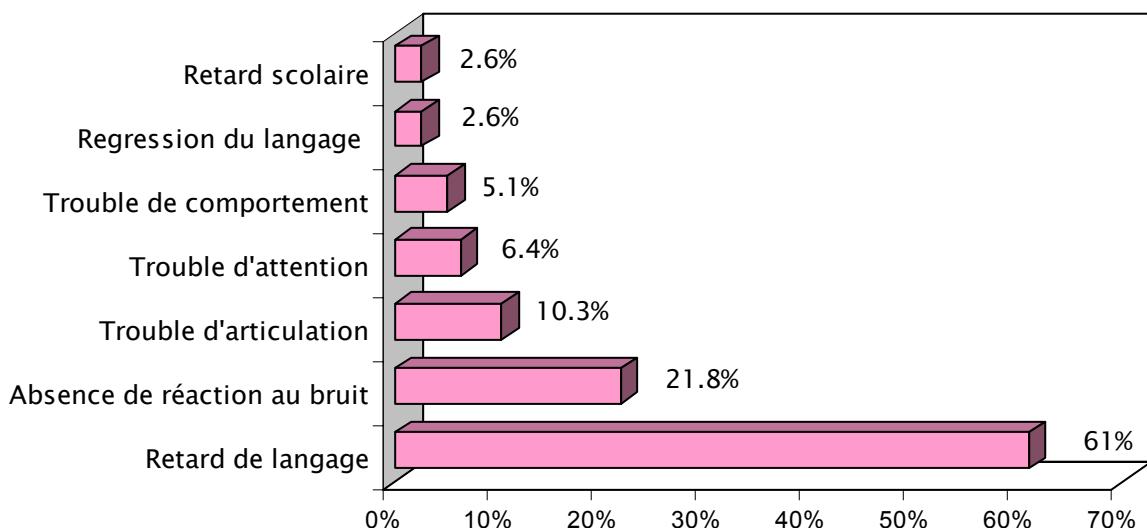


Figure 7 : Description des différents signes susceptibles d'évoquer une surdité

2. Examen physique

L'examen physique a révélé des anomalies chez 36 enfants soit 46,3%. Ces anomalies sont détaillées dans le tableau III.

Tableau III : Résultats de l'examen clinique

L'examen	L'anomalie rencontrée	Nombre de cas	Pourcentage %
Etat de l'oreille externe (pavillon, conduit auditif externe)	Bouchon de cérumen	12	15,4
	Malformation du pavillon	1	1,3
Examen du tympan	Rétraction	10	13
	Perforation	8	10,2
	Aspect cicatriciel	1	1,3
Examen neurologique	Déficit moteur	3	3,8
Examen du crâne et de la face	Dysmorphie crânio-faciale	1	1,3

Aucune anomalie de la pigmentation cutanée n'a été notée

L'examen cardio-vasculaire était normal chez tous les malades, ainsi que l'examen de la thyroïde et des extrémités.

IV. Bilan orthophonique et l'examen psychologique

Tous les enfants de notre étude ont bénéficié d'un examen psychologique et d'un bilan orthophonique.

V. Données paracliniques

1. Bilan audiological

Dans notre série, 48 malades ont bénéficié d'une exploration de leur audition, soit 61,5% des cas étudiés.

L'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) a été réalisé chez 28 malades, soit 58% et l'audiogramme à été pratiqué chez 20 cas soit 42%.

Ces examens ont permis la détermination du type de surdité, son degré et sa latéralité.

2. Imagerie

L'imagerie cérébrale a été réalisée chez 10 patients soit 12,8% des cas étudiés et était pathologique chez 7 enfants. La TDM a été pratiquée chez 7 enfants, et l'IRM chez 3 malades. Les anomalies rencontrées étaient variées et sont représentées dans le tableau IV.

Tableau IV : Résultats TDM, IRM

Type d'examen	Résultats	Nombre de patient
IRM cérébrale	Leucodystrophie	1
	Leucoencéphalopathie périnatale	1
	Atrophie cortico-sous corticole	1
TDM cérébral	Atrophie cortical	1
	Contusion labyrinthique	1
	Hydrocéphalie	1
	Normale	4

3. Examen ophtalmologique et fond d'œil

L'examen ophtalmologique avec fond d'œil réalisé chez 7 patients soit 9%, les résultats ont été dominés par l'atrophie optique.

Tableau V : Résultats de l'examen ophtalmologique et fond d'œil

L'examen pratiqué	Les anomalies rencontrées	Nombre de patient
Examen ophtalmologique	- Troubles de réfraction (myopie) - Strabisme	1 1
Fond d'œil	- Atrophie optique avec albinose rétinienne - Atrophie optique - Opacité cornéenne - Pâleur papillaire	2 1 1 1

4. Autres examens

- La sérologie à CMV s'est avérée positive chez 2 patients (2,6%).
- L'électromyogramme (EMG), réalisé chez un enfant faisant révéler une neuropathie axonale des quatre membres, probablement héréditaire.
- Un caryotype constitutionnel a été réalisé chez un enfant présentant une surdité syndromique, et a mis en évidence la présence d'un marqueur surnuméraire (47, xy, +mar.). Une étude cytogénétique moléculaire a montré par la suite que ce marqueur surnuméraire correspond à un iso chromosome du bras court du chromosome 18 (47, XY, +iso 18p).

VI. Caractéristiques de la surdité

1. Degré de surdité

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

Surdité chez l'enfant

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%.

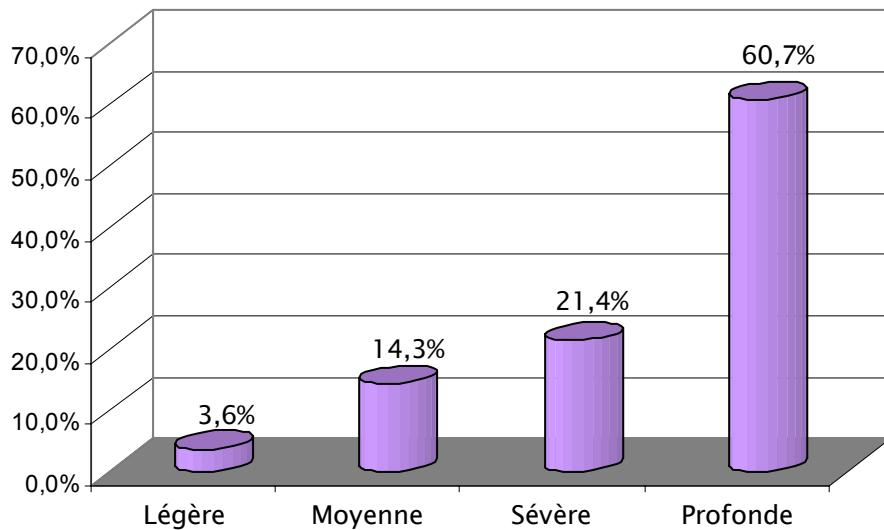


Figure 8 : Pourcentage des différents degrés de surdité

2. Côté de l'atteinte

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

Surdité chez l'enfant

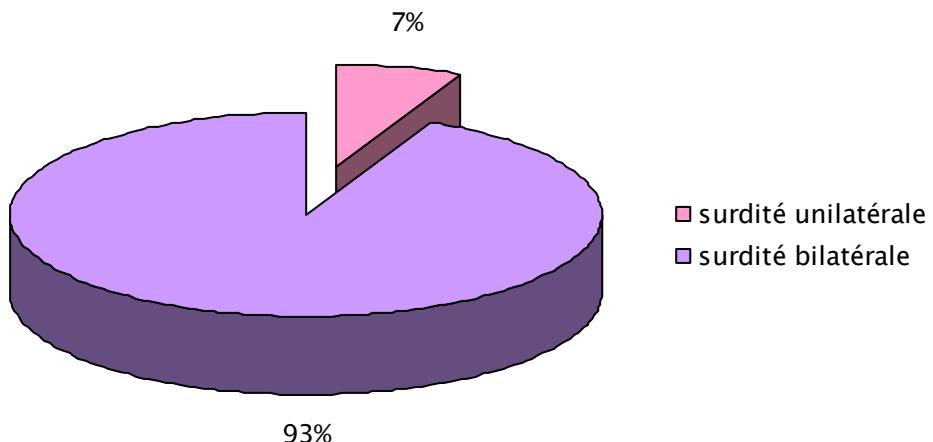


Figure 9 : Coté de l'atteinte

3. Type de surdité

Dans plus de la moitié des cas il s'agissait d'une surdité de perception, la surdité était de transmission chez 25,9% des cas et mixte chez 18,5%.

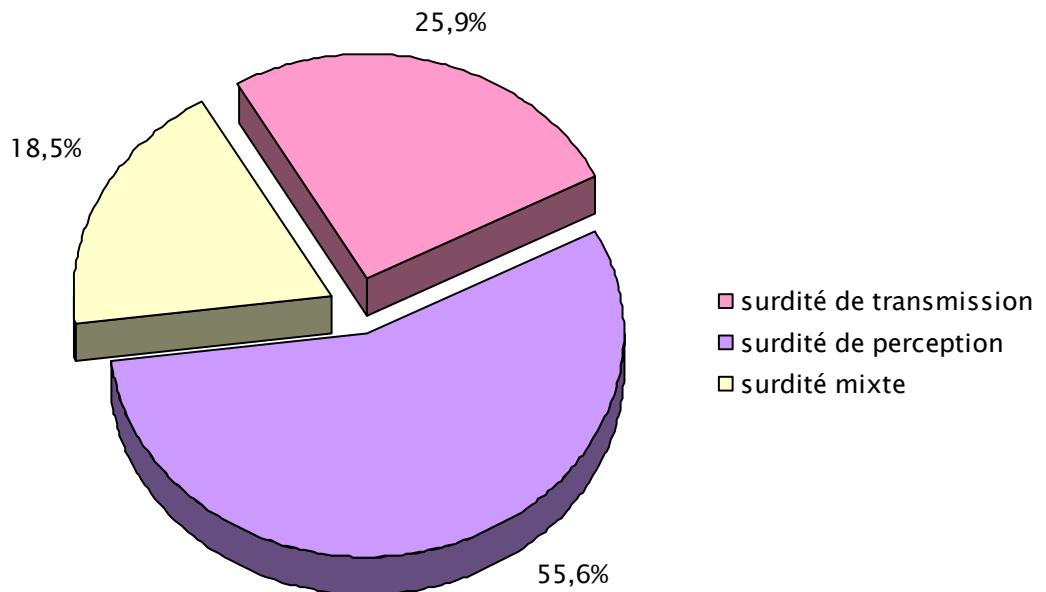


Figure 10 : Répartition selon le type de surdité

4. Pathologie ou handicap associé

Une pathologie ou un handicap surajoutés à la surdité étaient retrouvés chez 23 patients soit (29,5%), il s'agissait d'un handicap moteur dans 39% des cas, dont 77,8% étaient des cas d'infirmité motrice cérébrale avec atteinte de l'audition et dans 22,2% étaient des enfants porteurs de paraplégie familiale spastique ou maladie de Strümpell-Lorrain.

Dans 30,5% des cas il s'agissait d'un trouble visuel, d'un trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention (THADA) dans 21,8%, et d'une neuropathie axonale héréditaire et malformation dans 4,3% chacune. Aucune pathologie ni handicap n'a été déclaré, chez 55 malades (70,5%).

Tableau VI : Pathologies et handicaps associés

Pathologie ou handicap associés	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Trouble moteur	9	39
Trouble visuel	7	30,5
THADA	5	21,8
Neuropathie axonale héréditaire	1	4,3
Malformation	1	4,3
Total	23	100

5. Etiologies de la surdité

Dans notre série, les étiologies acquises prédominaient largement, elles représentaient 93%, la surdité est congénitale dans 7% des cas étudiés

Surdité chez l'enfant

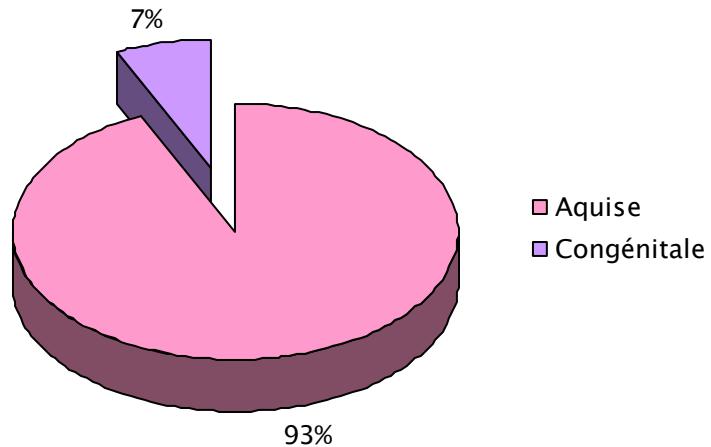


Figure 11 : Etiologies de la surdité

Les étiologies acquises sont représentées par les méningites avec un pourcentage de 20%, les étiologies néonatales 19,3% incluant la prématurité, l'anoxie, l'infection et l'hyperbilirubinémie, suivies des obstacles de l'oreille externe (bouchon de cérumen ou corps étranger) dans 15,4% des cas, l'otite représentait 15,2% des cas. Dans 2,6% il s'agissait d'embryofoetopathie représentée par l'infection à cytomégalovirus (CMV). Il s'agissait d'une surdité post-traumatique dans 6,4% cependant la surdité post oreillons ne constituait que 1,3%. Dans 23,6% des cas l'étiologie de la surdité demeurait inconnue.

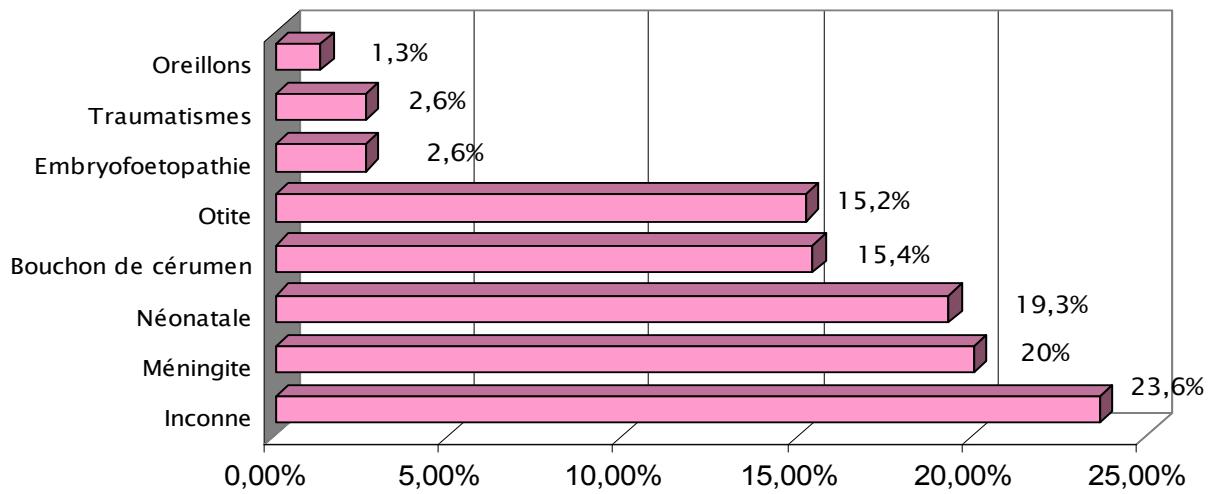


Figure 12 : Etiologies présumées responsables de la surdité

VII. Prise en charge thérapeutique

1. Appareillage

Le mode d'appareillage était institué en fonction du type de surdité de son degré et de l'étiologie présumée. Dans la quasi-totalité des cas, nous avons fait appel à des prothèses auditives.

En effet 55 (70,5%) des enfants issus de cette étude nécessitent un appareillage auditif, cependant uniquement 15 (19,2%) enfants étaient appareillés, employant une prothèse auditive dans 86,7% des cas et implant cochléaire dans 13,3% des cas.

Tableau VII : L'appareillage

Type d'appareillage	Nombre d'enfant	Pourcentage %
Prothèse auditive	13	86,7
Implant cochléaire	2	13,3

2. Orthophonie

Tous les enfants de notre série ont bénéficié d'une rééducation orthophonique.

3. Traitemen t étiologique

Dans la prise en charge des patients de notre série, nous avions toujours recours à un traitement étiologique de la surdité en fonction de l'étiologie responsable.

Les 10 malades ayant une otite séromuqueuse ont bénéficié d'un traitement médical à base d'antibiotique et anti inflammatoires.

Les 8 malades ayant une perforation tympanique ont été adressés d'emblée au service d'ORL pour prise en charge de leur perforation tympanique unique ou multiple.

Enfin tous les cas de bouchons de cérumen ont bénéficié d'un traitement céruménolytique avec lavage auriculaire, parmi ces derniers, certains cas ont été adressés au service d'ORL pour extraction des bouchons.

4. Scolarité

Parmi les enfants suivis en consultation, 56,4% étaient en âge de scolarité, dont seulement 18% étaient scolarisés, ces derniers fréquentaient des établissements non spécialisés dans l'enseignement des enfants déficients auditifs, parmi ces enfants scolarisés 60% avaient des difficultés scolaires, le reste des enfants avait une scolarité normale.

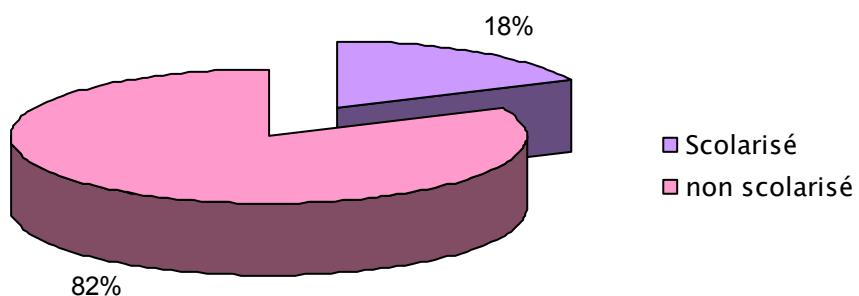


Figure 13 : Scolarisation des enfants sourds

VIII. Profil évolutif

Dans notre étude, les enfants perdus de vue dès leur première consultation étaient au nombre de 10 (12,8%) l'évolution clinique n'as été étudié que chez 68 malades. La durée de suivi de nos patients était variable, allant de 4 mois à 5 ans.

Nous avons assisté à la récupération de l'audition chez 32 patients soit 41%, l'appareillage avait donné plein satisfaction chez tous les enfants porteurs d'aide auditive soit qu'il s'agissait de prothèse auditive ou d'implant cochléaire.



DISCUSSION

I. Définitions

Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS): l'enfant hypoacousique est celui dont l'acuité auditive est insuffisante pour lui permettre d'apprendre sa propre langue, de participer aux activités normales de son âge et de suivre avec profit l'enseignement scolaire général [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 conséquence de la propagation d'une onde acoustique, variation de pression dans l'air.

L'oreille externe est constituée du pavillon et du conduit auditif externe. Elle protège l'oreille moyenne et interne des agressions extérieures, dirige le son vers le tympan, l'amplifie et contribue à sa localisation.

L'oreille moyenne est formée des cavités mastoïdiennes, du tympan et des trois osselets: le marteau, l'enclume et l'étrier. Ils sont logés dans une cavité dénommée caisse tympanique, qui est fermée vers l'extérieur par la membrane tympanique. Vers l'intérieur, la fenêtre ovale est une membrane communicante avec l'oreille interne, dans laquelle est insérée la base de l'étrier: la platine. Les vibrations aériennes sont transmises au tympan puis aux osselets qui, à leur tour, les transmettent à la fenêtre ovale. La membrane tympanique étant dix fois plus grande que la membrane de la fenêtre ovale, la vibration s'amplifie lors de son passage dans l'oreille moyenne. Celle ci protège également l'oreille interne des stimulations sonores très intenses.

La cavité tympanique est aérée et en communication avec le rhino-pharynx grâce à la trompe d'Eustache.

L'oreille interne comprend l'appareil vestibulaire, organe périphérique de l'équilibre, et la cochlée organe sensoriel de l'audition. Ces deux organes sont formés des labyrinthes membraneux (les trois canaux semi-circulaires, l'utricule, le saccule et le canal cochléaire

localisés dans des cavités osseuses creusées au sein du rocher), les labyrinthes osseux (les canaux semi-circulaires, le vestibule et la cochlée). Les labyrinthes membraneux sont constitués d'un canal liquidien et d'un épithélium sensoriel linéaire. Le liquide contenu dans la cavité labyrinthique membraneuse est l'endolymphe à concentration faible en sodium riche en potassium. L'espace existant entre les labyrinthes osseux et membraneux (rampe vestibulaire et tympanique pour la Cochlée) est remplie par la périlymphe. L'épithélium sensoriel de ces deux organes (dénommé organe de Corti dans la cochlée, macules dans le saccule et l'utricule, et crêtes ampullaires dans les canaux semi circulaires), possède à sa surface apicale des stéréocils. Celles-ci sont recouvertes par une membrane pseudo-gélatineuse : la membrane tectoriale au niveau du canal cochléaire, la membrane otoconiale dans le saccule et l'utricule.

L'organe de Corti repose sur la membrane basilaire qui délimite le labyrinth membraneux vers le bas. Il est constitué de deux types de cellules sensorielles : les cellules ciliées externes (CCE) contractiles et les cellules ciliées internes (CCI) assurant la transduction mécanoélectrique.

La mobilisation des liquides labyrinthiques, provoquée par des vibrations communiquées à la fenêtre de la cochlée (ou fenêtre ronde), engendre des déformations de la membrane basilaire.

Pour un son grave, la totalité 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 ciliées externes sont activés par l'ondulation de la membrane basilaire. En se déformant, ils amplifient la vibration pour permettre aux cellules ciliées internes d'être à leurs tours excitées sur une zone précise pour une fréquence donnée.

Les cellules ciliées internes font synapse avec les neurones afférents du nerf auditif. La flexion des cils des cellules ciliées internes provoque un potentiel d'action qui stimule les fibres du nerf auditif, aboutissant à la transmission d'un influx nerveux vers les organes centrales de l'audition.

2. Voies centrales de l'audition [10]

Le nerf cochléaire rejoint le nerf vestibulaire dans la columelle, formant le nerf vestibulo-cochléaire ou nerf auditif ou huitième paire crânienne, puis traverse l'épaisseur de l'os par le conduit auditif interne.

Les fibres entrent dans le tronc cérébral et c'est là que s'effectuent le premier relais et la jonction entre le système nerveux périphérique et le système nerveux central, dans le noyau cochléaire du bulbe rachidien. De nombreux relais interviennent ensuite : complexe olivaire supérieur, olive protubérantielle, lemniscus latéral (ou ruban de Reil), colliculus inférieur (ou tubercule quadrijumeau), corps genouillé interne, pour finir par connecter enfin le thalamus au cortex auditif. Des fibres transversales établissent des connections entre les deux côtés à divers niveaux, cela permet de mettre en relation les deux hémisphères cérébraux et les deux oreilles.

Les fibres auditives aboutissent dans les aires auditives, qui occupent la partie supérieure de la première circonvolution temporaire, qui correspond aux aires 41, 42 et 22 de Brodmann.

Les voies nerveuses descendantes ou efférentes prennent naissance dans les aires auditives du cerveau, et se terminent au contact des cellules ciliées de l'orange de Corti. Elles passent par les mêmes noyaux que les voies afférentes et se croisent partiellement.

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

3. Audition prénatale [12–14]

L'audition est un sens fonctionnel avant la naissance. La différenciation des cellules sensorielles de l'organe de Corti, et la formation des connexions avec le système nerveux central se développent entre la 9^{ème} et la 12^{ème} semaine post-conceptionnelle.

Le début du fonctionnement fœtal se fait entre la 18^{ème} et la 20^{ème} semaine. Le développement anatomique et fonctionnel est terminé entre la 28^{ème} et la 30^{ème} semaine.

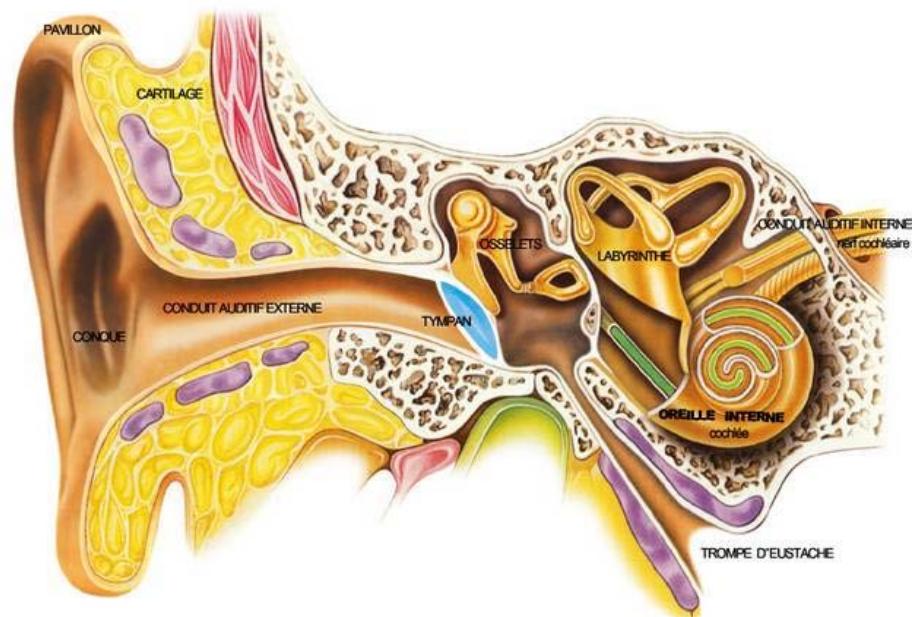
Les structures de l'oreille interne étant en place et fonctionnelles au 6^{ème} mois de gestation, cela explique les incontestables observations de l'audition fœtale. En effet les bruits endogènes d'origine maternelle et placentaire : bruits cardio-vasculaires, borborygmes digestifs, bruits du placenta lors des mouvements ne dépassent pas 40 dB et se situeraient dans les fréquences très graves, inférieures à 700Hz (Renard et Querleu, 1982).

La voix maternelle, transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus: parlée à un niveau de 60dB, cette voix « filtrée » émergerait à 24dB, d'après Lecanuet et Granier-Deferre (1996), les bruits extérieurs ou plutôt certaines composantes de ces bruits : « à travers le ventre maternel, les conditions de réception de l'onde acoustique sont très différentes de celles que nous connaissons. Le fœtus baigne dans un milieu liquidien, les sons sont filtrés par le corps de la mère et recouverts par le bruit de fond des organes » (Bertонcini, 1995).

De nombreuses études expérimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu extérieur induisent chez le fœtus des réponses cardiaques et comportementales dès l'âge gestационnel d'environ six mois et demi (travaux de Birnholz et al, 1983).

Le nouveau-né entend à la naissance alors que les structures cérébrales auditives n'achèveront leur maturation que vers 4 ou 6 ans.

Surdité chez l'enfant



J-P Ladril Atlas raisonné d'anatomie, 1986

Figure 14: Oreille externe, moyenne et interne

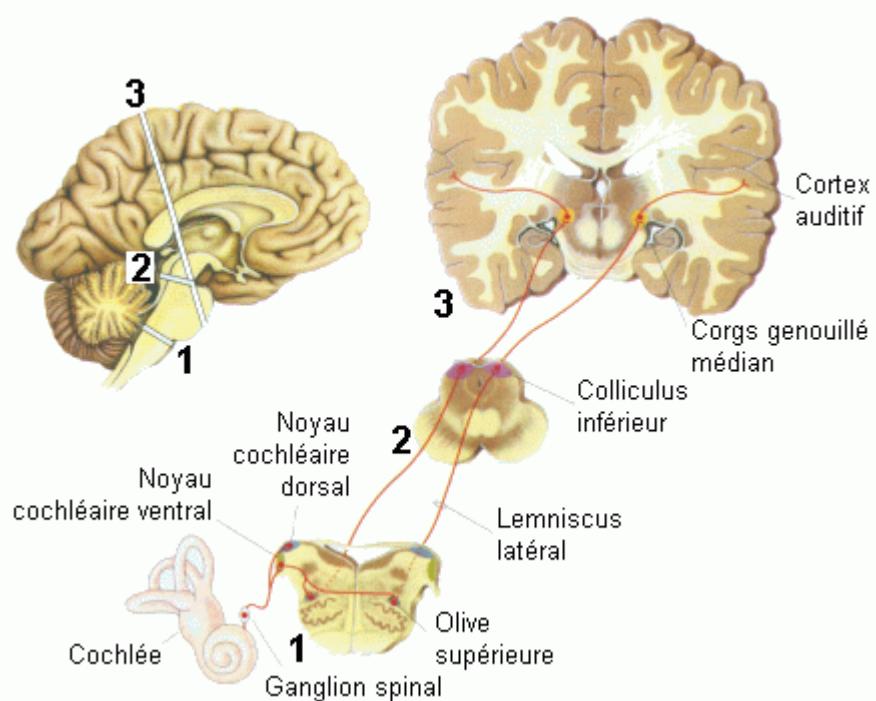


Schéma de P.kussel

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

III. Classifications

Il est important de classer la surdité selon différents critères, afin d'entreprendre une prise en charge adéquate. Les classifications tiennent compte d'un grand nombre de paramètres; toutefois on peut proposer les critères suivants :

1. Coté de l'atteinte [15]

Les surdités unilatérales, gênent la perception dans le bruit et donc peuvent provoquer des difficultés scolaires. Les surdités bilatérales vont, en fonction de leur degré de perte auditive, perturber la communication de l'enfant et son développement du langage.

2. Profondeur de la déficience auditive [15,16]

Le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) a établi une classification des surdités ; en concertation avec la British Association of Teachers of Deaf (BATOD). Cette classification se base sur le seuil audiométrique tonal, en conduction aérienne sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hertz:

Tableau VIII : Classification des surdités en fonction de la perte tonale moyenne et leurs conséquences respectives

Degré de surdité	Perte moyenne en dB	Sons non perçus	Développement du langage
Déficience auditive légère	21 à 40	Voix chuchotée ou lointaine.	Retard de parole : erreurs des consonnes.
Déficience auditive moyenne : - 1 ^{er} degré - 2 ^{ème} degré	41 à 55 56 à 70	Voix moyenne à plusieurs mètres.	Retard de langage : langage insuffisant pour l'âge.
Déficience auditive sévère : - 1 ^{er} degré - 2 ^{ème} degré	71 à 90 81 à 90	voix fortes à plus de 1 mètre.	Retard important voir absence de langage.
Déficience auditive profonde : - 1 ^{er} degré - 2 ^{ème} degré - 3 ^{ème} degré	91 à 100 101 à 110 111 à 120	Voix et bruits non perçus sauf très forts	Absence de diversification du babil, absence de langage

3. En fonction du mécanisme [1,15]

Les surdités peuvent être classées en 2 catégories:

3.1. Les surdités de transmission

Elles sont liées à des atteintes de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. Elles sont acquises dans 99% des cas et sont le plus souvent accessibles à un traitement médical et ou chirurgical. Leur étiologie est dominée chez le jeune enfant par les pathologies inflammatoires et infectieuses liées au dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. Elles peuvent aussi être secondaires à des pathologies malformatives, traumatiques ou tumorales, du pavillon, du conduit auditif externe ou des osselets.

Ces surdités sont les plus fréquentes chez l'enfant et ne dépassent pas 60dB de perte auditive; 95% de ces surdités sont liées à une otite séromuqueuse.

3. 2. Les surdités de perception

Elles peuvent être secondaires à une pathologie de l'organe de Corti, du nerf auditif et ou des aires auditives centrales [17]. La perte auditive est considérable de légère à totale et s'associe très fréquemment à des modifications qualitatives du message, appelées distorsions. Ces surdités sont congénitales dans 90% des cas et acquises en postnatal dans 10% des cas.

3. 3. Les surdités mixtes

Relèvent d'une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne et interne.

4. Selon la date d'apparition de la surdité [15,16]

La boucle audiophonatoire est nécessaire pour le développement du langage et de la parole de l'enfant, son interruption n'a donc pas les mêmes conséquences en fonction de l'âge d'apparition de la surdité. On distingue:

- La surdité congénitale: la surdité existe dès la naissance.
- La surdité prélinguale: survenant avant l'âge de 2 ans.
- la surdité péri-linguale: survenant entre 2 et 4 ans
- La surdité postlinguale: si elle survient après l'âge de 4 ans.

Les surdités les plus graves sont les surdités survenant avant l'âge de 2 ans, car les acquisitions précoces indispensables au développement ultérieur du langage ne se font pas.

En effet, les deux premières années de vie sont une période critique pour l'acquisition du langage parlé, grâce à des capacités d'apprentissage et une plasticité cérébrale très importante. Les aires sensorielles du cortex cérébral ne se développent que par les stimulations des divers organes sensoriels. Si le nouveau-né est sourd, les aires auditives en particulier les aires de discrimination et de compréhension du langage, ne se développent pas, sans compréhension l'expression orale ne se fera pas, ces données ont été largement démontrées par l'imagerie fonctionnelle chez des sourds congénitaux selon l'âge de la réhabilitation.

Ces répercussions sur le langage sont d'autant plus graves que la surdité est importante.

Si la surdité survient après 2 ans, le cerveau de l'enfant a déjà mis en place les mécanismes de base du langage. Le développement du langage va stagner au stade initial avant la surdité, et une prise en charge permettra plus aisément la poursuite de ce développement.

5. Caractère syndromique ou non de la surdité [15,16]

En effet, dans 30% des cas de surdité génétique, la surdité est dite syndromique s'associant à des atteintes d'autres organes. Il existe plus de 300 surdités syndromiques différentes, impliquant des organes très variables. Les atteintes associées peuvent avoir des conséquences graves (handicaps associés) ou bénignes (anomalies d'ordre esthétique).

Parmi les surdités non syndromiques, les mutations du gène GJB2 codant pour la connexine 26 et GJB6 codant pour la connexine 30 sont les plus fréquentes ces surdités sont des surdités sévères ou profondes prélinguaes, à l'imagerie normale avec une très bonne efficacité de l'implantation cochléaire.

6. Existence d'un handicap associé [15,16]

On distingue: le multi handicap et le polyandicap. Cependant 3 types de situations principales se rencontrent chez l'enfant déficient auditif :

- Handicap polysensoriel (multihandicap) : qui va obliger à une acquisition du langage oral et de l'audition afin de compenser un autre handicap. Comme c'est le cas de surdité d'Usher.
- Handicap associé interférant avec l'apprentissage du langage: exemple d'un enfant présentant une surdité par atteinte in utero par le CMV avec une encéphalopathie qui va perturber pour son propre compte l'apprentissage du langage.
- Handicap associé n'interférant pas avec l'acquisition du langage mais dont la lourdeur de la prise en charge va gêner l'action éducative ou rééducative, exemple: enfant sourd avec cardiopathie sévère.

IV. Epidémiologie

Selon les données de la littérature, plusieurs équipes se sont intéressées à l'épidémiologie de la surdité chez l'enfant en particulier sa distribution dans la population, sa fréquence, son incidence et sa prévalence, ainsi que le rôle des facteurs de risque, cependant leurs résultats ne sont pas toujours comparables contenue des variables méthodes de recrutement des malades adoptés par ces différentes études.

Signalant d'emblée que ne nous disposons que de peu d'informations directes sur le nombre d'enfants sourds au Maroc pour estimer la représentativité du groupe étudié, mais en terme de puissance statistique, une population de 78 enfants déficients auditif pour évaluer cet handicap à l'hôpital du jour n'apparaît pas restreinte [4].

1. Fréquence

Nous avons colligé dans notre étude, durant 5 ans, un total de 78 enfants déficients auditifs, ce qui représente 1,12% des consultants de l'hôpital de jour de pédiatrie.

Ce pourcentage n'a pas de valeur épidémiologique valable mais constitue une valeur d'orientation, il ne nous permet pas d'avancer des chiffres aussi précis que l'incidence et la prévalence, car un nombre important d'enfants sourds était suivi en consultation d'ORL adulte et même de neurologie adulte [1].

2. Prévalence

En 1979 une enquête épidémiologique demandée par la Commission des Communautés européennes (CE) a été menée dans les 9 pays membres de CE. Cette enquête vise à déterminer la prévalence de la surdité permanente néonatale (SPN), les résultats sont reportés dans le tableau IX. Les enfants nés en 1969, dont la perte auditive moyenne était égale ou supérieure à 50 dB sur la meilleure oreille, ont été recensés [18].

Tableau IX : prévalence de la surdité permanente néonatale

Pays	Prévalence de la surdité permanente néonatale pour mille
Danemark	150
Luxembourg	100
Grande-Bretagne	100
Irlande	90
Italie	90
Hollande	90
Allemagne de l'Ouest	80
Belgique	70
France	56

Kariskoski (a réalisé en Finlande une enquête entre 1973 et 1990 (enfants porteurs d'une prothèse auditive). La prévalence de la surdité était de 1,2 pour mille naissances [19].

Selon des données européennes [1] plus récentes, la prévalence de la surdité de l'enfant est estimée entre 1 et 3,4 pour mille, Selon ces mêmes données ce taux pourrait atteindre 1 pour 100 en cas de pathologie périnatale sévère. Ce taux est retrouvé également par Barsky-Firscher à New Jersey (3,3%), et par Finitzo à la suite d'un dépistage universel réalisé chez 54228 nouveau-nés dans l'état de Texas (3,14 pour 1000 naissances) [20].

L'évaluation des déficits auditifs chez l'enfant Martiniquais sur un bilan de 2 années a relevé une prévalence de cet handicap chez des nouveau-nés à terme près de 1%, un taux plus élevé (5,9%) est retrouvé en Chine. Ce taux est de 16% en Allemagne dans un groupe de nouveau-nés à haut risque d'atteinte auditive [21].

3. Incidence

L'incidence de la surdité n'est pas évaluée, de ce fait peu de données sont disponibles, en Turquie 500 enfants naissent sourds chaque année [5], en France, 1000 enfants naissent avec une surdité et Aux Etats-Unis, 12000 enfants par an naissent sourds [22,23].

4. Age

La privation sensorielle chez le petit enfant influence le développement futur du langage, pour y remédier les intervenants : ORL, pédiatre, audiographe, orthophoniste, psychiatre.... plaignent en faveur d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce. Kuhl et al [24] ont montré que la perception auditive du langage aux cours des six premiers mois de vie conditionnait le développement ultérieur du langage et donc un traitement précoce améliorait leurs performances en termes de parole et de langage. Yoshinga et Itano [25] ont montré la supériorité d'une prise en charge précoce avant 6 mois par rapport à une prise en charge tardive.

Au Maroc une étude menée en 1999 [3] au sein de 7 établissements d'enfants sourds répartis sur 7 villes du royaume. Cette étude a porté sur un ensemble de 297 enfants sourds : l'âge moyen de suspicion est de 18 mois et l'âge moyen de diagnostic est de 29 mois. Un âge plus élevé était retrouvé dans notre étude l'âge moyen de suspicion est de 3 ans et l'âge moyen de consultation est de 6 ans, d'autres études étrangères rapportent des chiffres plus au moins variés.

Des études réalisées par Fortnum et Davis [26] entre 1985 et 1993 ont étudié l'âge de la première consultation, du diagnostic et de l'adaptation prothétique des enfants déficients auditifs dans la région de Trent, au Royaume Uni. A cette époque il n'y avait pas de dépistage néonatal de la surdité, mais un dépistage entre 6 et 9 mois les résultats sont représentés 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 étude, le délai entre suspicion et diagnostic est en moyenne 7,5 mois, ce résultat concorde avec les données de la littérature, l'étude de Davis retrouve un délai, toutes surdités confondues de 7,2 mois entre suspicion et diagnostic de surdité [30].

5. Sexe

Dans notre étude une prédominance des garçons est notée, 65,4% contre 34,6% des filles comme a été rapporté dans la plupart des études : en Grèce [29] une étude ayant concernée 153 enfants sourds rapporte 57% des garçons et 43% des filles, une autre étude réalisée par le département d'O.R.L de l'université Abant Izzet Baysal en Turquie [5] et ayant intéressé 840 élèves sourds, a retrouvé 57,8% des garçons et 42,2% des filles. Cependant les causes de cette différence demeure inconnues mais ne semblent pas influencer les données étiologiques.

6. Rang

Dans notre étude, l'enfant déficient auditif est l'aîné dans 39,3%. Au Canada [31] l'enfant sourd est l'aîné dans 52% des cas. Ce fait devrait susciter un intérêt épidémiologique considérable, et faire discuter une vraie politique préventive. Dans notre série l'enfant sourd est le dernier dans 24,7% des cas.

7. Antécédents et facteurs de risque

7.1. Grossesse et accouchement

Seulement 30,7% des mères des enfants sourds de notre série ont été suivies au cours de leurs grossesses. Un résultat que nous attribuons au pourcentage des familles d'origine rurale et également au pourcentage des familles de bas niveau socioéconomique 49%, vu que la notion de surveillance de grossesse n'est pas complètement assimilée par les mères d'origine rurale ni par les mères de bas niveau socio-économique.

7. 2. Vaccination

Tous les enfants de notre série ont été vaccinés selon le programme national d'immunisation vu la généralisation du programme de vaccination dans notre pays.

7. 3. Consanguinité

Une étude marocaine faite en 2006 par le département de génétique médicale de Rabat, visant à déterminer la prévalence de la mutation 35 delG dans les surdités non syndromiques autosomiques récessives au Maroc. Cette étude porte sur 25 patients ayant une surdité de perception bilatérale prélinguale sévère à profonde, la consanguinité a été trouvée chez 56% des cas étudiés [32]. Ce taux est proche de celui retrouvé dans notre série où la consanguinité (tous degrés confondus) représentait 48,7%.

Dans notre étude 23,7% des familles consanguines ont plus d'un enfant sourd, même si ce constat isolé ne permet pas d'affirmer l'existence d'une corrélation franche entre la consanguinité et la surdité, il nous permet au moins de dire que les parents consanguins ont plus d'enfants sourds que les parents non consanguins.

Tableau XII : Consanguinité

Auteur	consanguinité (%)
Ratbi I [32]	56
Dereköy's [33]	49,2
Notre étude	48,7
Longhitano and Bruno [33]	22,4

Le mode de transmission autosomique récessif est favorisé par la consanguinité, dans ce mode de transmission, les deux allèles du gène doivent être mutés pour que le sujet soit sourd. Les parents porteurs d'une copie anormale (allèle) du gène en cause (porteurs hétérozygotes) sont normoentendants, et statistiquement un quart des enfants (garçon ou fille) sont sourds.

Selon les données de la littérature, on estime qu'environ trois quarts des surdités non syndromiques se transmettent sur le mode autosomique récessif et ce mode est le deuxième en fréquence dans les surdités syndromiques [34].

Une étude réalisée en Kuwait portant sur une famille arabe à haut degré de consanguinité, cette famille comporte 13 cas de surdité profonde autosomale récessive, tous les cas sont issus d'un mariage consanguin premier degré [35].

7. 4. Facteurs de risque

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

- Les facteurs de risque qui jouent un rôle avant, pendant ou peu après la naissance (de la naissance à 28 jours) sont :
 - Poids de naissance <1kg500.
 - Prématurité < 37 semaines d'aménorrhée
 - Souffrance néonatale avec un score d'Apgar < 5 à 1 minute et < 7 à 5 min, infection néonatale (notamment les méningites bactériennes), détresse respiratoire majeure ayant nécessité une ventilation assistée.
 - Hyperbilirubinémie ayant nécessité une exsanguino-transfusion.
 - Syndrome polymalformatif notamment de la tête et du cou.
 - Traitement par ototoxiques (aminosides, furosémide).
 - Infection maternelle pendant la grossesse (rubéole, toxoplasmose cytomégalovirus, herpès, syphilis)
 - Antécédents familiaux d'atteinte auditive.
- Chez certains enfants malentendants, la pathologie est postérieure à la naissance (à partir du 2ème mois). Il s'agit de nourrissons et de jeunes enfants atteints de:
 - Méningite ou d'une encéphalite bactérienne (surtout à *Haemophilus Influenzae*) d'otite moyenne chronique ou récidivante.
 - Enfants victimes d'un traumatisme crânien 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  g alement 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 audiological. 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 retrou  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 axés sur le développement d'enfants déficients auditifs issus de parents malentendants par rapport à ceux issus de parents normoentendants. Ces études ont montré que les enfants sourds issus de parents sourds ont un développement émotionnel et cognitif meilleur et des niveaux scolaires élevés que les enfants sourds issus de parents bien entendants. Plusieurs facteurs ont été avancés parmi lesquels le système de communication entre parents bien entendants et enfant sourd qui apparaît inadéquat et peu propice au développement des capacités de l'enfant. En effet une autre étude a montré que la communication verbale mère-enfant est plus riche et plus variée lorsque la mère est sourde par rapport à une mère bien entendante [37,38]. Pour Meadow-Orlans et al le traumatisme lié à l'annonce du diagnostic serait moindre chez les parents sourds et les réactions des parents auraient une influence sur l'enfant.

Dans notre étude, il s'agissait d'embryofœtopathie (Infection à CMV) dans 3,8 %. Ces résultats inférieurs à ceux de la littérature où les embryofœtopathies avec altération auditive représentent 5% de l'ensemble des surdités de perception de l'enfant [40]. Ces résultats poussent à croire qu'en réalité on n'a pas moins d'embryofœtopathies mais il y a plus de grossesses non suivies que de grossesses suivies.

Youchikawa et al [41] retrouvaient un déficit auditif chez 7,8% des nouveau-nés traités en réanimation néonatale, dans notre série 2,6% des patients avaient présenté des difficultés respiratoires à la naissance et 9% avaient séjourné en service de néonatalogie pour souffrance néonatale. Ces résultats sont supérieurs aux données de la littérature ou la prévalence de la surdité chez les enfants ayant nécessité un séjour en unité de soins intensifs est 2 à 4% [36].

Dans notre série, 3,8% des enfants ont présenté un ictère néonatal, pour avoir des résultats interprétables, il aurait été nécessaire que nous ayons une précision sur le taux d'hyperbilirubinémie, ce qui n'était pas réalisable.

Dans notre série, il s'agissait d'une surdité postménigistique dans 2,6%, ce taux était inférieur aux données de la littérature où 9% des surdités acquises de l'enfant étaient dues à une méningite [15]. L'atteinte labyrinthique ou la névrite de la VIII^{ème} paire crânienne surviennent au

stade de bactériémie. Il semble donc que la précocité du traitement et sa nature (ajonction ou non de corticoïdes) ne puissent pas prévenir le risque de survenue d'une méningite. Selon François le risque de surdité est de 31% pour une méningite à pneumocoque, 6% pour une méningite à *haemophilus influenzae*, et de 10% pour une méningite à méningocoque [42].

Signalant enfin les méningites tuberculeuses très fréquentes dans notre contexte.

Il apparaît donc nécessaire de faire un examen audiométrique après toute méningite, sans attendre les signes d'appels, de manière à établir rapidement une prise en charge appropriée donnant à l'enfant les meilleures chances d'acquérir ou de conserver le langage oral [42].

Une revue de la littérature a démontré que les oreillons sont responsables de 3% des surdités brusques et que la surdité est généralement unilatérale, compliquant 5 infection/10000, des cas post vaccinaux ont été rapporté [15]. Dans notre série il s'agissait d'oreillons dans 1,3%, aucun cas post vaccinal n'a été noté.

V. Etude clinique

1. Signes révélateurs

Le diagnostic d'une surdité de l'enfant est toujours une urgence car le développement ultérieur du langage est en jeu, le délai entre les premiers doutes de la part de l'entourage et la réhabilitation est encore dramatiquement long et préjudiciable pour l'enfant.

Souvent difficiles à déceler, les surdités de l'enfant peuvent être diagnostiquées :

- Soit après la découverte de signes d'appel par l'entourage de l'enfant, son milieu scolaire ou les professionnels de santé.
- Soit suite à un bilan audiologique réalisé systématiquement pour des enfants à haut risque d'atteinte auditive [5].

1-1- Suspicion de la part des parents ou d'un médecin

Gesell et Amatruda [6] ont très minutieusement décrit, dès 1947, un certain nombre de symptômes conduisant à suspecter une atteinte de l'audition chez l'enfant en les classant sous cinq rubriques :

- Audition et compréhension du langage

- Indifférence générale aux sons
- Absence de réponse aux mots
- Réponse au bruit mais pas à la voix

- Vocalisation et production des sons

- Caractère monotone de la voix
- Vocalisation peu distincte
- Rareté du rire
- Pauvreté des essais vocaux
- Vocalisation à la recherche d'une sensation vibratoire
- Mouvements répétés de heurts de tête et de piétinements à la recherche de cette même sensation
- Hurlements et cris perçants pour exprimer aussi bien le plaisir que la contrariété ou un besoin

- Attention visuelle et compréhension réciproque

- Attention et vigilance visuelle accrues
- Tendance marquée à l'imitation lors du jeu
- Attention particulière pour les gestes et les déplacements de l'entourage
- Vivacité inhabituelle des gestes.

- Relation sociale et adaptation

- Relation subnormale lors des jeux vocaux avec d'autres nourrissons dans la même chambre
- Intérêt plus marqué pour les choses que pour les personnes
- Expression du visage investigatrice, parfois de surprise ou de dépit

- Alternance de méfiance et de coopération
- Réaction marquée aux louanges et marques d'affection
- Comportement affectif
 - Crises de colère pour manifester un besoin ou attirer l'attention sur soi.
 - Tension, résistance et colère provoquées par l'absence de compréhension.
 - Tendance à l'obstination et à la taquinerie.
 - Irritabilité provoquée par la difficulté de se faire comprendre.
 - Explosions de mauvaise humeur provoquées par les contrariétés.
 - Initiatives impulsives et intempestives.

Ce sont les symptômes que les parents pourraient relever et que le médecin peut noter au cours de son examen.

1.2. Signes indirects de surdité [15,16]

-Retard de langage :

Il se manifeste même avant 1an, avant l'apparition des premiers mots, un décalage par rapport aux acquisitions normales doit orienter vers une surdité :

- L'appauvrissement du babil entre 6 et 9 mois, sans apparition de syllabes variées.
- L'absence de mots (papa, maman) à 18 mois.
- L'absence de mots-phrases (à boire, papa parti) à 2 ans
- La persistance de déformations de certains mots au delà de 4 ans.

-Régression du langage :

Un enfant qui a déjà parlé dont le langage régresse doit avoir rapidement un examen auditif car il a probablement développé une surdité secondaire importante.

-Troubles du comportement :

Les troubles auditifs peuvent entraîner deux types de comportements :

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

Ces troubles du comportement sont spectaculairement améliorés par le traitement du problème auditif.

-Difficultés scolaires :

Dès la maternelle, de même qu'à l'école primaire, une absence de réaction aux consignes, des difficultés d'expression orale, ou des difficultés en orthographe et en lecture doit faire penser aux surdités.

Par ailleurs l'attention peut être attirée par une symptomatologie otologique (malformation, otite....).

Mbou [21] a étudié le déficit auditif chez l'enfant martiniquais sur un bilan de 2 années : le retard de langage ou trouble de la prononciation représentaient 21,4% contre (61% et 10,3% respectivement dans notre série). Il semble que ce pourcentage élevé du retard de langage dans notre série soit attribuable à divers facteurs dont :

- Absence de mesures systématiques de dépistage.
- Les parents chez qui le manque de sensibilisation aux signes et impacts de la déficience auditive ne consultent pas précocement et qu'on attend que l'enfant développe un trouble de langage. Les parents et les éducateurs sont ceux qui sont les mieux placés pour reconnaître les premiers signes de surdité chez l'enfant.
- La dispersion géographique d'une population marocaine défavorisée contribue également à retarder et à réduire l'accessibilité aux services spécialisés.

Dans notre étude 21,8% des parents ont consulté pour une absence de réaction de l'enfant aux bruites signe précoce mettant en doute l'audition de l'enfant, aucun cas n'a été observé dans la série de Mbou. Dans notre étude également la régression du langage est notée chez 2,6%, aucun cas n'a été observé chez l'enfant martiniquais. Le retard scolaire est noté chez 2,6% contre 2% chez l'enfant martiniquais. Un trouble de comportement et d'attention sont observés dans 5,7% et 6,4% respectivement.

Des antécédents familiaux ou fraternels de surdité ont poussé 5% des cas de la série de F.M Mbou [21] à consulter chose que nous n'avons pas observé dans notre travail malgré la présence d'antécédents familiaux de surdité 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 dépistage. Une attention particulière doit être réservée aux enfants à haut risque d'atteinte auditive.

2. Examen clinique et otoscopie

Dès qu'un déficit auditif est suspecté, il faut réaliser un examen auditif, sans délai, puisque la précocité du diagnostic de surdité est un facteur pronostique déterminant. Le médecin n'a pas le droit de rassurer sans avoir effectué les examens nécessaires.

L'examen otoscopique permet d'apprécier l'état de l'oreille externe et du tympan :

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

Plusieurs anomalies ont été mises en évidence par l'examen clinique des enfants sourds de notre série le tableau XII est une comparaison avec une étude réalisée en Turquie [5] :

Tableau XIII : Examen clinique

L'étude	Obstruction par bouchon de cérumen	Tympan pathologique		Malformation d'oreille externe
		Rétraction	Perforation	
Ozcan Ozturk [5]	9,5 %	8,3%	1,8%	1,3%
Notre étude	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 crano-faciale est primordiale. L'examen clinique doit être orienté notamment vers les appareils suivants :

- Téguments: recherche de troubles de la pigmentation : mèche blanche, lentigines multiples, anomalies des phanères, kératose
- Squelette: recherche d'une scoliose, laxité anormale, anomalie de taille, anomalie vertébrale
- Neurologique: anomalies de fermeture du tube neural, myotonie, ataxie progressive, anomalies des extrémités.
- Cardio-vasculaire

La recherche de troubles psychomoteurs, comportementaux, et visuels devraient être systématique [43].

Dès qu'un nourrisson ou un enfant présente une suspicion de surdité, quel que soit l'état des tympans, il doit bénéficier d'un test auditif, et doit être donc orienté vers un service spécialisé en audiologie infantile (ou spécialisé en ORL).

VI. Etude paraclinique

1. Bilan audiological

Les situations où le praticien doit chercher à se faire une opinion sur l'audition d'un enfant sont diverses, les techniques de dépistage et de confirmation diagnostique sont multiples. Il existe des examens audiologicals subjectifs qui doivent être concordants ou confirmés par des examens objectifs. Ces examens sont variables suivant l'âge de l'enfant.

1.1. Tests subjectifs [4,44-47]

Chez le grand enfant et chez l'adulte, la surdité est diagnostiquée en faisant un audiogramme : le patient dit s'il entend ou non un son qui lui est envoyé dans une oreille avec un casque. En faisant varier l'intensité du son-test, on détermine le seuil audiométrique à la fréquence testé. L'audition est dite normale lorsque ce seuil est inférieur ou égal à 20 dB.

L'audiogramme est un test subjectif. Il est difficile et souvent peu précis chez le jeune et plus chez le nourrisson, du fait de ses possibilités limitées d'attention et de coopération.

C'est pourquoi chez les enfants qui ne peuvent pas répondre de manière fiable à un examen audiométrique au casque d'autres méthodes sont employées.

Au cours des premières semaines de vie, l'audiométrie subjective se limite à l'observation des réactions de l'enfant à une stimulation sonore de forte intensité (70 à 100 dB) en champ libre. Les bruits les plus réactogènes à cet âge sont les bruits blancs comme ceux délivrés par le babymètre de Veit et Bizaguet. La réaction la plus spectaculaire est le réflexe de Moro, la plus fréquente est le clignement des paupières (réflexe cochléopalpébral) mais d'autres réponses peuvent être observées comme la réaction des yeux, le réveil. Toutes ces réponses sont fugitives et épuisables et doivent être différencierées d'une réaction aléatoire de l'enfant.

Chez le nourrisson, la surdité peut être dépistée avec des jouets sonores, la réaction la plus typique est le réflexe acoutrope ou réflexe d'orientation investigation (rotation de la tête et du tronc), les réactions d'attention: mimique de surprise, arrêt de la motricité spontanée ont autant de valeur. En variant les jouets, on peut tester les aigues, les mediums et les graves à différentes intensités, ce qui permet d'obtenir un profil auditif de l'enfant comme le test au babymètre.

Chez un enfant de 6 à 9 mois, la surdité peut être recherchée en l'appelant par son prénom, l'examineur commence par appeler l'enfant à voix chuchotée (20 dB à 1mètre) puis à voix normale (60 dB à un mètre). Selon le même principe, on peut demander à un enfant de 15-24 mois de désigner une image parmi celles qui sont disposées devant lui ou une partie du corps ou de l'habillement.

Ces tests subjectifs ne nécessitent pas de matériel sophistiqué et sont faciles à faire, mais ils peuvent être difficiles à interpréter car ils dépendent étroitement de l'entraînement de l'opérateur et des possibilités de coopération 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).

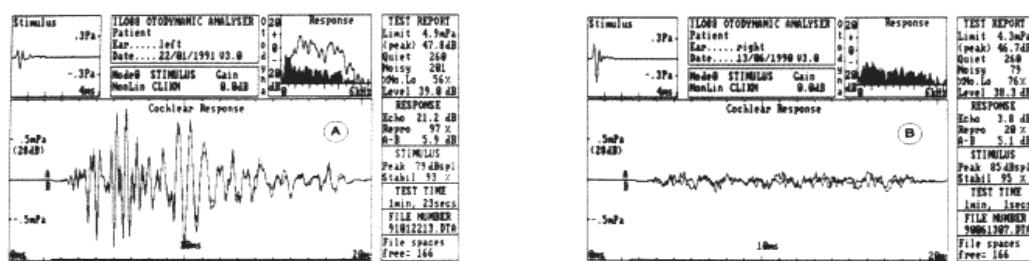


Figure 16: A : OEA présentes, B: OEA absentes

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 perturbés par les atteintes de l'oreille moyenne. Toutefois l'examen est souvent plus long que le recueil des otoémissions, et le matériel est plus onéreux. Il doit en tout cas être recommandé pour les prématurés et les nourrissons ayant séjourné en réanimation, du fait du risque de neuropathie auditive.

Dans notre série, 48 malades ont bénéficié d'une exploration de leur audition, soit 61,5% des cas étudiés. Ce pourcentage bas est attribué d'une part à l'absence de structures d'explorations fonctionnelles ORL adaptées à l'enfant rendant les moyens diagnostiques insuffisants, ainsi qu'au pourcentage élevé des familles de bas niveau socio-économique.

Nous avons réalisé l'enregistrement des PEA chez 58% et chez 42% l'audiogramme.

- L'impédancemétrie

Elle comprend la tympanométrie et l'étude du réflexe stapédiien

- La tympanométrie :

Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe qui doit être parfaitement obturé. L'installation permet d'analyser les variations d'élasticité ou compliance du système tympano-assiculaire sous l'influence des variations de pressions exercées dans le méat auditif externe. Le résultat est porté sur un graphique : tympanogramme. Un tympanogramme normal indique que le système tympano-ossiculaire est fonctionnel

Cette épreuve met en évidence certaines pathologies au niveau des structures impliquées elle permet de diagnostiquer une mauvaise aération tubaire ou une otite séromuqueuse.

- L'étude du réflexe stapédiien :

Cette étude est particulièrement intéressante, ce réflexe est déclenché par une stimulation suffisamment intense et se traduit par une contraction bilatérale du muscle stapédiien. Les modifications d'impédance tympano-ossiculaire induites peuvent être mesurées la stimulation peut être appliquée soit au niveau de l'oreille opposée à la sonde d'impédancemétrie (étude contralatérale), soit au niveau de la même oreille comportant la sonde (étude ipsilatérale) sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000.

L'intérêt du réflexe stapédiien est de différencier entre une surdité de transmission et une surdité de perception endocochléaire ou rétrocochléaire.

- L'electrococchléographie (ECoch G)

Correspond à l'enregistrement des potentiels cochléaires grâce à une électrode transtympanique elle permet d'évaluer le seuil auditif sur les aigus en contournant les biais liés à une atteinte de l'oreille moyenne.

Du fait de la nécessité d'une anesthésie générale chez l'enfant, elle est réservée en général aux suspicions de surdité profonde lorsque les PEA ne montrent aucune réponse.

2. Tomodensitométrie [15, 51,52]

Pour l'étude de l'oreille externe et moyenne, l'examen tomodensitométrique est le seul indiqué, par exemple lors de surdité de transmission persistante malgré la pose d'un aérateur transtympanique, à la recherche de malformation ossiculaire et cochléaire. Devant une surdité de perception bilatérale ou unilatérale le scanner est encore souvent réalisé en première intention chez l'enfant, seul ou avant une éventuelle IRM.

Plusieurs auteurs ont étudié les performances de la TDM dans le diagnostic étiologique des surdités de perception de l'enfant celle-ci est anormale dans une moyenne 30% des cas.

Tableau XIV : Performance de l'imagerie

Auteurs/année	Nombre d'enfant	Surdité Uni (U) ou Bilatérale (B)	Technique TDM/IRM	Pourcentage d'anomalies
Shusterman (1992)	70	U/B	TDM	13%
M Elmaleh –Bergès (1995)	124	U/B	TDM	37%
lAntonelli (1999)	157	U/B	TDM	31%
Bamiou (2000)	116	B	TDM	28%
Mafong (2002)	97	U/B	TDM/IRM	39%
Notre étude (2008)	10	U/B	TDM/IRM	60%

L'imagerie, par ordre de fréquence, va rechercher : les malformations, les infections, et les traumatismes. Les dystrophies et dysplasies osseuses viennent en deuxième position. L'imagerie devraient également rechercher les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux beaucoup plus rare chez l'enfant et les tumeurs du tronc cérébral plus fréquentes, se manifestent par une symptomatologie plus riche (atteinte des paires crâniennes, Hypertension intracrânienne...) associée à la surdité.

3. Imagerie par résonance magnétique [15, 52]

L'IRM permet l'étude de l'oreille interne et le nerf cochléaire en séquence pondérées T2 et en coupes inframillimétriques. Des coupes de 0,3 à 0,7 mm d'épaisseur permettent l'analyse fine du labyrinthe, permettant de différencier dans la cochlée, la rampe tympanique et la rampe vestibulaire. Les projections 3 dimensions peuvent faciliter la représentation des malformations labyrinthiques.

L'injection de gadolinium permet de mettre en évidence outre les processus expansifs, les inflammations labyrinthiques ou les névrites. Toute IRM doit comporter une étude du parenchyme cérébral afin d'éliminer une atteinte centrale (maladie métabolique, lésion ischémique néonatale).

Le choix de la technique d'imagerie TDM ou IRM est guidé par l'âge, les circonstances de découverte de la surdité et les antécédents : traumatisme, méningite, infection de l'oreille interne.

4. Autres examens [43,54]

- Sérologies virales (rubéole, toxoplasmose, cytomégalovirus).
- Echographie rénale à la recherche d'une malformation liée au syndrome bronchio-oto-rénal (BOR).
- Cytochimie urinaire (syndrome d'Alport)

- Electrocardiogramme : à la recherche d'un intervalle Q-T Long, associé à la surdité dans le cadre d'un syndrome de Jervell–Lang–Nielsen.
- Examen ophtalmologique avec fond d'œil:à la recherche d'hétérochromie irienne, myopie, atrophie optique, malformation, rétinite pigmentaire (syndrome de Stickler, syndrome de Usher, syndrome de Waardenburg).
- Hormonénie thyroïdienne: en cas de surdité isolée
- Une consultation génétique : les avancées récentes de la science permettent actuellement de penser que la plupart des déficits auditifs sont d'origine génétique, de nombreuses tests génétiques sont actuellement disponibles. Ainsi la recherche de la cause est le premier motif de consultation de génétique devant une surdité vu que la prise en charge du patient peut être modifiée par la mise en évidence d'une origine génétique: dépistage, suivi et traitement d'une pathologie associée ...Mais il est souhaitable d'attendre la mise en route de la prise en charge de l'enfant déficient auditif et sa famille.

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

Le bilan orthophonique et l'examen psychologique avec détermination du quotient intellectuel sont indispensable pour compléter le bilan d'une surdité de l'enfant .Quelque soit le degré de surdité et même si elle est unilatérale, et l'âge de l'enfant .Ce bilan est impératif pour évaluer les répercussions sur la parole, le langage oral et le langage écrit et déterminer si une rééducation doit être entreprise. En cas de surdité légère ou unilatérale, le bilan orthophonique permet de déceler des troubles perceptifs discrets non détectables par les parents qui peuvent entraîner des difficultés scolaires s'ils ne sont pas prises en compte.

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

Tous les enfants de notre série ont bénéficié d'un bilan orthophonique et d'un examen psychologique.

VIII. Caractéristiques de la surdité

1. Degré de la surdité

La prévalence de la surdité varie en fonction de la sévérité de l'atteinte, des études réalisées par Fortnum et Davis [26], montrent que la prévalence de la SPN diminue avec l'augmentation de la sévérité de l'atteinte et près de la moitié des surdités néonatales sont des surdités moyennes. Les résultats de cette étude sont illustrés dans la figure 17:

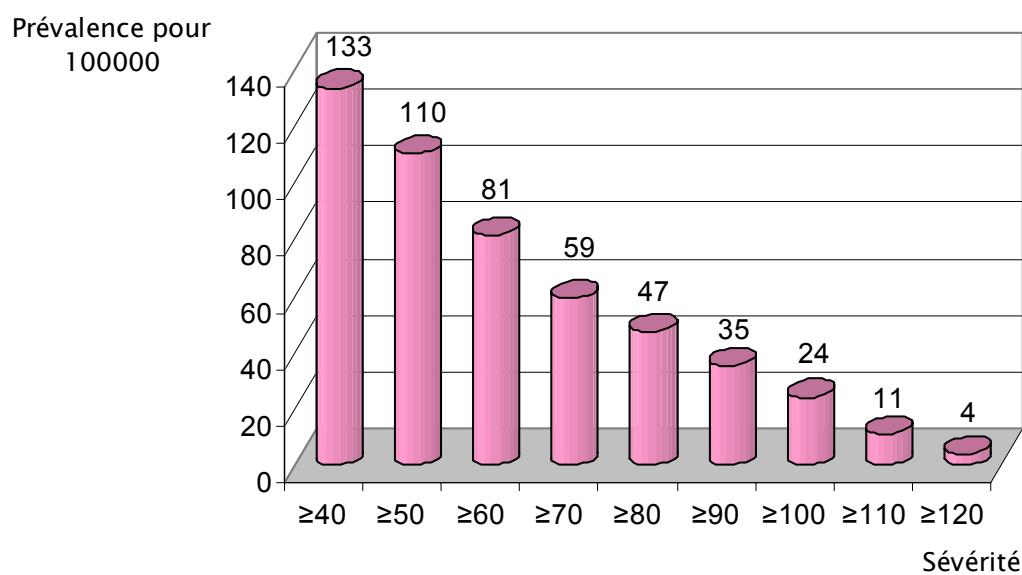


Figure 17: Variation de la prévalence selon la sévérité de l'atteinte

Contrairement à ces constatations, notre étude montre un pourcentage important des surdités profondes et ce en accord avec une étude évaluant la surdité chez l'enfant en Turquie, ayant montré des résultats très proches de ceux de notre étude.

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'appréhender l'espace sonore [45].

Le profil auditif de nos enfants est :

- Bilatéral dans 93% contre 64% chez l'enfant Martiniquais [21].
- Unilatéral dans 7% contre 46% chez l'enfant Martiniquais [21].

Jusqu'à ces dernières années, le diagnostic et la prise en charge des enfants ayant une surdité unilatérale étaient négligés par la plupart des équipes. Néanmoins, de récents travaux ont montré que ces surdités unilatérales peuvent engendrer des difficultés de communication et d'apprentissage. Chez l'enfant, la surdité unilatérale entraîne des problèmes 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 surdité

Dans notre étude une prédominance de surdité de perception a été notée suivie de surdité de transmission puis mixte la comparaison avec l'étude d'OZCAN en Turquie est rappelé dans le tableau XVII:

Tableau XVI : Type de surdité

	Surdité de perception	Surdité de transmission	Surdité mixte
Notre étude	55,6%	25,9%	18,5%
Ozcan Ozturk[5]	92,2%	Aucun cas	7,8%

Dans les données de la littérature, les surdités de transmission sont les surdités les plus fréquentes chez l'enfant, 10 fois plus fréquentes que les surdités de perception [15].

4. Pathologie ou handicap associé

Dans notre étude, 29,5% des enfants ont une pathologie ou un handicap associé. Selon les données de la littérature, il existe un handicap associé dans 20 à 30%, rendant la prise en charge plus difficile et coûteuse [1].

Tableau XVII: Pathologie ou handicap associé à la surdité

L'étude	Pays	% Handicaps associés
Baille et Coll (1996)	France (3 départements)	14
Martin et Coll (1981)	CEE	28
Notre étude (2008)	Maroc	29,5
Fortnom et Davis (1997)	Grande-Bretagne	39
Darin et Coll (1997)	Suède	40
Boyle et Coll (1996)	Etats-Unis	43

Dans notre étude 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 délicate la réalisation 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 difficultés au niveau de l'apprentissage ne s'additionnent pas mais se potentialisent. La rééducation doit être débutée précocement afin de tirer partie de la plasticité du système nerveux central incluant les techniques de rééducation motrice et les différentes méthodes d'aide à la communication.

Tout cela justifie une action concertée et cohérente d'une équipe pluridisciplinaire comprenant tous les spécialistes concernés 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 négligeable. Certaines études suggèrent que ces troubles sont beaucoup plus fréquentes dans les surdités congénitales que dans les surdités acquises, ces troubles vont du simple trouble de réfraction jusqu'à la cécité [56-58]:

Tableau XVIII: comparaison des troubles visuels dans notre étude avec d'autres études

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

Parmi les nombreuses causes responsables de surdicécité: la rubéole, constitue chez l'enfant les deux tiers des cas. Notant également le syndrome d'USHER dont la prévalence est de 12,8 dans les surdités congénitales [56].

Tableau XIX : Troubles visuels rencontrés

Les anomalies rencontrées	Notre étude	Ozcan Ozturk [5]
Trouble de réfraction	14,3%	33,6%
Strabisme	14,3%	30%
Atrophie optique	14,3%	0,3%
Atrophie optique avec albinose rétinienne	28,5%	-
Pâleur papillaire	14,3%	6,8%

Dans 21,8% des cas, il s'agit d'un trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention (THADA) et dans ce cadre, plusieurs études suggèrent que les enfants sourds ont des niveaux d'impulsivité plus élevés que les enfants bien entendants. La différence peut être expliquée selon Creenbergh et Kusché par la distorsion dans la communication précoce avec l'environnement et leurs effets sur la régulation des affects et sur la résolution des problèmes interpersonnels. Kelly et al ont évalué la prévalence du THADA chez les enfants sourds, les résultats montrent que les enfants présentant une surdité héréditaire ne sont pas plus à risque de développer un THADA que les enfants bien entendants, contrairement aux enfants présentant une surdité acquise [37,38].

Signalant finalement que nous avons relevé une neuropathie axonale héréditaire chez 4,3% des cas, pourcentage qu'on n'a pas pu comparer à d'autres études.

5. Etiologie de la surdité

Le bilan étiologique est une étape essentielle pour de nombreuses raisons: le sentiment de culpabilité parentale diminue si l'origine est connue, le conseil génétique n'est possible qu'avec un diagnostic précis et le pronostic évolutif dépend de la cause. Les étiologies sont variées et nécessitent un bilan rigoureux et complet.

5.1. Surdités de transmission [1, 15,60–68]

Les surdités de transmission sont acquises dans 99% : les bouchons de cérumen, les corps étrangers, les otites moyennes aigues n'entraînent qu'une gêne transitoire, les étiologies inflammatoires et les infections plus ou moins liées au dysfonctionnement de la trompe d'Eustache sont responsables d'un déficit auditif souvent limité entraînant peu de conséquences sur le développement linguistique général. Ce n'est que lorsque se constitue l'otite séreuse et que le déficit est bilatéral et atteint ou dépasse 30 dB qu'il est préjudiciable et doit être traité médicalement et/ou chirurgicalement, 80% de ces troubles s'observent entre 2 et 8 ans.

Les disjonctions ossiculaires, après traumatisme accidentel ou iatrogène, avec ou sans fracture de rocher sont rares

Les surdités de transmission congénitales représentent 0,5% des surdités de transmission :

- Les aplasies majeures : la fréquence des formes bilatérales invalidantes est très variable selon les séries, probablement de l'ordre de 20 à 30%. Quatre grades ont été décrit depuis l'oreille en cornet (grade I) à l'anotie (grade IV) entraînant une surdité de transmission de 60 à 70 dB.
- Les aplasies mineures : la malformation de l'oreille moyenne est isolée ou associée à des malformations mineures de l'oreille externe ou à certains syndromes polymalformatifs. Ainsi la surdité de transmission, bien que présente à la naissance, est souvent découverte tardivement vers 6-7 ans.

5.2. Surdités de perception [1, 15,42 ,67-73]

Les surdités de perception sont dans les deux tiers génétiques, selon le mode de transmission du gène, elles sont autosomiques récessives dans 80% des cas, autosomique dominante dans 20% des cas, liée à l'X n'atteignant que les garçons est rares, ou mitochondriale (mère sourde transmettant à tous ses enfants) exceptionnelles.

Quel que soit le mode de transmission, les surdités de perception sont isolées (deux tiers des cas) ou associées à un syndrome polymalformatif (un tiers), elles sont responsables de deux tiers des surdités sévères et profondes. La mise en évidence de la forte prévalence d'une forme de surdité autosomique récessive, DFNB, due à des mutations du gène de la connexine 26 (CX-26), modifie la pratique quotidienne clinique. Les conséquences de cette forte prévalence permettent de porter un diagnostic moléculaire de routine et d'affirmer le caractère génétique de la surdité, permettant alors de donner aux parents le risque de récurrences (25%) pour les futures naissances.

Surdité chez l'enfant

Les surdités de perception sont acquises dans un tiers: certaines embyofoetopathies (cytomégalovirus, toxoplasmose), la grande prématureté et ses conséquences, les méningites bactériennes, l'ototoxicité médicamenteuse et les traumatismes sonores. Ces facteurs sont fréquemment intriqués, et tout enfant hospitalisé en néonatalogie devrait impérativement être dépisté avant sa sortie, ce qui est encore loin d'être le cas au Maroc.

Enfin certaines surdités de perception restent idiopathiques.

Le tableau résume les surdités syndromiques les plus fréquentes, gènes en cause et principaux signes cliniques :

Tableau XX: Surdités syndromiques les plus fréquentes

Nom du syndrome	Gènes en cause	Principaux signes
Franceschetti [34]	TCOF1	hypoplasie des malaires et mandibulaire et des zygomatiques, colobome des paupières inférieurs, et une fente palatine
Bronchio-oto-rénal [34]	EYA1	Anomalies de l'oreille externe et ou /moyenne, fistules ou kystesbranchiaux, malformations rénales.
Waardenburg [43]	PAX3,MITF SLUG,EDNRB	Mèches blanches, yeux très bleus, dépigmentation rétinienne au fond d'œil.
Stickler [67, 68]	COL2A, A1, A2	Fente palatine, association de Robin, aspect marphanoïde, anomalies squelettiques et cartilagineuses.
Usher [34]	MYOVIIA CDH23	Rétinite pigmentaire progressive aboutissant à la cécité, 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 à l'ECG.
Alport[75]	COL4A3, A4, A5	Hématurie, protéinurie puis insuffisance rénale.
Ostéogenèse imparfaite [76]	C-src	sclérotiques bleues, fragilité osseuse.

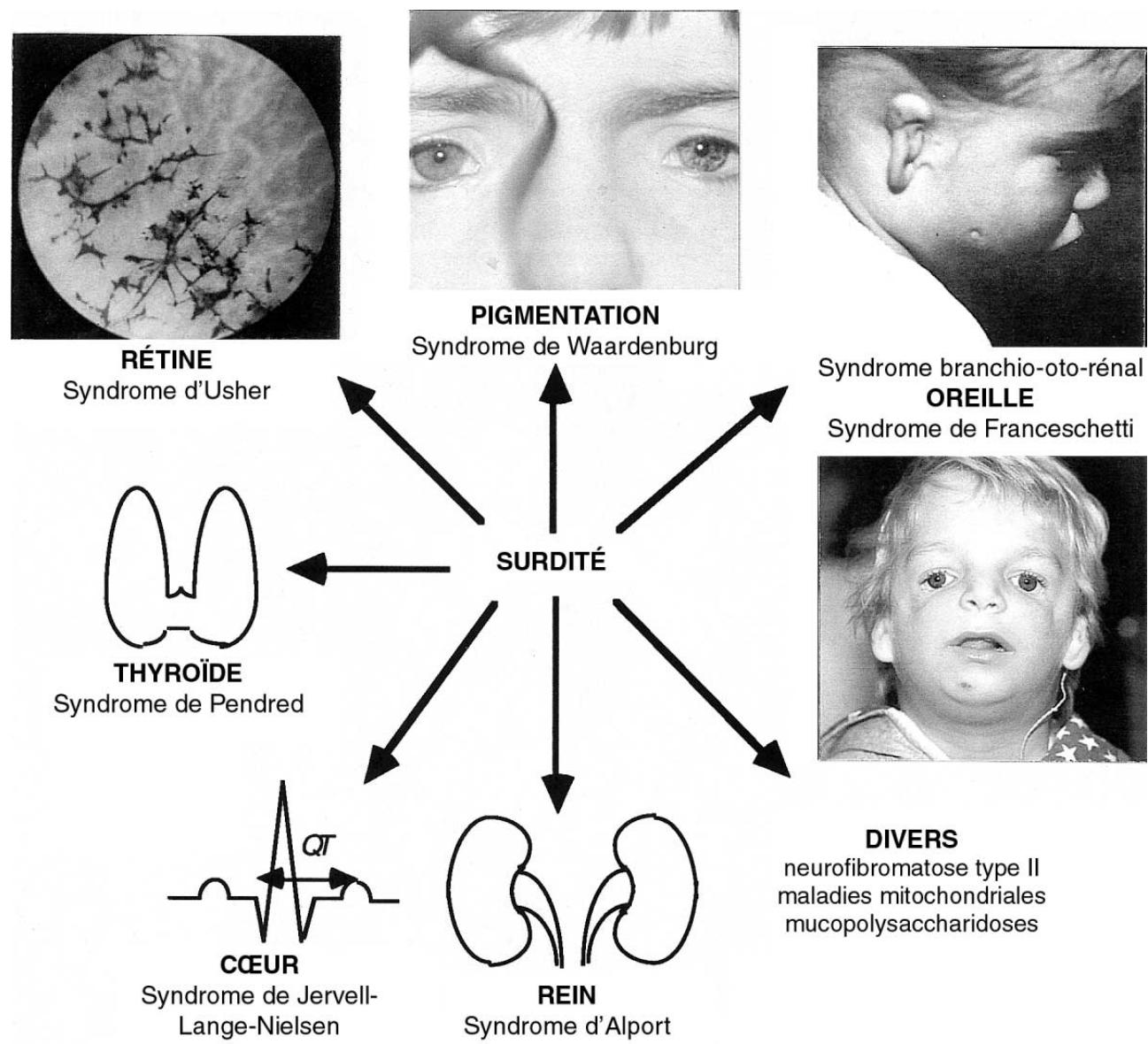


Figure 18 : Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité

Certains caractères propres à la surdité de l'enfant au Maroc paraissent utiles à souligner.

Nous signalant la fréquence particulière:

- Des surdités génétiques isolées,
- Des surdités du fait du mariages consanguins,
- Des surdités iatrogènes (aminosides)
- Des surdités néonatales par manque de soins obstétricaux et pédiatriques adéquats dans les régions éloignées
- Des surdités post-méningitiques
- Des surdités consécutives à des processus infectieux chroniques de l'oreille moyenne
- Des surdités post-rubéole [4].

On procédera à une comparaison avec les étiologies retrouvées en Grèce et en Turquie.

Tableau XXI : Etiologies des surdités

L'étude	Congénitale	Acquise
Ozcan ozturk [5]	51,1%	48,9%
M Riga [29]	47%	53%
Notre étude	7%	93%

Tableau XXII : Etiologies acquises

Etiologies acquises		Etudes		
		Maroc	Tanzanie	Notre étude
Infectieuses	Méningite	41%	24%	20%
	Otite	20%	9%	15,2%
	Oreillons	-	17%	1,3%
	Rougeole	-	4%	-
	Convulsions fébriles	-	1%	-
	Embyofœtopathie	-	-	2,6%
Bouchon de cérumen		-	-	15,4%
Toxiques		3%	21%	-
Traumatiques		2%	-	2,6%
Néonatales		11%	-	19,3%
Inconnue		23%	24%	23,6%

IX. Diagnostic différentiel [4, 38, 78]

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

- Débilité mentale sévère (oligophrénie).
- Trouble psychiatrique majeure (autisme): Les rapports entre surdité et autisme sont classiquement abordés dans la littérature à partir de trois axes principaux: le trouble autistique comme diagnostic différentiel de la surdité, la surdité comme facteur étiologique de l'autisme et la surdité comme un trouble fréquemment associé à l'autisme.

Deux études particulièrement importantes apportent des données intéressantes dans ce domaine : l'étude de Juré et al a porté sur une population clinique de 1150 enfants déficients auditifs. Parmi ces enfants 46 présentaient les critères diagnostiques DSM III-R pour l'autisme soit une prévalence de 4%. Les résultats de cette étude suggèrent que la surdité ne peut être considérée comme un facteur étiologique de l'autisme mais plutôt ces deux entités pourraient être sous tendues par des facteurs étiopathogéniques communs, plusieurs études rapportaient une prévalence anormalement élevée de la déficience auditive chez les enfants autistes comme l'étude de Rosenhall et al. Cependant aucune corrélation n'est retrouvée entre l'association autisme et déficience auditive

- Trouble neurologique dysphasique (aphasie, audimutité): Il peut s'agir aussi de surdités non organiques « surdité psychogène», manifestations de difficultés psychologiques (conflit familial, souhait d'attirer l'attention, ou de s'identifier à une personne malentendante de l'entourage), qui ne relèvent pas d'un appareillage auditif.

Enfin l'examen audiométrique objectif reste la clé du diagnostic dans les cas douteux.

X. Prise en charge thérapeutique

1. Les moyens thérapeutiques

La réhabilitation précoce de la déficience auditive est indispensable au développement des propriétés cognitives de l'enfant sourd, à l'acquisition de la parole et du langage. Yoshinga et Itano ont montré la supériorité d'une prise en charge précoce avant l'âge de 6 mois par rapport à une prise en charge plus tardive. Cette étude consistait à comparer les performances linguistiques de 78 enfants sourds ou malentendants dont la perte auditive est diagnostiquée après l'âge de 6 mois, avec 72 autres dont le diagnostic et la prise en charge avant l'âge de 6 mois, ces derniers avaient un score de langage nettement meilleur par rapport aux premiers [25]. Ces résultats montrent le grand intérêt de la prise en charge précoce des surdités de

l'enfant. Cet objectif ne peut être atteint que si un programme de dépistage et de diagnostic précoce est établi.

La réhabilitation comporte deux volets aussi indispensables l'un que l'autre : l'appareillage et l'orthophonie. Ils doivent être confiés à l'audioprothésiste et l'orthophoniste.

Un soutien psychologique et pédagogique est nécessaire surtout pour les enfants en âge scolaire. La guidance parentale est indispensable.

1-1. Réhabilitation auditive prothétique [15, 16,79–85]

En conduction aérienne:

▪ Prothèse conventionnelle: est une prothèse auditive correspondant à une chaîne électroacoustique comprenant schématiquement: un microphone pour la captation du signal, un amplificateur pour son amplification et un transducteur de sortie pour sa restitution. Ce dernier définit la voie d'appareillage aérienne (écouteur) ou osseuse (vibrateur). La prothèse va capter le son, l'analyser, l'amplifier et le transmettre dans le méat acoustique externe. Le type de prothèse proposé dépend de l'âge de l'enfant, de sa perte audiométrique et des conditions anatomiques locales. On distingue :

- Les amplificateurs à contours d'oreille.
- Les amplificateurs à boîtiers: composés d'un écouteur et d'un embout en plastique introduits dans la CAE, relié par un fil à un boîtier porté sur la poitrine. Ce type est indiqué surtout pour les nourrissons qui ne tiennent pas encore leur tête.

La qualité de réhabilitation du canal auditif dépend essentiellement de deux paramètres :

- Le pourcentage de cellules ciliées résiduelles.
- L'existence d'une population neuronale fonctionnelle.

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

En conduction osseuse :

➤ Prothèse BAHA : (Bone Anchored Aid): est une prothèse semi implantable qui utilise la conduction osseuse directe. L'os agit comme passerelle permettant au son d'accéder à l'oreille interne sans passer par le conduit auditif externe ni par l'oreille moyenne, utilisée en cas d'atteinte transmissionnelle sans conduit appareillable (aplasies d'oreille, otite chronique) ou d'atteinte perceptionnelle ou mixte. Soit par un système amovible type serre tête ou système fixe type vis de titane ostéo-intégrée.

➤ Prothèse Tactaid: Prothèse utilisant la conduction vibratoire au niveau du dos ou du torse, avec plusieurs modalités de stimulation (2 à 7 vibrateurs), elles permettent d'amener des informations variées à l'enfant (aide à la lecture labiale, fonction d'alerte...).

Chez l'enfant, l'appareillage se fait dans le cadre d'un réseau chacun des membres possède l'expérience et le plateau technique adapté. Actuellement, ce réseau s'appuie sur des centres de diagnostic spécialisé en audiologie infantile et des professionnels expérimentés dans la prise en charge de l'enfant sourd. Le médecin ORL prescripteur évalue les résultats après appareillage, oriente vers le type de réhabilitation auditive le plus adapté, met en œuvre la guidance parentale pour les enfants les plus jeunes et s'assure de la prise en charge orthophonique.

1-2 Réhabilitation auditive par stimulation électrique

- Implant cochléaire :

Méthode efficace de réhabilitation des surdités profondes, l'IC est un neurostimulateur qui transforme les ondes acoustiques en micro impulsions électriques qui vont stimuler les fibres du nerf auditif. C'est un système qui court-circuite 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 individualisées mais qui ne peuvent pas fonctionner l'une sans l'autre :

- Une partie interne : destinée à être implantée chirurgicalement, elle est composée d'une antenne de réception, placé sous la peau du cuir chevelu, dans la mastoïde, d'un récepteur stimulateur et d'une porte-électrodes dans l'oreille interne celles-ci sont en face des terminaisons nerveuses à stimuler.
- Une partie externe : inclut un microphone de manière à capter l'information acoustique, un processeur vocal, une antenne de transmission des connexions pour divers interfaces et le système d'alimentation énergétique.

La Figure 19 montre les principales composantes de l'implant cochléaire.

Le principe de l'IC est de stimuler directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la cochlée. Au préalable, le signal sonore a été capté, numérisé et transformé en signal électrique dans un boîtier sur l'extérieur de la tête.

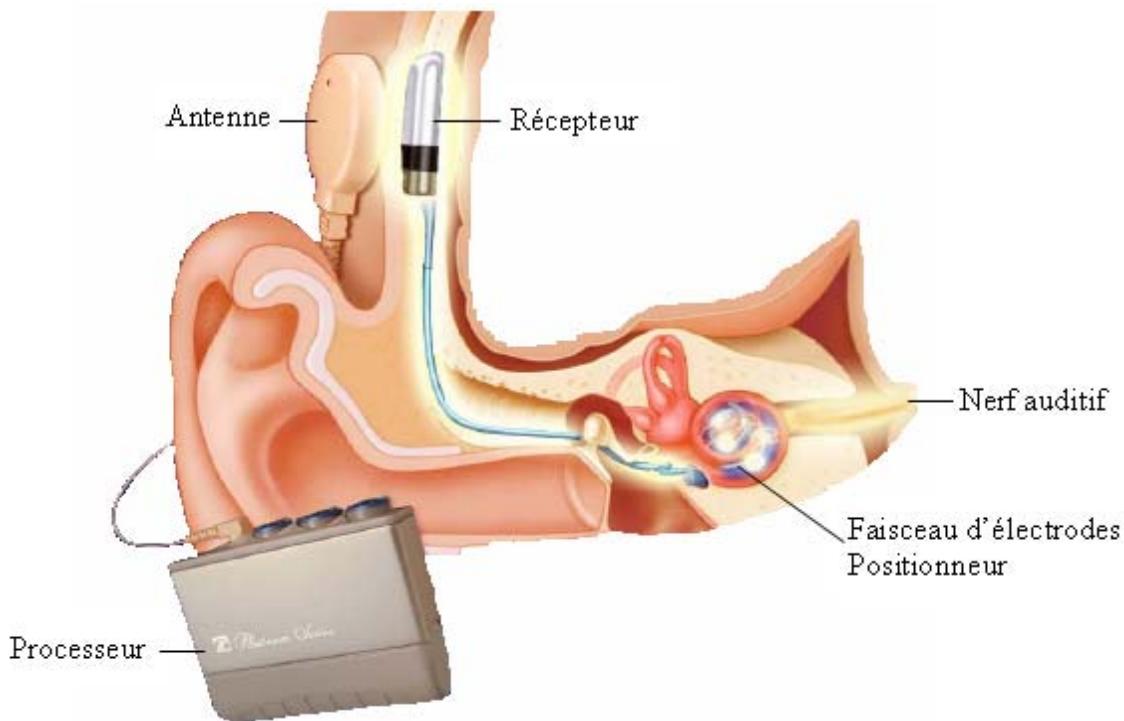


Figure 19 : Illustration schématique des différentes composantes de l'implant

Le coût élevé de l'implant est actuellement pris en charge au titre des techniques de pointe par les services spécialisés dans le domaine de la surdité de l'enfant. L'indication de l'implant cochléaire est posée sur un faisceau d'arguments après un bilan complet. Cette technique s'adresse aux enfants atteints de surdités congénitales et acquises profondes et aux surdités sévères dont l'intelligibilité de la parole est inférieure à 30% avec les prothèses auditives classiques. L'implantation doit survenir dans des délais les plus rapides possibles par rapport à la date de survenue de la surdité. En ce qui concerne les surdités congénitales, l'âge d'implantation doit se situer en général entre 18 mois et cinq ans car il est à présent prouvé qu'une intervention précoce donne un meilleur pronostic sur le développement de la communication orale, certains auteurs proposant même une implantation avant l'âge de 18 mois, aux Etats-Unis la Food And Drug Administration (FDA) a approuvé des recommandations spécifiant que les enfants peuvent bénéficier d'un IC dès l'âge de 12 mois. Il est important de noter que le développement des programmes de dépistage universel de la surdité en milieu néonatal a grandement facilité l'implantation précoce. Rappelons que certains pays européens et certains états des Etats-Unis d'Amérique ont rendu légale le dépistage universel.

D'autres paramètres interviennent dans la décision 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 éducatif. Un bilan anatomique de l'oreille interne sera effectué par TDM et complété par une IRM dans certains cas. Un test de stimulation promontoriale afin de tester l'intégrité du nerf auditif peut compléter le bilan en fonction de la cause de la surdité et en cas d'anomalies anatomiques. Un examen pédiatrique complet sera réalisé pour rechercher une surdité syndromique et éliminer un handicap associé, ce qui n'est pas toujours une contre-indication.

Les résultats sur la perception de l'environnement sonore et de la parole, la qualité de la voix et les possibilités de réintégrer le milieu éducatif non spécialisé font maintenant de cette technique un outil majeur parmi les techniques de prise en charge de la surdité profonde congénitale. L'Allemagne, l'Angleterre, les Etats-Unis et l'Australie ont beaucoup développé l'implant cochléaire pédiatrique.

1. 3. Rééducation orthophonique

Deux méthodes existent:

- L'éducation orale pure.
- L'éducation bilingue.

L'éducation orale pure comporte :

- L'apprentissage de la parole : en faisant un entraînement de la voix, de l'articulation et de la parole.
- L'éducation auditive : vise à faire utiliser par l'enfant sourd le maximum de sa capacité auditive restante.
- La lecture labiale.
- L'éducation bilingue: elle associe l'éducation orale pure et la langue des signes, cette dernière fonctionne selon ses propres règles lexicales et syntaxiques.

La rééducation orthophonique est toujours indiquée, elle doit commencer tôt avant l'âge de 3 ans, dans le but de préparer l'enfant à acquérir un langage puis entrer dans le système éducatif classique.

Elle doit être faite en collaboration étroite avec les parents et tous les professionnels s'occupant régulièrement de l'enfant, en libéral avec intégration scolaire normale, pour les surdités modérées, ou en établissement spécialisé pour les surdités sévères et profondes.

2. Les indications

- L'appareillage : indiqué en cas de
 - Surdité de transmission après échec d'un traitement médical ou chirurgical bien conduits
 - Surdité de perception bilatérale > 35dB

L'appareillage doit être proposé dès que le diagnostic de surdité est posé, il doit être toujours associé à une rééducation orthophonique

- L'implant cochléaire: les critères déterminant les indications d'implantation pédiatrique on fait l'objet d'un consensus en 1995:

- Surdité profonde ou cophose bilatérale
- Seuil prothétique supérieur ou égal à 60 dB
- Seuil d'intelligibilité de mots en liste ouverte inférieur à 30% avec prothèses

Rappelant que le coût d'aide auditive :

- Analogique 2000 DH
- Analogique programmable 4000 DH.
- Numérique 10.000 – 20.000 DH.
- Coût d'implant : très élevé 350.000 DH.

Dans notre étude, les prothèses auditives sont inaccessibles à 51,3% des parents faute de moyens, 19,2% seulement qui sont appareillés avec (86,7% prothèse auditive et 13,3% implant cochléaire), selon l'enquête nationale de surdité de 1999 seulement 5% des enfants étaient appareillés. Alors qu'à peine 2 enfants ont été implantés pour des raisons culturelles, budgétaires et de méconnaissance de la technique.

En Turquie, l'étude Ozcan ozturk a relevé un nombre d'enfants utilisant une aide auditive de 490 ce qui correspond à 55,8% de l'ensemble de la population étudiée.

- La rééducation orthophonique reste toujours indiquée.

3. Traitement étiologique [15,16]

Seules les surdités de transmission peuvent bénéficier d'un traitement curatif qui pourrait corriger l'hypoacusie, c'est le cas par exemple de:

- L'Otite séro-muqueuse qui nécessite un traitement médical ou chirurgical (pose d'aérateurs transtympaniques), toutefois leur mise en place doit être précédée et suivie d'une audiometrie pour ne pas méconnaître une surdité de perception sous-jacente.
- L'otite chronique et ses séquelles : c'est le traitement chirurgical, la myringoplastie pour la réparation des perforations tympaniques, la tympanoplastie pour rétablir la continuité de la chaîne ossiculaire.

- Les aplasies mineures : la chirurgie aide à rétablir l'audition. Cependant pour les aplasies majeures, la réhabilitation d'une anatomie normale est possible, cependant les résultats audiologiques ne sont pas toujours au rendez-vous, avec possibilité de complication. Ces deux éléments font surtout réservé ce type de geste aux atteintes bilatérales.
- En cas de bouchons de cérumen le traitement a base d'un céruménolytique ou le lavage d'oreille est en général suffisant, sinon il faudra pratiquer une exérèse à la pince sous microscope électronique.

XI. Scolarité [86]

Comme tout enfant, l'enfant déficient auditif doit être scolarisé. Ainsi il faut promouvoir le placement de l'enfant dans un établissement adapté et de bâtir en accord avec la famille et les professionnels qui suivent l'enfant (pédiatre, ORL, orthophoniste et psychologue), un projet scolaire compatible et cohérent avec l'handicap, répondant aux choix de l'enfant et de ses parents dans le cadre d'un projet personnalisé.

L'intégration 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 élève. Si la surdité s'avère trop importante, empêchant l'enfant de suivre les cours d'une classe ordinaire, le jeune enfant sera alors orienté vers une institution spécialisée.

Dans notre série 56,4% étaient en âge de scolarisation dont seulement 18% qui sont scolarisés. Dans le même sens et d'après l'enquête marocaine réalisée auprès des établissements d'enfant sourds du royaume, l'ensemble d'enfants scolarisés était de 550 enfants sourds durant l'année scolaire 1998-1999. En absence d'informations directes sur le nombre d'enfants sourds au Maroc ces résultats restaient non interprétables. En Turquie une population de 7000 élèves était scolarisée durant l'année scolaire 2002 - 2003.

Chaque enfant sourd est un cas et l'intégration ne doit pas être posée comme un postulat c'est une option parmi d'autres qui doit correspondre aux meilleures conditions d'apprentissage de l'enfant à un moment donné de son évolution.

XII. Guidance parentale [15,16]

Indispensable, elle consiste à expliquer aux parents par l'équipe qui prend en charge l'enfant (orthophoniste, audioprothésiste) l'handicap de l'enfant, ses conséquences et les principes de la prise en charge. L'annonce du diagnostic s'accompagne d'une perte de l'enfant idéal avec une phase de deuil suivie d'une phase de reconstruction, cheminement qui peut nécessiter l'assistance de psychologue.

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

XIII. Suivi éolutif [15,16]

Il est indispensable de revoir l'enfant plusieurs fois dans les premiers mois suivant le diagnostic, pour guider le réglage des appareils, répéter et affiner l'évaluation audiométrique et suivre le développement de l'enfant, le progrès de parole et de langage sont évalués par des bilans orthophoniques réguliers, une surveillance audiométrique au moins annuelle permet de juger l'évolutivité de la perte auditive.

Les bénéfices de l'implant cochléaire doivent être évalués en tenant compte du développement de l'audition et du langage, mais aussi de la scolarité, des liens socio-affectifs et ultérieurement de l'intégration sociale. Cependant plusieurs facteurs influencent les résultats de l'implantation: âge d'implantation, le caractère acquis ou congénital de la surdité, mode de réhabilitation, l'existence d'un handicap associé et de malformation d'oreille interne.

Les résultats publiés au sujet de l'implantation cochléaire concernant cependant essentiellement les acquisitions perceptives et la production de la parole. Après quelques mois d'implantation l'enfant sourd reconnaît les éléments suprasegmentaux de la parole: rythme, durée, intensité. Après 1 à 2 ans, la reconnaissance d'un groupe connu de mots et des phrases (listes fermée) est possible. La capacité d'identifier des mots et des phrases hors contexte (liste ouverte) se développe progressivement. Les scores moyens de reconnaissance de mots évoluent en liste ouverte de 5% à 1 an à 65% à 100% après 5-6 ans d'implantation.

Les résultats sur la production de la parole sont fonction de la réhabilitation auditive et de la durée d'expérience de l'implant. Le niveau d'intelligibilité à 2 et 5 ans en post-implant est significativement corrélé aux performances perceptives obtenues à 12 et 24 mois. Il existe cependant parfois des difficultés persistantes du développement du langage, alors même que la réhabilitation est de bonne qualité.

Pour les appareils auditifs sont généralement bien acceptés par les enfants, qui sentent rapidement le bénéfice qu'ils apportent, et qui s'y adaptent bien plus rapidement qu'un adulte (grâce à leur remarquable plasticité cérébrale), plusieurs raisons peuvent expliquer qu'un enfant retire systématiquement ses prothèses : amplification insuffisante ou excessive, otite sérieuse ou externe intercurrente, troubles psychoéducatifs, parents non convaincus du diagnostic. Chez l'enfant les appareils auditifs sont systématiquement des contours d'oreille, du fait de la taille du conduit, avec des embouts souples qui seront renouvelés aussi souvent que la croissance du conduit auditif externe l'impose (tous les 2 mois chez le tout-petit). Les intra-auriculaires sont réservés à l'adolescent, en cas de surdité légère.

XIV. Prévention et dépistage

1– Prévention [15,16]

Les surdités acquises prénatales secondaires aux infections congénitales peuvent être prévenues par le suivi correct des grossesses: le groupage de la mère et les sérologies

(Toxoplasmose, rubéole, syphilis) sont très importants. La vaccination contre la rubéole de toute femme en âge de procréer est obligatoire.

Les surdités secondaires aux infections post natales peuvent également être prévenues par le traitement précoce et correct des otites.

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

La prise d'ototoxiques doit être évitée pendant la grossesse et les seuls traitements dont l'ototoxicité est irréversible (aminosides, sels de platine, quinine) ne sont utilisés que lorsque le pronostic vital est en jeu.

L'exposition aux traumatismes sonores, facteurs aggravants la perte auditive, traumatismes crâniens, barotraumatismes.... doivent être évités.

La prévention de l'aggravation de la surdité repose surtout sur l'appareillage auditif précoce, qui limite la dégénérescence nerveuse.

2. Dépistage [87-94]

Le principe du dépistage 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 dépistage est intéressante si les signes cliniques sont tardifs, alors qu'une prise en charge précoce améliorerait sensiblement le pronostic et c'est le cas concernant les surdités néonatales.

-Historique et recommandations

MENEGAUX A, HELLIAS J, LAFON J.C .ont réalisé une étude sur 17329 nouveau-nés de la maternité entre 1969 à 1977 cette étude a permis d'avoir une meilleure connaissance de l'évolution des surdités de l'enfant, de ses étiologies et de déterminer la population d'enfants à laquelle le dépistage devait impérativement être appliqué à la naissance.

Ultérieurement le dépistage n'a été effectué que chez les enfants à risque.

Depuis, un certains nombre de recommandations a été établie ; certaines concernent l'idée d'un dépistage universel.

1990 et 1994 : Joint Committee of Infant Hearing Position Statement: ces textes définissent les facteurs de risqué pour la surdité de l'enfant, et recommandent que tous les enfants présentant une surdité soient identifiés avant l'âge de 3 mois et bénéficient d'une prise en charge avant l'âge de 6 mois.

1993 : National Institute of Health Consensus Development program: tous les nouveau-nés doivent être dépistés pour la surdité avant de quitter l'hôpital

1998 : Conférence de consensus européenne sur le dépistage néonatal de l'audition (Communauté Européenne): recommandations concernant le dépistage de la surdité chez tous les nouveau-nés à la maternité.

- Quand doit -on dépister ?

Pour minimiser les conséquences de la déficience auditive, il faudrait dépister dès les premiers mois de vie les surdités profondes, avant un an les surdités sévères, et avant deux ans les surdités moyennes.

➤ Période néonatale :

Les premières semaines de vie sont une période privilégiée, cette période néonatale apparaît une période optimale de ce dépistage.

Dans la plupart des pays, ce dépistage néonatal est réalisé uniquement dans la population des enfants à haut risque de surdité

➤ Tout au long de la vie

- Ou doit -on dépister ?

Pour le dépistage néonatal, la maternité est le lieu adapté dans les pays où la plupart des accouchements y ont lieu.

Le cabinet médical est le lieu où chaque praticien devra, à chaque consultation de nourrisson et d'enfant, suivre le développement normal et identifier tout signe d'alerte d'un trouble auditif.

-Qui doit- on dépister ?

Dans la littérature le tri sélectif des nouveau-nés présentant des facteurs de risques ne permet le dépistage que de moins de 50% de surdité.

Le dépistage doit être universel

- Comment ?

Les moyens objectifs (otoémissions ou PEAA).

Les programmes de dépistage universel des troubles auditifs ont débuté dès 1992 aux Etats-Unis et dès 1993 en Angleterre. Ils ont mis en évidence, sur des séries de plus de 40 000 enfants dépistés une avancée significative dans la prise en charge de ces surdités, l'âge d'appareillages moyen étant passé de 13,3 à 5,7 mois ce qui représente un avantage indiscutable pour le développement du langage. Quelques expériences étrangères :

➤ Allemagne

30% des nouveaux-nés sont dépistés et parmi les nouveaux-nés retenus, 50% ont eu un examen audiological avant l'âge de 3 mois. Pour 100% de ceux pour lesquels une surdité bilatérale profonde a été diagnostiquée, une intervention est prévue avant l'âge de 6 mois.

➤ Italie

30% des nouveaux-nés sont dépistés et parmi ceux-ci 50% sont dépistés avant 1 mois (pour moitié avant et après la sortie de la maternité). Parmi les nouveaux-nés dépistés, 95% ont un examen audiological (dont 25% avant l'âge de 3 mois). Pour 100% des enfants chez lesquels une surdité bilatérale profonde a été diagnostiquée, une intervention est prévue avant l'âge de 6 mois.

➤ Pays-Bas

80% des nouveaux-nés sont testés avant l'âge de 1 mois, puis examen audiological avant l'âge de 3 mois si nécessaire, suivi d'une intervention dans 95% des cas où une surdité bilatérale précoce a été reconnue.

➤ Etats-Unis

90% des nouveau-nés sont testés dans plus des 2/3 des Etats, aussi bien dans les Etats qui se sont dotés de lois dans ce sens que dans les autres.

Mais la mise en route d'un dépistage universel en période néonatale, aussi performant qu'il soit, ne dispense pas d'un suivi ultérieur en raison de surdité évolutive, d'apparition ou d'aggravation secondaire.

Il faut souligner également le rôle des parents, de tous les professionnels de l'enfance qui au moindre doute, doivent adresser les enfants en milieu spécialisé.

XV. Perspectives [95]

1. Génétique et surdité

La lourdeur de la prise en charge des enfants sourds a longtemps éclipsé la recherche d'une cause, dans la mesure où aucune thérapeutique curative ne pouvait en découler, et en l'absence de connaissance des gènes impliqués dans les formes génétiques isolées (ne s'intégrant 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 génétique des surdités isolées s'est développée de façon explosive depuis cinq ans et plus de 60 gènes responsables un à un de surdité sont actuellement localisés sur les chromosomes humains. Dix-neuf de ces gènes sont identifiés. On estime actuellement que deux tiers des surdités congénitales sont d'origine génétique, les autres causes étant environnementales. En 1997, la mise en évidence de la large prédominance, parmi les surdités congénitales, d'une forme de surdité de transmission autosomique récessive appelée DFNB1 due à des mutations du gène de la connexine 26, a été une surprise majeure. La forme DFNB1 rend compte de la moitié des surdités congénitales familiales récessives (les plus fréquentes), et de près de 40% des cas sporadiques de surdité congénitale. La surdité DFNB1 est un déficit génétique très fréquent: une des mutations du gène de la connexine 26, appelée 30 delG, représente 70 % des mutations

détectées dans ce gène et 2,5 à 4 % de la population générale en Espagne et en Italie sont porteurs hétérozygotes sains de cette mutation. Les données épidémiologiques en France permettent d'estimer que la proportion de porteurs hétérozygotes de 30delG est similaire.

Le diagnostic de surdité génétique permet de proposer aux familles un conseil génétique, avec estimation du risque pour un autre enfant d'être sourd. En revanche, le Comité national d'éthique a recommandé de ne pas pratiquer de diagnostic anténatal, étant donné qu'un enfant sourd peut bénéficier d'une prise en charge précoce permettant de compenser son handicap (en particulier par implantation cochléaire). Les familles où le diagnostic de surdité génétique est établi peuvent également bénéficier de l'identification du gène en cause. Actuellement plusieurs gènes de surdité isolée ont été identifiés. D'autres gènes sont seulement localisés sur une région chromosomique. La participation de nouvelles familles est indispensable pour identifier ces autres gènes de surdité, et évaluer leur fréquence dans la population. Il est donc important de référer les familles atteintes aux centres pratiquant ces recherches.

2. Implantation cochléaire précoce

Plusieurs études récentes chez des enfants implantés avant l'âge de 2 ans montrent le bénéfice sur la compréhension du langage oral, sur le développement du langage et sur les possibilités d'intégration scolaire en milieu entendant. Les enfants implantés avant 2 ans ont des performances de perception et du développement du langage proches de l'enfant entendant. Il faut cependant émettre certaines réserves sur l'implantation cochléaire très précoce, car il existe un risque de mal estimer le niveau de la surdité chez un tout petit enfant (en absence de test d'audition objectif sur les fréquences conversationnelles).

Des études ont analysé récemment la maturation des voies auditives centrales supérieures et la maturation du nerf auditif et des noyaux cochléaires du tronc cérébral en comparant des enfants implantés à des enfants normo-entendants. Les résultats montrent que les périodes de privation auditive prolongées ne compromettent pas les capacités de réponses du nerf auditif et du tronc cérébral au stimulus initial délivré par l'implant cochléaire. La capacité des réponses auditives du

tronc cérébral persiste quel que soit l'âge d'implantation. En revanche, les centres auditifs supérieurs, chargés de la compréhension des informations sont affectés lorsque la durée de privation auditive augmente: ils perdent cette capacité de réponse au signal. Ces évaluations de la plasticité cérébrale, fondée sur les seules études des potentiels évoqués, mériteraient d'être affinées dans les années à venir par l'imagerie fonctionnelle.

XVI. Recommandations

Cette thèse ne sera profitable à l'enfant sourd que dans la mesure où il susciterait certains changements fondamentaux :

- Changement au niveau de la qualité des services offerts à l'enfant déficient auditif, surtout la précocité du dépistage et de l'appareillage.
- Changement au niveau de l'intervention éducative afin de mieux l'adapter aux besoins de l'élève sourd.
- Changement dans le regard posé à cette tranche sociale, soit un regard englobant toutes les dimensions de sa réalité personnelle, prenant en considération d'abord ses forces, ses acquis et son potentiel de croissance.
- Passer à une mobilisation des ressources humaines et matérielles auprès de l'enfant sourd. Le degré de cet investissement de la part des intervenants reposent en grande partie sur la prise de conscience de leurs capacités d'aider et d'appuyer l'enfant dans sa démarche personnelle d'apprentissage et de croissance.

Ces changements ne pourront s'opérer qu'aux moyens des efforts cumulés de tous les intervenants.

1. Dépistage

La réalisation d'un programme de dépistage auditif dans notre contexte est difficile car elle nécessite d'énormes investissements, mais pour réussir en appliquant et en se fixant des objectifs atteignables et des mesures simples, un dépistage sélectif peut être appliqué.

Il fera intervenir les professionnels de santé exerçant en publique et en libéral et qui effectueront ce dépistage à titre non exclusif, tous les nouveau-nés devraient bénéficier systématiquement :

– D'une exploration auditive par stimulation sonore à la naissance (claquement des mains, test au babymètre...) qui étudiera l'état des réflexes auditifs. Ces examens sont réalisés soit par des généralistes, ou des pédiatres soit par des infirmiers formés.

– D'une surveillance, lors des consultations ultérieures, du comportement auditif du développement auditif, psychomoteur et du langage, un examen otoscopique ainsi que des épreuves de stimulation auditive (audiométrie comportementale) devraient être pratiquées systématiquement lors de consultation de routine.

Les nouveau-nés dont le premier dépistage est positif seront adressés en milieu spécialisé pour confirmation.

Les nouveau-nés dont le premier dépistage est négatif devraient être suivis durant l'enfance lors de consultation pédiatriques ou générales.

A l'entrée de l'école, la réalisation d'une audiométrie pour tous les enfants est envisageable.

Le dépistage en milieu spécialisé s'adresse aux enfants à haut risque ou présentant des signes d'appel en faveur d'une atteinte auditive, ce dépistage comportera à la naissance une exploration par PEA et ou OEA ainsi qu'un examen ORL complet.

Les nouveau-nés dont le premier test est positif seront confirmés par une deuxième exploration par PEA puis seront adressés pour une prise en charge adéquate.

Les nouveau-nés dont le dépistage est négatif bénéficieront d'une surveillance audiologique étroite par des épreuves de stimulation sonore à chaque consultation ultérieure, ainsi qu'une surveillance du comportement psychoaffectif et du développement langagier au cours de consultation de routine.

2. Sensibilisation

- Formation du personnel de la santé :

Etape essentielle et indispensable, médecins généralistes, pédiatres, néonatalogistes ainsi que les étudiants en médecine, sans oublier le personnel paramédical (sages femmes et infirmiers des services de pédiatrie, audioprothésistes et orthophonistes), devraient être formés pour connaître les enfants à 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 éducateurs et aux enseignants peut se faire par des compagnes de sensibilisation en s'aidant des supports classiques: Radio, télévision, journaux et revues et par l'installation d'affiches explicatives au sein des hôpitaux, des cliniques pédiatriques, des centres de santé et même au niveau des écoles maternelles et primaires.

Le personnel médical et paramédical joue un rôle primordial dans la sensibilisation du public concernant la gravité du problème et le séjour à la maternité doit être considéré comme un moment privilégié pour l'information des parents.

3. Appareillage

L'état pourrait :

- Prendre des mesures pour réduire le coût des prothèses auditives, telle la franchise des droits de douane et l'exonération de la T.V.A.
- Augmenter le budget accordé au secrétariat d'état chargé des personnes handicapées et surtout la part réservée à la déficience auditive afin que les enfants sourds puissent au moins être appareillés, et jouir de ce monde sonore.

4. Scolarisation

Les personnes intervenantes de près ou de loin dans l'éducation de l'enfant sourd devraient réorienter leurs efforts pour l'aider :

- A acquérir des connaissances et à les approfondir grâce à l'enseignement.
- A découvrir la richesse de la communication.
- A actualiser son potentiel intellectuel en développant des stratégies de résolution de problèmes tant théoriques que pratique.
- A participer des activités scolaires et parascolaires.
- A avoir un sentiment de fierté et une image à la fois positive et juste de son identité.



CONCLUSION

L'audition est un sens infiniment précieux pour l'enfant. Grâce à elle, il développera son langage et ses talents de communication, s'émerveillera de la richesse sonore du monde actuel, apprendra à lire, à accéder à l'information et donc à acquérir les compétences dont il a besoin pour élaborer son avenir.

Il est capital d'écouter et de prendre en compte les inquiétudes parentales et les signes susceptibles d'évoquer une déficience auditive et sans délai de faire réaliser les examens spécifiques et indispensables pour confirmer ou infirmer le diagnostic de surdité.

Diagnostiquée est pris en charge précocement, l'enfant a toutes les chances d'évoluer favorablement.

Les éléments saillants peuvent se résumer ainsi :

- ☒ L'ignorance et la pauvreté des familles.
- ☒ Le retard en diagnostic.
- ☒ La pénurie en unités spécialisées en audiologie à orientation pédiatrique et en personnel spécialisé.
- ☒ La rareté des enfants appareillés.
- ☒ La prépondérance des étiologies acquises.
- ☒ L'inadaptation de la scolarisation.

Nous espérons que cette étude contribuera à :

- ☒ Montrer l'importance du problème de la surdité de l'enfant.
- ☒ Mieux connaître les problèmes rencontrés lors de la prise en charge d'un enfant sourd depuis la phase dépistage, diagnostic jusqu'à l'aide à l'appareillage et l'intégration scolaire les données de cette thèse devraient permettre de constituer l'image la plus complète possible et celle qui traduit mieux la réalité de l'enfant sourd.
- ☒ Nous inciter à mettre notre savoir médical, nos capacités de changement et de ralliement des énergies au service de l'enfant sourd afin de permettre à cette couche sociale d'entrer dans la signification et dans l'échange.



RESUMES

The word "RESUMES" is centered within an oval frame. The frame is defined by a thin gray line and features four symmetrical floral or scrollwork designs, one at each corner.

Résumé

Peu d'études ont abordé le problème de la surdité de l'enfant et encore moins à l'échelle nationale.

La présente recherche a été réalisée auprès de 78 enfants sourds ; elle a étudié les caractéristiques de l'enfant, de sa surdité, de sa famille et des services qu'il reçoit.

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

Les principes constats concernant les enfants sourds étudiés ont été :

- ☒ 65,4% sont des garçons.
- ☒ 49% sont issues de milieu socio-économique défavorisé.
- ☒ Age moyen de diagnostic 38 mois : diagnostic généralement posé après l'apparition de troubles du langage au du comportement.
- ☒ 60,7% sont sourds profond;
- ☒ La majorité des surdités sont des surdités de perception 55,6%.
- ☒ 93% acquise.
- ☒ 29,5% ont une pathologie ou handicap associé
- ☒ 51% sont non appareillés.
- ☒ La scolarisation complètement inadaptée.

La formation du personnel médical et paramédical ainsi que la diffusion de l'information au public concernant l'importance du problème, sont des mesures indispensables qui permettront de prendre en charge correctement la surdité de l'enfant.

Le dépistage précoce de la surdité est indispensable et trouve tout son intérêt.

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:

- ☒ 65,4% of the children are boys.
- ☒ 49 % belong to a poor family.

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

- ☒ 60,7% have deep deafness.
- ☒ The majority of deafness is sensorineural 55,6%.
- ☒ 93% are aquired.
- ☒ 51% haven't got an hearing appliance.
- ☒ 29,5% have associated disease or disability.
- ☒ 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

فلما 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 المعainات 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 تعافي.

51% لا يتوفرون على آلية سمعية.
29,5% لديهم مرض أو إعاقة أخرى.

طرق التعليم غير ملائمة.

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

التقصي المبكر ضروري و فعال



ANNEXES

ANNEXE 1

Fiche d'exploitation

- Identification :

Nom :

Prénom :

Sexe : masculin : féminin :

Age :

Origine géographique :

Niveau scolaire / équivalent :

- Contexte familial :

Consanguinité : oui non

Précision :

Nombre d'enfants dans la famille :

Rang de l'enfant ayant une déficience auditive

Statut auditif des parents

Les 2 entendants

1 entendant 1 sourd

Les 2 sourds

Si oui précision

Frère ou soeur sourd non

Oui lequel

Si oui précision

- Antécédents de l'enfant :

Néonatale

Prématurité

Souffrance néonatale

Embryofoetopathie

Poids de naissance :

Hyperbilirubinémie

Détresse respiratoire ayant nécessité une ventilation assistée

Traumatisme obstétrical

Post natal

Infection

Méningite

Otite chronique

Ou récidivante

Labyrinthite

Autres

Surdité chez l'enfant

Traumatisme crânien

Prise de médicaments ototoxiques oui non

Précision

Développement psychomoteur normale Retard régression

- Diagnostic de la surdité :

- L'âge découverte de la surdité

- Mode de début : récent : ancien :

- Signes d'alertes

Absence de réaction aux bruits

Retard de langage

Régression du langage

Retard scolaire

Trouble de comportement

Trouble d'articulation

Trouble de l'attention

- Signes associés

Autre déficit sensoriel

Déficit mental

Autres :

- L'examen clinique et otoscopique:

- état de l'oreille externe

Bouchon de cérumen

Corps étranger

- état du tympan : normale: pathologique:

Précision :

- examen de la thyroïde et du cou

- auscultation cardiovasculaire

- pigmentation cutanée

- examen neurologique

- anomalies des extrémités

- dysmorphie craniofaciale

- Le reste de l'examen somatique

Sde polymalformatif

Autres :

Bandelette urinaire

Surdité chez l'enfant

- caractéristiques de la surdité

- degré de la surdité

- | | |
|----------|--------------------------|
| Légère | <input type="checkbox"/> |
| Moyenne | <input type="checkbox"/> |
| Sévère | <input type="checkbox"/> |
| Profonde | <input type="checkbox"/> |

- unilatérale :

bilatérale :

- type

- | | |
|--------------|--------------------------|
| Transmission | <input type="checkbox"/> |
| Perception | <input type="checkbox"/> |
| Mixte | <input type="checkbox"/> |
| Profonde | <input type="checkbox"/> |

- Les examens complémentaires effectués

A visée diagnostique

Potentiel évoqué auditif

Audiogramme

Bilan orthophonique

Examen psychologique

A visée étiologique

Sérologie virale

TDM cérébrale / IRM

Fond d'œil

ECG

Echographie rénale

- La prise en charge thérapeutique

Prothèse auditive

Implant cochléaire

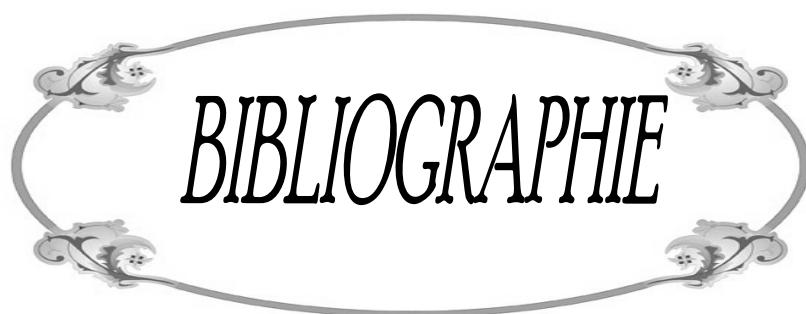
Rééducation orthophonique

Guidance parentale

Autres :

- Evolution et suivi :

- Audition :
- Scolarité :



BIBLIOGRAPHIE

1. Pol C.

Epidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant.

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

2. François M.

Dépistage des surdités néonatales.

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

3. Joudaane Y.

Prise en charge de l'enfant déficient auditif au Maroc. Enquête nationale.

Thèse doctorat médecin, Casabanca; 1999: n°295.

4. Bouayad F.

L'enfant sourd : bilan et prise en charge.

Disponible sur le site <http://www.\thèse /new éditions Maroc santé.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 Méd chir, Oto-Rhino-Laryngologie 1995; 20 - 010 - A 10: p7.

8. Thomassin JM, Belus JF.

Anatomie de l'oreille moyenne.

Encycl Méd chir, Oto-Rhino-Laryngologie 1995; 20 - 015 - A 10: 14P.

9. Sauvage JP, Puyraud S, Roche O.

Anatomie de l'oreille interne.

Encycl Méd chir, Oto-Rhino-Laryngologie 1995; 20 - 020 - A - 10: 16P.

10. Biacabe B, Momt A, Bonfils A.

Anatomie fonctionnelle des voies auditives.

Encycl Méd. Chir, Oto-Rhino-Laryngologie 1999; 20 - 022 - A - 10: 7P.

11. Jeanpierre M, Jonveaux P, Lacombe D.

Génétique médicale.

Masson. Paris; 2004

12. Garabedian E.N.

Altération de l'audition et de l'équilibre. ORL de l'enfant. Paris : Médecine et Sciences.

Flammarion ; 1996.

13. D. Chelli, Chanoufi. B

Audition fœtale. Mythe ou réalité ?

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

14. Loudon N.

Phisiopathologie et génétique de la surdité.

Arch pédiatr 2006; 13: 772 - 774.

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

Classification et traitement des surdités de l'enfant.

Encycl Méd chir, Oto-Rhino-Laryngologie 2005; 2: 301-319.

16. Lina G, Granade A, Try E.

Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant.

Encycl Méd chir Oto-Rhino-Laryngologie 2005; 2: 290-300.

17. Gayda M, Saleh D.

Surdité centrale et périphérique chez les enfants autistes et sourds.

Ann Méd Psychol 2002; 160: 671-676.

18. Commission of the European Communities.

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.

Déficits auditifs chez l'enfant martiniquais : bilan de 2 années lettres à la rédaction.
Arch pédiatr 2005; 12: 1161-1167.

22. Finitzo T, Albrightk 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.

Langage of early-and Pater-Identified children with hearing loss.
Pediatrics 1998; 102: 1161-71.

26. Fortnum H, Davis A.

Epidemiology of permanent childhood heaking impairment in trent région (985 – 1993).
Br J Audiol 1997; 31: 409-46.

27. Martineau G.

Impact des services de réadaptation en bas âge sur la réussite scolaire des enfants ayant une d déficience auditive.

Thèse /dissertation, université Laval 1998.

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

Dépistage auditif néontal systématique en région Champagne – Ardenne : à propos de 30500 naissances en deux années d'expériences.

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2007; 124: 157-165.

29. Riga M, Psarommatis I, Lyrach et al.

Etiological diagnostic of bilateral, sensorineural hearing impairment in a pédiatric 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 impairement.

Health technol Assess 1997; 1: 177.

31. Gayda M, Saleh D .

Surdit  centrale et p r ph 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 1995 - 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 otolarygol chir cencifac 200 ; 118(1): 11-18.

37. Lauwerier L, Lenclave M, Bailly D.

D f cience auditive et d veloppement cognitif.

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

38. Bcully D, Lenclave M, Lauwerier L.

D f cience 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, ootoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss.

Auris Nasus Larunx 2004; 31: 361-8.

42. Francois M, Hamrioui M.

Dépistage des troubles de l'audition après une méningite.

Pediatr puériculture 1997; 10: 454-8.

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

Les surdités génétiques: première cause de surdité de perception de l'enfant.

Arch pédiatr 2001 ; 8: 308-12.

44. Igavilan L.

Troubles auditifs chez le très jeune enfant.

Journal de pédiatrie et de puériculture 1995; 6.

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

La surdité en période néonatale : les bases du dépistage.

Arch pédiatr 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 dépistage des surdités moyennes des enfants à l'âge de quatre ans.

Arch pédiatr 2005; 12: 264-272.

47. DelarochE M.

Audiométrie comportementale du très jeune enfant enjeux et modalités

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 otoémissions en pratique clinique et chirurgicale.

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

51. Bonfils P, Van DEN Abbeele T.

Exploration fonctionnelle auditive.

Encycl Méd Chir 1998; 20-177-A-10 :16p.

52. Elmaleh M.

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

J Radiol 2006 ; 87: 1812. 975

53. Tringali S, Perrilla S P, Pouget F et al.

Comment interpréter un scanner devant une surdité de transmission ou une surdité mixte à tympan normal ?

Ann otolaryngol chir cercifac 2008; 125: 234-240.

54. Marlin S, Noloudon A, Denoyelle F et al.

Bilan étiologique d'une surdité : pourquoi, pour qui et quand ?

Journal de pédiatrie et de puériculture 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. Surdités avec handicap associés.

Disponible sur le site :http://www.biap.org/recom_21-3.htm consulté 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 Medicine, and the Departement of otolaryngology, University of Miami Ear Institute, Miami Florida.

60. Triglio J, Roman S, Nicollas R.

Oties séromuqueuses.

Journal de pédiatrie et de puériculture 2004; 12: 83-100.

61. Chevalier E, courtat P, Parky F.

Séquelles otologiques de traumatismes crano-cervicaux.

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

62. Malard O, Beavillain C, Legent F.

Pathologie aquise de l'oreille externe.

EMC otorhinolaryngologie 2005; 2: 263-289.

63. Dubois M, Francois M, Hamriou R.

Corps étranger de l'oreille externe a propos d'une série de 40 cas.

Arch pédiatr 1998; 5: 970-3.

64. Marcolla A, Bouchetemble P, Lerosey Y et al.

Surdités d'origine génétique.

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

65. Kosling S, Omenzetter M, Bartel-Freidreich S;

Congénital malformations of the external and middle ear.

Eur J Radiol 2009; 69: 269-279.

66. Manach Y.

L'aplasie de l'oreille.

Arch pédiatr 1995; 2: 413-414.

67. Vincent C.

Les surdités génétiques.

Arch pédiatr 2003; 10 (1): 148-163.

68. Essaadi M, Bilouln E, Raji A.

Diagnostic étiologique d'une surdité de l'enfant.

Cahiers du médecin 2002; 49: 12-14.

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

Déficits héréditaires de l'audition chez l'enfant.

Annales de l'institut pasteur / actualités 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 transansport in the thyroid.

Trends inbendocrinology and metabolism 2008; 19(7): 260-269.

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

Syndrome d'alport ou néphropathie héréditaire hématurique progressive avec surdité.

Néphrologie et thérapeutique 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, Sandström M et al.

Autism and hearing loss.

J Autism Dev Disord 1999; 29:

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

La prothèse auditive conventionnelle.

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2007; 124: 33-40.

80. Kös M I, Cao-Nguyen H, Guyot J P.

La prothèse BAHA : une alternative à la chirurgie de reconstruction fonctionnelle de l'oreille.

Revue Médicale Suisse Numéro : 2410 Oto-Rhino-laryngologie

81. Mondain M, Uziel A.

Implantation cochléaire chez l'enfant: bilan, indications.

Arch pédiatr 2003; 10(1): 148-163.

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

L'implant cochléaire chez l'enfant : résultats et perspectives.

Arch pédiatr 2003; 10 (1): 148-163.

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

Les implants cochléaires pédiatriques.

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

84. Truy E, Lina G.

Implantation cochléaire de l'enfant.

Arch pédiatr 2003; 10: 554-564.

85. Garabedian E N.

Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant.

Arch pediatr 2002; 9: 107-9.

86. Doually Y.

Quelle scolarisation pour l'enfant sourd ?

Soins pédiatrie périculture 2009; 30: 11.

87. Boishardy A B, LE Noir M, Brami P.

Expérience du dépistage auditif néo-natal systématique dans le département de l'Eure. A propos de 108335 nouveau-nés.

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

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

Dépistage systématique de la surdité en maternité par otoémissions acoustiques provoquées : aspects pratiques et attitudes parentales.

Arch pédiatr 2001; 8: 929-36.

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

Dépistage de la surdité néonatale permanente : quelles conséquences sur la mise en place des interactions précoce mère bébé ?

Neuropsychiatr Enfance Adolesc 2006; 54: 315-320.

90. Marpeau L.

A propos du dépistage néonatal précoce de la surdité profonde

Gynecol Obstet Fertil 2008; 36: 711.

91. Dauman R.

A propos de l'avis du comité consultatif national d'éthique sur le dépistage néonatal des enfants sourds.

Arch pédiatr 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. Garabédian E.N.

Avancés récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant

Arch Pediatr 2002; 9: 107-9