

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 2010



THESE N° 3103 / 1

**DEPISTAGE ET PRISE EN CHARGE DES SURDITES DE
L'ENFANT AU CHU DE LIMOGES DE 2004 A 2009.**



THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 2 avril 2010

PAR

Muriel VIVENT

Née le 7 Juillet 1980 à AUCH (Gers)

EXAMINATEURS DE LA THESE :

M. le Professeur Jean-Pierre BESSEDE

Président du Jury

M. le Professeur Yves AUBARD

Juge

M. le Professeur Jean-Pierre SAUVAGE

Juge

M. le Docteur François CAIRE

Juge

Mme le Docteur Karine AUBRY

Directrice de Thèse

Mme le Docteur Cécile LAROCHE

Membre invité

M. le Docteur Stéphane ORSEL

Membre invité

**UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE**

DOYEN DE LA FACULTE:

Monsieur le Professeur VALLEIX Denis

ASSEESSEURS:

Monsieur le Professeur LASKAR Marc
Monsieur le Professeur MOREAU Jean-Jacques
Monsieur le Professeur PREUX Pierre-Marie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:

* C.S = Chef de Service

ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul * (C.S)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE, VIROLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD-MOUIVEROUX Françoise (C.S)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEDANE Christophe (C.S)	DERMATOLOGIE VENERELOGIQUE
BERTIN Philippe (C.S)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre (C.S)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François (C.S)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE-VENERELOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S)	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (C.S)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (C.S)	PSYCHIATRIE ADULTES
COGNE Michel (C.S)	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S)	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (Sur 31/08/2011)	PEDIATRIE
DENIS François (Sur 31/08/2011)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard (C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
DESPORT Jean-Claude	NUTRITION
DUDOGNON Pierre (Sur 31/08/2009)	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
DUMAS Jean-Philippe (C.S)	UROLOGIE
DUMONT Daniel (C.S)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
ESSIG Marie	NEPHROLOGIE
FEISS Pierre (C.S)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean (C.S)	HEMATOLOGIE
GAINANT Alain (C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S)	PEDIOPSYCHIATRIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
GASTINNE Hervé (C.S)	REANIMATION MEDICALE
JAUBERTEAU-MARCHAN Marie-Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne (CS)	PEDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

MATHONNET Mariel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MAUBON Antoine (C.S)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MERLE Louis (C.S)	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
MONTEIL Jacques	BIOPHYSIQUE ET MEDICINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean Jacques (C.S)	NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique (C.S)	CHIRURGIE INFANTILE
MOUNAYER Charbel	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PARAF Francois	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
PLOY Marie-Cécile	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION
RIGAUD Michel (Sur nombre 31/08/2010)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
ROBERT Pierre-Yves	OPHTALMOLOGIE
SALLE Jean-Yves (C.S)	MEDICINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU Denis (C.S)	GASTRO-ENTEROLOGIE, HEPATOLOGIE
SAUVAGE Jean Pierre (Sur 31/08/2011)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
STURTZ Franck	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
TREVES Richard	RHUMATOLOGIE
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)	CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel (C.S)	NEUROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE - CHIRURGIE GENERALE
VANDROUX Jean-Claude (Sur 31/08/2011)	BIOPHYSIQUE ET MEDICINE NUCLEAIRE
VERGNE-EGRE Alain (C.S)	EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-PREVENTION
VIDAL Elisabeth (C.S)	MEDICINE INTERNE
VIGNON Philippe	REANIMATION MEDICALE
VIROT Patrice (C.S)	CARDIOLOGIE
WEINBRECK Pierre (C.S)	MALADIES INFECTIEUSES
YARDIN Catherine (C.S)	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AJZENBERG Daniel	Parasitologie et Mycologie
ANTONINI Marie-Thérèse (CS)	Physiologie
BOURTHOMIEU Sylvie	Cytologie et Histologie
BOUTEILLE Bernard	Parasitologie - Mycologie
CHABLE Hélène	Biochimie et Biologie Moléculaire
DRUET-CABANAC Michel	Médecine et Santé au Travail
DURAND-FONTANIER Sylvaine	Anatomie – Chirurgie Digestive
ESCLAIRE Françoise	Biologie Cellulaire
FUNALOT Benoît	Biochimie et Biologie Moléculaire
LE GUYADER Alexandre	Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire
MOUNIER Marcelle	Bactériologie – Virologie – Hygiène Hospitalière
PICARD Nicolas	Pharmacologie Fondamentale
QUELVEN-BERTIN Isabelle	Biophysique et Médecine Nucléaire
TERRO Faraj	Biologie Cellulaire
VERGNE-SALLE Pascale	Thérapeutique
VINCENT François	Physiologie

PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

CAIRE François	Physiologie
-----------------------	-------------

P.R.A.G.

GAUTIER Sylvie	Anglais
-----------------------	---------

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

BUCHON Daniel	Médecine générale
BUISSON Jean-Gabriel	Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

DUMOITIER Nathalie	Médecine Générale
PREVOST Martine	Médecine Générale

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Professeur Jean-Pierre BESSEDE

Chef de service

Professeur des universités

Oto-rhino-laryngologie

Médecin des Hôpitaux

Vous nous faites un grand honneur en présidant ce Jury.

*Nous vous remercions de votre enseignement, de votre patience
et de votre rigueur chirurgicale qui guident nos pas au quotidien..*

Nous sommes très fiers de nous compter parmi vos élèves.

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre
reconnaissance et de notre plus grand respect*

A Monsieur le Professeur Jean-Pierre Sauvage

Professeur des universités

Oto-rhino-laryngologiste

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux

Médecin des Hôpitaux

Nous sommes très fiers de vous compter parmi les membres du Jury. Nous vous remercions de nous avoir accueilli dans votre service il y a cinq ans et de votre enseignement d'Otologie qui guidera notre pratique durant les années à venir.

Nous espérons que ce travail dans lequel vous vous êtes beaucoup investi sera à la hauteur de vos espérances. Soyez assuré de notre plus grand respect et de notre plus grande reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Yves Aubard

Chef de service
Professeur des universités
Gynécologue-Obstétricien
Chirurgien des Hôpitaux

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail sans réellement nous connaître. Votre disponibilité et votre implication dans les projets de dépistage à la maternité nous ont permis d'effectuer ce travail.

Nous espérons que vous trouverez dans cette thèse toutes les réponses à vos interrogations et les conclusions nécessaires à la pérennisation du projet. Soyez assuré de notre profond respect.

A Monsieur le Docteur François Caire

Praticien Hospitalier Universitaire

Neurochirurgien

Chirurgien des Hôpitaux

Nous te sommes très reconnaissants de la formation que tu nous as dispensés au cours de notre stage de neurochirurgie. Ta patience et ton implication dans notre formation nous ont beaucoup touchées.

Ta rigueur chirurgicale et ton esprit scientifique resteront pour nous un exemple. Puisse ce travail t'assurer de notre grande reconnaissance.

A Madame le Docteur Karine Aubry

Praticien Hospitalier
Oto-rhino-laryngologiste

Ta rigueur chirurgicale et tes connaissances sont pour nous un modèle depuis notre première année d'internat. Nous tenions à te remercier pour ton implication dans ce travail et tes conseils avisés.

Nous espérons ne pas te décevoir et que cette thèse sera à la hauteur de tes espérances. Sois assurée de notre plus grand respect.

A Madame le Docteur Cécile Laroche

Praticien Hospitalier

Pédiatrie

Nous vous remercions de votre participation à ce Jury. Votre collaboration avec le service d'ORL nous est précieuse et vos conseils toujours utiles.

Puisse ce travail vous assurer de notre grand respect.

A Monsieur le Docteur Stéphane Orsel

Praticien Hospitalier
Oto-rhino-laryngologiste

Merci à toi d'avoir accepté de juger ce travail. Ton enseignement médical et chirurgical est toujours très riche et nous beaucoup apporté durant notre internat.

Trouve dans ce travail l'expression de notre respect le plus sincère.

Ce travail est dédié

A Alexandre, pour ces dix années passées sur le chemin des études médicales à tes côtés, pour ton soutien inconditionnel, pour ton réconfort et le courage que tu sais me redonner dès que le mien fait défaut. L'avenir nous appartient enfin, à nous de le construire.

A Thomas, tes éclats de rires sans fin et ton regard émerveillé me rappellent tous les jours l'essentiel de la vie.

A mes parents, vous m'avez toujours laissée libre de mes décisions en me soutenant en toutes circonstances. Ce fut un long chemin, mais l'aboutissement est proche. Sans vous rien n'aurait été possible.

A mes grands-parents qui ont cru en moi dès le départ. A la famille JPDF et à Didier.

A mes beaux parents et à Charlotte, qui ont su m'épauler quand il le fallait.

A ceux qui sont partis vers des cieux plus cléments : Mamie Odette et Pépé Jean.

A mes chefs de clinique et PH: Sandrine, Jean-Philippe, Brune, Pierre et Vincent P pour la patience dont vous avez fait preuve pour répondre à mes questions et corriger mes erreurs. A Vincent V pour tout ce que tu m'as enseigné à travers des moments de complicité inoubliables.

A Anne Frédérique, merci pour tes conseils, ton aide et ton amitié. A Justine, merci pour ton soutien et ton travail. A tous mes co-internes.

A mes amis : Emilie et Valérie, nos chemins s'éloignent, mais nous restons toujours aussi proches. A mon duo de choc de 2005 : Mael et François, la fin est proche. Aux toulousains qui me manquent : Carole, Zoé, Delphine, Marie-laure, Nico et Yo. A l'équipe de Limoges sans qui la vie ici n'aurait pas eu le même goût : Steph, Gaël, Amélie, Eric, Ethan, Julien B (6 mois inoubliables d'hyperactivité et d'amitié), Hélène, Julien S, Laetitia, Théo, Virginie, Eddie et Elisa.

A toute l'équipe de choc du bloc opératoire, de la consultation et du service d'ORL. Merci à Aurélie pour ta précieuse aide.

« C'est ce que nous pensons déjà connaître qui nous empêche souvent d'apprendre. »

Claude Bernard

SOMMAIRE

<u>INTRODUCTION</u>	18
<u>PARTIE I : ETUDE DE LA LITTERATURE</u>	20
I. EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE DE L'OREILLE	21
II. SURDITES DE L'ENFANT	31
III. MOYENS DE DEPISTAGE DE LA SURDITE	60
IV. IMAGERIE	70
V. TRAITEMENT DES SURDITES DE L'ENFANT	74
VI. PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD ET PROJET EDUCATIF	96
<u>PARTIE II :NOTRE SERIE</u>	103
I. MATERIELS ET METHODES	104
II. RESULTATS	116
III. DISCUSSION	136
<u>CONCLUSION</u>	159

LISTE DES ABREVIATIONS

AP-HP : Assistance Publique des Hôpitaux de Paris
OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées
PEA : Potentiels évoqués auditifs
PEAA : Potentiels évoqués auditifs automatisés
HME : Hôpital Mère et Enfant
SA : Semaine d'aménorrhée
AVS : Auxiliaire de Vie Scolaire
LPC : Langage Parlé Complété
LSF : Langue des Signes Française
SPN : Surdit  Permanente N onatale
HAS : Haute Autorit  de Sant 
ANAES : Agence Nationale d'Accr ditation et d'Evaluation de la Sant 
PHRC : Protocole Hospitalier de Recherche Clinique
CNAM : Caisse Nationale d'Assurance Maladie
ASSR : Auditory Steady States Responses
EEG : El ctroenc phalogramme
TDM : Tomodensitom trie
IRM : Imagerie par R sonnance Magn tique
CAE : Conduit Auditif Externe
BAHA : Bone Anchorage Hearing Aid
MDPH : Maison d partementale pour les Personnes Handicap es
CDOS : Centre d'Information et d'Orientation sur la Surdit 
ARES : Association R gionale pour l'Education Sensorielle
SESSAD : Services d'Education Sp ciale et de Soins A Domicile
IME : Institut M dico Educatif
NRT : t l m trie de r ponse nerveuse
PDA : Produits de distorsions acoustiques

REMARQUE GENERALE

Durant tout notre exposé, les résultats des tests par otoémissions acoustiques provoquées (OEAP), seront notés entre parenthèses (**oreille droite/ oreille gauche**).

La notation «+» signifie que les **otoémissions sont perçues**, et la notation «-» signifie que les **otoémissions sont absentes**.

Par définition nous considérerons le test comme **positif** si les **otoémissions sont absentes** et comme **négatif** si les **otoémissions sont présentes**.

INTRODUCTION

Le développement correct du langage de l'enfant est un des moments clés de sa croissance. Il lui permet de communiquer avec son entourage, en exprimant toutes ses émotions et ses souhaits, ce qui est indispensable à un équilibre psychologique correct et à une intégration sociale satisfaisante. Les mécanismes de perception et de production du langage sont présents dès la naissance mais ont besoin de stimulations extérieures pour se développer. L'enfant sourd, privé de ces stimulations se retrouve donc très vite en situation de souffrance psychologique et d'isolement. Il apparaît donc capital d'effectuer le diagnostic de déficience auditive au plus tôt.

Les progrès récents ont permis d'améliorer le traitement de la surdité de l'enfant grâce, notamment à l'implant cochléaire, dont l'innocuité et l'efficacité chez les plus jeunes ont été démontrés sur vingt ans d'expérience à travers le monde.

Les années 1990 ont vu germer l'idée d'un dépistage universel néonatal de la surdité en maternité, comme cela est effectué pour d'autres pathologies comme la mucoviscidose, la phénylcétonurie, la drépanocytose, l'hypothyroïdie et l'hyperplasie des surrénales, qui ont pourtant une incidence inférieure à la surdité, évaluée à un pour mille enfants à la naissance. Les stratégies de dépistage ne sont pas encore uniformisées, mais il apparaît désormais indispensable d'étendre les initiatives locales afin d'obtenir un consensus national et international.

Nous avons de ce fait décidé de lancer le programme de dépistage de la surdité au CHU de Limoges il y a bientôt deux ans : d'une part en réanimation néonatale, où la prévalence de la surdité avoisine les 1%, et d'autre part en maternité générale.

Nous allons présenter l'ensemble des résultats dans ce travail, en soulignant également notre expérience des cinq dernières années en matière de diagnostic et de traitement de la surdité de l'enfant et en envisageant les perspectives à venir.

PARTIE I:

ETUDE DE LA LITTERATURE

I. EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE DE L'OREILLE

I-1. MISE EN PLACE DES STRUCTURES

A. OREILLE INTERNE

a) Développement du labyrinthe membraneux

Le labyrinthe membraneux correspond à la portion épithéliale, d'origine ectodermique, de l'oreille interne. La placode otique ou auditive se forme au 22^{ème} jour de part et d'autre du rhombencéphale, juste en arrière du 1er arc branchial par épaissement de l'ectoderme. Elle s'invagine dans le mésenchyme sous-jacent pour donner la fossette otique. Au 26^{ème} jour, les bords de la fossette se rapprochent et se soudent formant ainsi la vésicule otique qui s'isole du reste de l'ectoderme à la hauteur du 2^{ème} arc branchial (Figure 1).

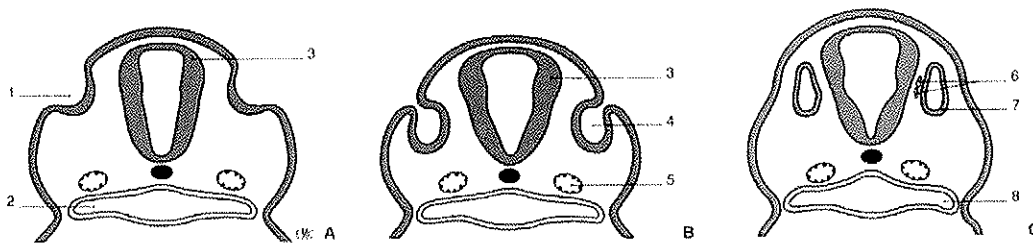


Figure 1. Formation de la vésicule otique

La vésicule otique se dédouble (*délamination*) et donne naissance aux ébauches du labyrinthe membraneux et du ganglion vestibulo-cochléaire, puis elle émet une évagination dorsale au 26^{ème} jour, le canal endolymphatique. Au cours des 4^{èmes} et 5^{èmes} semaines, la vésicule se divise en 2 cavités : une cavité dorsale qui donnera l'utricule et

les canaux semi-circulaires et une cavité ventrale, à l'origine du saccule et de la cochlée (Figure 2).

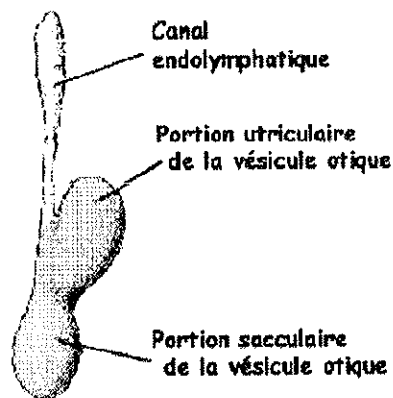


Figure 2. Devenir de la vésicule otique

L'utricule est raccordé au sac endolymphatique et donne naissance à 3 diverticules en forme de disques occupant chacun un plan différent. Les parties centrales de leurs parois se soudent, puis disparaissent par apoptose. Les parties périphériques de ces diverticules, non soudées deviennent les canaux semi-circulaires. A la jonction de ces canaux et de l'utricule se développent des dilatations localisées, les ampoules.

La paroi ventrale du saccule donne naissance au canal cochléaire qui croit en s'enroulant en spirale. Sa connexion avec le saccule se rétrécit ensuite formant un étroit canal d'union (*canalis reuniens*) (Figure 3).

Le mésenchyme entourant le canal cochléaire se différencie en cartilage qui, à la dixième semaine se creuse en deux espaces périlymphatiques : la rampe vestibulaire et la rampe tympanique. Le canal cochléaire est alors séparé de la rampe vestibulaire par la membrane de Reissner (vestibulaire), et de la rampe tympanique par la membrane basilaire.

L'épithélium de la paroi des ampoules, de l'utricule et du saccule forme localement des plages de cellules neurosensorielles ciliées. Ce sont les macules de l'utricule et du saccule, et les crêtes ampullaires des canaux semi-circulaires qui détectent

les accélérations et des changements d'orientation de la tête. Elles sont innervées par le nerf vestibulo-cochléaire et le nerf vestibulaire.

L'épithélium du canal cochléaire se différencie en organe de Corti dont les cellules neurosensorielles ciliées convertissent les vibrations sonores en impulsions électriques. Elles sont innervées par le ganglion spiral ou ganglion cochléaire (Figure 4) (1, 2).

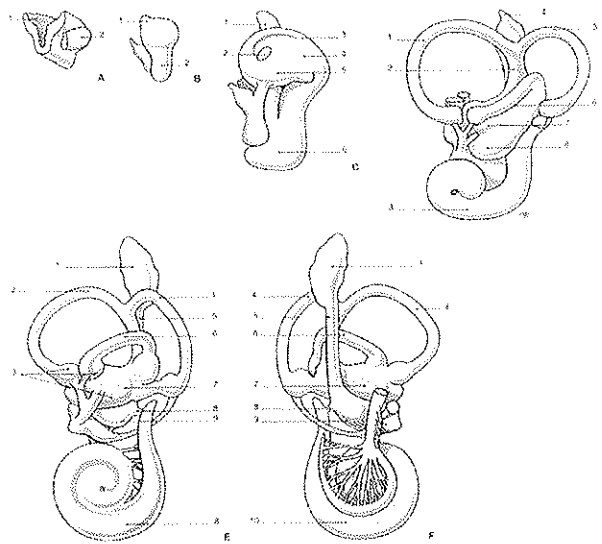


Figure 3 . Développement du canal cochléaire chez l'homme

A. Début de quatrième semaine, vue antérolatérale: 1. Tube neural ; 2. otocyste.

B. Fin de quatrième semaine, vue latérale: 1. Diverticule endolymphatique ; 2. ébauche de la cochlée.

C. Cinquième semaine, vue latérale: 1. Canal semi-circulaire antérieur ; 2. foyer d'involution ; 3. canal semi-circulaire postérieur ; 4. crus commune ; 5. canal semi-circulaire latéral ; 6. ébauche de la cochlée.

D. Sixième semaine, vue latérale: 1. Canal semi-circulaire antérieur ; 2. crus commune ; 3. canal cochléaire ; 4. sac endolymphatique ; 5. canal semi-circulaire postérieur ; 6. canal semi-circulaire latéral ; 7. utricule ; 8. saccule.

E, F. Neuvième semaine, vue latérale (E) et vue médiale (F): 1. Sac endolymphatique ; 2. canal semi-circulaire antérieur ; 3. ampoules des canaux semi-circulaires ; 4. canal semi-circulaire postérieur ; 5. canal endolymphatique ; 6. canal semi-circulaire latéral ; 7. utricule ; 8. ductus reuniens ; 9. saccule ; 10. canal cochléaire

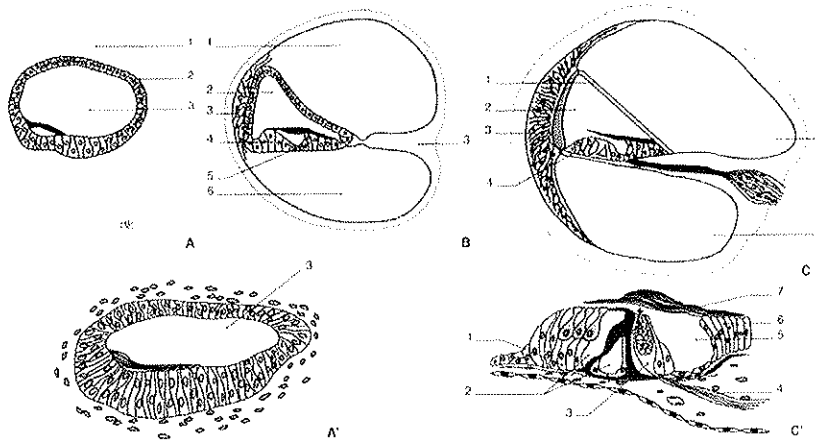


Figure 4. Représentation schématique du développement de la cochlée

A, A'. A 4 semaines, le canal cochléaire est entouré d'une membrane basale fibreuse et d'une coque cartilagineuse.

1. Coque cartilagineuse ; 2. membrane basale ; 3. canal cochléaire.

B. Vers 12 semaines, de larges espaces périlymphatiques apparaissent au sein de la coque cartilagineuse.

1. Rampe vestibulaire ; 2. canal cochléaire ; 3. ligament spiral ; 4. colonne externe ; 5. colonne interne ; 6. rampe tympanique ; 7. columelle.

C, C'. Organe de Corti à terme.

C. 1. Membrane vestibulaire ; 2. canal cochléaire ; 3. ligament spiral ; 4. membrane basale ; 5. rampe vestibulaire ; 6. fibres nerveuses auditives ; 7. ganglion spiral ; 8. rampe tympanique.

C'. 1. Cellules à poil de la colonne externe ; 2. tunnels spirals ; 3. cellules à poil de la colonne interne ; 4. fibres nerveuses auditives ; 5. sulcus spiral ; 6. limbus spiral (colonne interne) ; 7. membrane de Corti.

b) Développement du labyrinthe osseux

C'est l'ensemble des cavités creusées dans le rocher qui abrite le labyrinthe membraneux. Il se constitue à partir de cellules mésenchymateuses qui, sous l'influence de signaux inducteurs paracrines émanant de la vésicule otique (neurotrophines, cytokines), se condensent autour d'elle, puis se différencient en cellules cartilagineuses et enfin osseuses (2).

B. OREILLE MOYENNE

L'oreille moyenne est d'origine endoblastique et se présente au début comme un diverticule de l'intestin primitif antérieur développé à partir de la première poche endobranchiale (diverticule tubotympanique de Kölliker). Ce diverticule donne naissance à la trompe d'Eustache en s'interposant entre l'oreille interne et l'oreille externe. Elle

inclue les osselets d'origine mésoblastique et vient au contact du conduit auditif externe pour former la membrane tympanique à la cinquième semaine (Figure 5 et 5 bis).

Le récessus tubotympanique enveloppe les ébauches cartilagineuses des osselets en créant des diverticules. La caisse du tympan se forme alors entre la 10^{ème} et la 30^{ème} semaine.

Les 3 osselets se différencient à partir de condensations précartilagineuses apparues dans le mésenchyme du 1^{er} arc pharyngien, pour le marteau et l'enclume, et du 2^{ème} arc pharyngien pour l'étrier. Ce sont les premiers os de l'organisme à avoir complété leur ossification et leur croissance à 6 mois de vie intra-utérine (1, 3, 4).

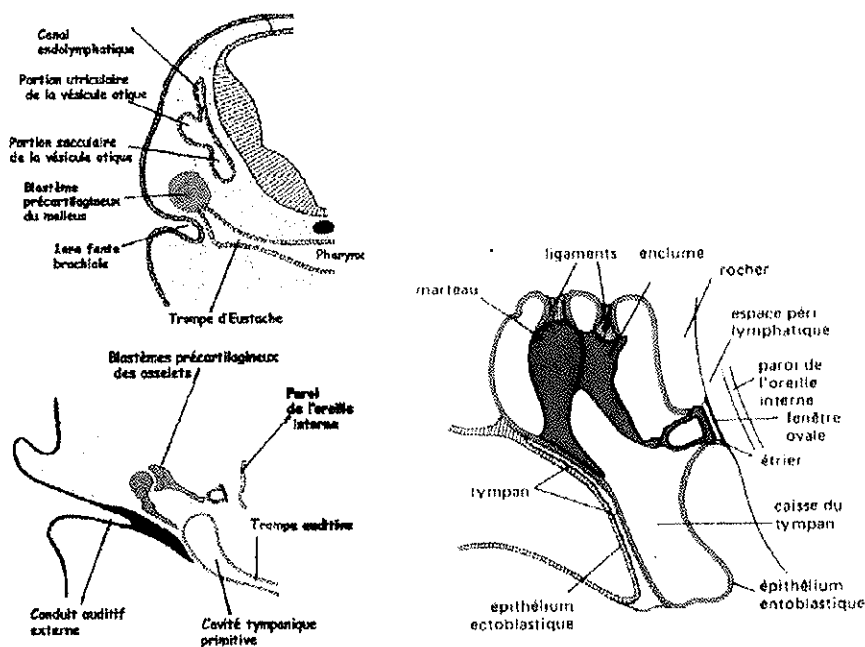


Figure 5 et 5 bis : Formation de l'oreille moyenne à partir du mésenchyme

C. OREILLE EXTERNE

L'oreille externe se développe à partir de la première fente ectodermique, autour des 1^{er} et 2^{ème} arcs branchiaux. Les cellules dérivent en majorité du més ectoderme provenant des bourrelets neuraux du rhombencéphale, eux-mêmes issus des crêtes

neurales. Le pavillon est un reflet du développement correct des deux premiers arcs. Sa formation débute au 33^{ème} jour, par l'individualisation des six *colliculi de His* autour de la première fente qui fusionnent et migrent progressivement de la position ventrale à latérale (Figure 6). Le pavillon est entièrement formé et se trouve en position définitive à la vingtième semaine.

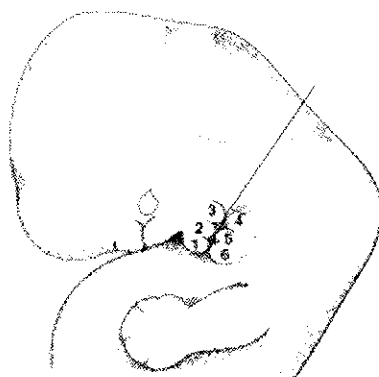


Figure 6 : Formation de l'oreille externe à partir des colliculi de His

Le conduit auditif externe est issu de la prolifération de cellules ectodermiques au fond de la première poche. Elles forment le bouchon méatal à l'intérieur du méat acoustique primaire. Celui-ci va s'élargir pour former la membrane tympanique dans sa partie médiale en rentrant au contact de l'ébauche du marteau, alors que sa partie latérale involue. A la 15^{ème} semaine de gestation, la membrane tympanique externe est formée et le reste des cellules ectodermique migre à nouveau vers l'extérieur pour former le futur canal osseux (ou méat acoustique secondaire) (1, 5).

I-2.DEVELOPPEMENT DU SYSTEME NEUROSENSORIEL

Vers la septième semaine, les ébauches de neurones se développent vers la région de l'organe de Kölliker et pénètrent à la surface basale de l'épithélium sensoriel, situé sur les cellules du ganglion spiral, dans le modiulus. Les cellules ciliées sont individualisables à la 11^{ème} semaine, grâce aux microvilli de surface, qui formeront les stéréocils en s'organisant et involuant. La maturation de ces cellules s'effectue de la base de la cochlée à l'apex. On observe alors des terminaisons synaptiques de fibres afférentes et efférentes au voisinage des cellules ciliées internes. L'architecture synaptique se modifie alors progressivement, de sorte qu'à la 20^{ème} semaine d'aménorrhée (SA), seules les fibres afférentes se connectent directement au corps des cellules ciliées internes. Les terminaisons des fibres efférentes se rétractent lentement et établissent de nouvelles synapses sur les dendrites des fibres nerveuses afférentes connectées aux cellules ciliées internes (2, 6, 7).

Au début de la formation des cellules ciliées externes, il n'existe que des terminaisons afférentes à leur contact. Puis, progressivement, des terminaisons efférentes apparaissent, de telle sorte qu'à la 20^{ème} SA, il y ait autant de terminaisons afférentes, qu'efférentes. Le processus se poursuit ensuite à l'avantage des terminaisons efférentes.

La fonction auditive apparaît quand la maturation synaptique est effective sur les cellules ciliées internes, longtemps avant que l'innervation des cellules ciliées externes n'ait atteint sa structure définitive (6). On observe donc les premières réactions comportementales du fœtus au bruit entre la 24^{ème} et la 26^{ème} SA. A 30 SA, les réponses enregistrées ont la même structure que celles de l'adulte : un prématuré, entend donc normalement et son audition peut être testée dès les premiers jours de vie (7).

I-3. ROLE DES STIMULATIONS AUDITIVES PRECOCES

Certes, l'oreille est anatomiquement et fonctionnellement en place au 6^{ème} mois de vie intra utérine, mais son développement central se poursuit après la naissance, grâce aux stimulations auditives extérieures. Il existe, en effet, chez l'homme, une « période critique», entre 3 et 18 mois, durant laquelle les stimulations cochléaires vont permettre la maturation des voies thalamo-corticales et l'organisation tonotopique des aires auditives et du colliculus inférieur (8, 9). Des études menées chez le rat, permettent de montrer qu'en l'absence de stimulations auditives, on observe une disparition partielle des cellules des noyaux cochléaires, une dégénérescence wallérienne des fibres nerveuses afférentes, ainsi qu'une atrophie synaptique au niveau des voies centrales. On comprend donc qu'un déficit auditif précoce, laisse des séquelles sur l'organisation et donc sur le fonctionnement des voies auditives centrales (10).

Parallèlement à cette organisation, se met en place la boucle audio-phonatoire de l'enfant qui va lui permettre de développer un langage en confrontant ses aptitudes génétiques aux sollicitations extérieures. En effet, durant les premiers mois de vie, l'enfant produit des sons en rapport avec son bien-être ou son malaise de manière innée. Il règle petit à petit sa production sonore en fonction de l'attitude parentale qui en découle. Pour cela, il sélectionne les signaux linguistiques correspondant à sa langue maternelle vers 5-6 mois à l'étape du babillage. L'enfant sourd ne peut passer cette étape et reste au stade de vocalisation. Il reste par contre sensible à tous les signaux non verbaux. L'exemple en est donné par les familles qui pratiquent la langue des signes : l'activation des voies centrales auditives est superposable, en neuroimagerie, à celle des enfants entendant (7).

Il est donc crucial pour l'enfant sourd d'être dépisté dans les premiers mois de vie, afin de mettre en œuvre précocement une réhabilitation auditive ainsi qu'une éducation spécifique pour l'enfant et la famille dans son ensemble.

I-4. DEVELOPPEMENT AUDITIF NORMAL DE L'ENFANT

Les réactions de l'enfant aux bruits sont présentes dès les premières heures de vie. Elles se modifient par la suite en suivant une chronologie bien connue (Annexe 1)

- De 0 à 4 mois : sursauts aux bruits forts
- A 7 mois : recherche de la source sonore, rotation de la tête à l'appel
- A 9 mois : réaction aux ordres simples et aux interdits, réaction à son prénom, répétition d'une syllabe prononcé par un adulte.
- A 18 mois : désignation des différentes parties du corps, compréhension des consignes sans aides visuelles. Répétition des mots prononcés par l'entourage.

La production vocale de l'enfant dépend étroitement du bon fonctionnement de la boucle audio-phonatoire. Là encore des étapes clés servent de repères et permettent de repérer un retard de langage:

- A 6 mois : vocalisation
- A 9 mois : lallation, redoublement de syllabes (« ma-ma »)
- A 12 mois : mots compréhensibles
- A 18 mois : mots significatifs, environ 50
- A 24 mois : associations de mots
- A 3 ans : phrases complètes et bien structurées

L'absence de progression après le franchissement de certaines de ces étapes doit également inquiéter sur une éventuelle surdité. Tous les professionnels évoluant autour de l'enfant doivent connaître ces étapes pour pouvoir s'alerter en cas de retard manifeste.

II. LES SURDITES DE L'ENFANT

II.1. DEFINITION DES DIFFERENTS TYPES DE SURDITES

A. SURDITE DE TRANSMISSION

C'est une atteinte de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne qui compromet la conduction aérienne du message sonore.

L'audiométrie tonale retrouve un décalage de la courbe aérienne vers le bas. Elle forme ainsi, avec la courbe osseuse, un espace appelé Rinne audiométrique qui n'excède jamais 60 dB. Il n'y a pas de modification qualitative du message. L'origine de cette surdité est dans 99% des cas acquise. Le dysfonctionnement tubaire et ses conséquences, représentent la principale cause de surdité du jeune enfant (Figure 7) (11-13).

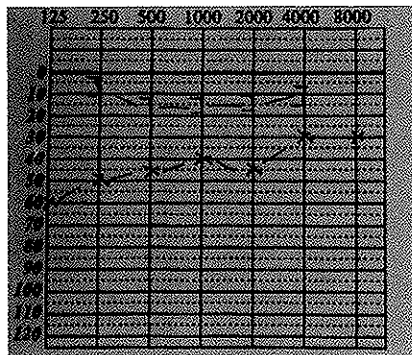


Figure 7 : Surdité de transmission : décalage de la courbe de conduction aérienne, créant un Rinne audiométrique

B. SURDITE DE PERCEPTION

C'est une atteinte du complexe neurosensoriel représenté par l'organe de Corti, le nerf auditif et les aires auditives centrales. Il faut différencier les atteintes de l'oreille interne (endocochléaires) des atteintes de la transmission neurologique (rétrocochléaires).

L'audiométrie tonale retrouve un décalage superposable vers le bas des courbes aérienne et osseuse. La perte auditive peut être supérieure à 100 dB et entraîner des modifications qualitatives du message appelées distorsions (Figure 8).

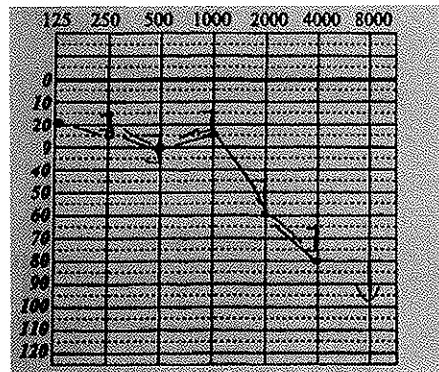


Figure 8 : Surdit  de perception : d calage sym trique des deux courbes (conduction osseuse et a rienne)

L'origine est dans 80% des cas cong nitales chez l'enfant. La pr cocit  du diagnostic de ces surdit s conditionne la prise en charge et le d veloppement global de l'enfant (12).

C. SURDITE MIXTE

C'est l'association d'une surdit  de transmission et d'une surdit  de perception. L'audiom trie tonale retrouve un d calage des courbes a rienne et osseuse vers le bas en parall le, formant un Rinne (Figure 9).

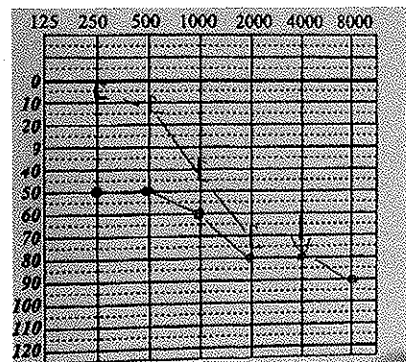


Figure 9 : Surdit  mixte

D. DEGRES DE SURDITE

La perte auditive moyenne est calculée à partir de la perte en dB aux fréquences 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz et 4000 Hz. Toute fréquence non perçue est notée à 120 dB de perte. Leur somme est divisée par quatre et arrondie à l'unité supérieure :

$$500 + 1\ 000 + 2\ 000 + 4\ 000 / 4$$

En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, puis la somme des deux est divisée par 10 (Classification du Bureau International d'audiophonologie) (14).

On distingue quatre catégories de surdité selon leur degré de sévérité :

- les **surdités légères** sont situées entre 20 et 39 dB,
- les **surdités moyennes** sont situées entre 40 et 69 dB,
- les **surdités sévères** sont situées entre 70 et 89 dB
- les **surdités profondes** sont au-delà de 90 dB. Elles sont subdivisées en 3 groupes : le groupe I a un déficit inférieur à 100 dB, le groupe II entre 101 et 110 et le groupe III va de 111 à 120 dB. La **cophose** correspond à un seuil supérieur à 120 dB (12).

II.2. MODE DE DECOUVERTE DE LA SURDITE

A. DEPISTAGE SYSTEMATIQUE EN MATERNITE

Le mode de découverte de la surdité le plus récemment mis en place est le dépistage systématique en maternité de tous les nouveau-nés. L'idée a vu le jour dans les années 1990 aux Etats-Unis et s'est propagée à travers le monde. En France, l'ANAES a entamé une discussion sur les protocoles de dépistage en 1995, mais c'est depuis 2005 que des programmes pilotes regroupés en PHRC ont été coordonnés officiellement par la CNAM, pour déboucher sur des recommandations de l'HAS en 2007 (15).

Les outils de dépistage de la surdité varient selon les centres, en utilisant soit les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP), soit les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) .Les protocoles de dépistage sont variables selon les équipes comme nous le verrons par la suite.

B. FACTEURS DE RISQUE

Avant ce dépistage systématique, en 1991, le *Joint Committee on infant hearing* avait établi une liste de facteurs de risques de surdité reconnus, devant conduire à une consultation spécialisée et à un test de dépistage avant l'âge de 3 mois (16) . Elle comprend :

- Le poids de naissance < 1500 g
- Le score d'APGAR < 3 à 5 min
- Un séjour en réanimation néonatale > 10 jours
- Les antécédents familiaux de surdité
- Les syndromes malformatifs
- Les troubles neurologiques
- Une hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguinotransfusion
- Un traitement par aminosides pendant la grossesse ou en période néonatale

durant plus de 5 jours.

- Les infections materno-fœtales

Cette classification des facteurs de risques a été complétée par la suite en 2001, en rajoutant :

- Une admission en soins intensifs néonataux de plus de 2 jours
- Les syndromes reconnus comme ayant des associations avec la surdité de l'enfant, comme le syndrome d'Usher et de Waardenbourg

- Les infections congénitales, telles que la toxoplasmose, les méningites bactériennes, la syphilis, la rubéole, le CMV et l'herpès
- Les anomalies crânio-faciales

C. SYNDROMES MALFORMATIFS

a) Les syndromes polymalformatifs

Toutes les dysmorphoses crânio-faciales de l'enfant peuvent être associées à un trouble auditif, soit par atteinte centrale, soit par malformation de l'oreille interne, soit par atteinte du fonctionnement tubaire. Il convient donc de dépister précocement ces enfants, souvent polyhandicapés, afin de faciliter leurs acquisitions.

b) Les aplasies majeures ou mineures d'oreille

Elles représentent la première étiologie des surdités de transmission congénitales et peuvent s'associer à un syndrome malformatif ou être isolées. Leur origine génétique est démontrée lorsque l'aplasie est incluse dans un syndrome, mais les étiologies environnementales semblent être impliquées dans les aplasies isolées, notamment la Thalidomide et la vitamine A, prises au moment de l'organogénèse de l'oreille moyenne.

1. APLASIE MAJEURE

Les aplasies majeures sont définies comme des malformations importantes du pavillon de l'oreille, généralement associées à une malformation du conduit auditif externe et de l'oreille moyenne. C'est une affection rare (1 pour 10 à 20 000 naissances), bilatérale dans 20 à 30 % des cas, associée à une aplasie mineure controlatérale dans 5 % des cas. Elles posent deux types de problèmes, l'un d'ordre fonctionnel dans sa forme bilatérale et l'autre d'ordre esthétique.

Le diagnostic est fait par l'examen otologique: aspect du pavillon ; conduit auditif externe absent (74 % des cas), complètement (14 %) ou partiellement (12 %) sténosé permettant ou pas de visualiser un tympan ; état de l'oreille controlatérale. Il faut également avoir recours à un examen cervico-crânio-facial complet à la recherche de syndromes d'origine branchiale, comme le syndrome de Goldenhar (oculo-auriculo-vertébral, 1 pour 5 000 naissances, de transmission autosomique dominante), ou le syndrome de Franceschetti-Klein (dysostose mandibulo-faciale, 1 pour 50 000 naissances, de transmission autosomique dominante).

Les dysmorphies sévères isolées du pavillon, dites non syndromiques, sont fréquemment associées à une hypoplasie même minime de la mandibule homolatérale, du fait de leur origine embryologique commune.

Devant une aplasie majeure de l'oreille on doit recourir à un bilan systématique qui comprend :

- une audiométrie: une aplasie majeure avec absence de conduit auditif externe se caractérise par une surdité de transmission de 60 décibels environ. Les formes bilatérales doivent faire rechercher une surdité de perception par malformation d'oreille interne.

- un scanner des rochers: son indication est fonction des caractéristiques de la surdité et de son uni ou bilatéralité. Les formes bilatérales imposent de rechercher une malformation d'oreille interne. Les formes unilatérales doivent faire éliminer une aplasie mineure controlatérale.

- un examen ophtalmologique, une radiographie du rachis cervical, et une échographie cardiaque et rénale afin d'éliminer un syndrome associé.

La présentation clinique des aplasies est variable. Il existe un continuum entre l'anotie et la microtie, où tous les reliefs du pavillon sont identifiables. Les formes les

plus fréquentes sont le bourrelet chondro cutané vertical avec absence de conduit auditif externe et l'oreille en cornet où tous les reliefs sont identifiables (11, 17, 18) (Figure 10).

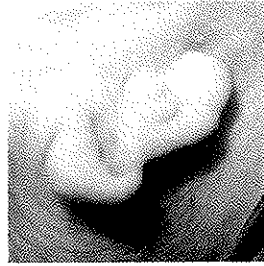


Figure 10 : Aplasia majeure d'oreille : bourrelet chondro-cartilagineux

2. APLASIE MINEURE

Les aplasies mineures sont définies comme des malformations de l'oreille moyenne isolées ou associées à des malformations mineures de l'oreille externe (pavillon et/ou conduit auditif externe) ou à d'autres malformations plus générales. C'est une affection rare (1 pour 10 à 20 000 naissances), bilatérale dans 30 à 40 % des cas, à légère prédominance masculine et à contexte familial dans 15 % des cas environ .Le diagnostic est plus tardif que celui de l'aplasie majeure. C'est généralement au cours d'un bilan de surdité de transmission uni ou bilatérale, d'un syndrome polymalformatif (30 % des cas), ou d'une exploration chirurgicale d'oreille moyenne, que le diagnostic d'aplasie mineure est suspecté.

L'examen otologique retrouve des malformations du pavillon (25 %), du conduit auditif externe (30 %), du tympan et marteau (30 %). Il faut s'attacher à réaliser un examen cervico-crânio-facial complet à la recherche : de malformations branchiogéniques (30 %), de dysmorphies mandibulo-faciales, de fistules préauriculaires, d'un syndrome branchio-oto-rénal, d'une craniosténose (syndrome de Pfeiffer, de Crouzon), d'anomalies

du squelette (syndrome de Klippel Feil, de Lobstein) .Un bilan ORL complet doit être effectué :

- l'audiométrie retrouve une surdité de transmission avec un Rinne moyen de 35 décibels, présente dès la naissance, typiquement fixe, non évolutive, sans acouphène ni vertige, et sans signes d'otite.

- l'impédancemétrie peut être normale, ou montrer une diminution du pic ou au contraire une élévation du pic signant une rupture de chaîne. Le reflexe stapédien est dans la majorité des cas aboli.

- le scanner des rochers: permet d'évaluer l'opérabilité de la malformation en analysant le conduit auditif externe, la caisse de l'oreille moyenne et la mastoïde, ainsi que l'oreille interne, les vaisseaux et le nerf facial. Il permet de rechercher une dilatation du conduit auditif interne conduisant à un geysier labyrinthe à l'ouverture de la platine, une procidence du facial ou une anomalie de son trajet dans sa 2^{ème} et 3^{ème} portion, qui représentent les principaux risques chirurgicaux.

La diversité et la complexité des malformations ossiculaires rencontrées posent le problème de leur classification, dont plusieurs types ont été proposés. Certaines sont analytiques, d'autres s'appuient sur les concepts embryologiques, ou sur le type d'anomalies des fenêtres et notamment sur la qualité de la mobilité de la platine et de l'étrier (17, 18). La plus utilisée est la classification de Charachon (Figure 11).

Stade 0	Chaîne normale ou subnormale. Plaque d'atrésie limitée
Stade 1	Ankylose des osselets dérivants du 1 ^{er} arc (marteau, tête de l'enclume) Synostose au niveau de l'attique antérieure Trajet du VII le plus souvent normal
Stade 2	Ankylose des osselets dérivants du 2 ^{ème} arc (branche descendante de l'enclume, étrier) Trajet du VII souvent normal Fenêtres normales
Stade 3	Interruption de la chaîne avec atteinte ossiculaire du 2 ^{ème} arc a. Deux fenêtres présentes et mobiles b. Une des deux fenêtres est modifiée, absente ou inaccessible
Stade 4	Malformations ossiculaires concernant les 1 ^{er} et 2 ^{ème} arc a. Deux fenêtres présentes et mobiles b. Une des deux fenêtres est modifiée, absente ou inaccessible

Figure 11 : Classification de Charachon (1989)

c) les fistules pré-auriculaires et les enchondromes

L'examen clinique du nouveau-né doit être soigneux et rechercher, entre autres, des malformations du pavillon de l'oreille dues à un défaut d'accolement des colliculi de Hiss. Ce sont les fistules cutanées et les bourrelets cartilagineux situés aux alentours de la racine de l'hélix. Ceux-ci peuvent être associés à une aplasie mineure et donc conduire à la pratique d'une audiométrie à la recherche d'une surdité de transmission. Ils peuvent également s'intégrer dans un syndrome de type branchio-oto-rénal (Figure 12).



Figure 12 : Fistule pré-auriculaire et enchondrome

D. RETARD DE LANGAGE

Tous les professionnels de l'enfance sont des acteurs potentiels du dépistage de l'enfant sourd et doivent en permanence avoir en tête les repères de perception et de production du langage que nous avons vu précédemment. Tous doivent être vigilants quant au comportement global de l'enfant et aux craintes exprimées par les parents. Il faut repérer l'enfant en difficulté: cris, voix monocorde, gestes inventés, agressivité, anxiété, inhibition (11). Les difficultés scolaires permettent souvent d'alerter les parents chez le grand enfant. Des contrôles auditifs réguliers doivent être réalisés lors des visites de médecine scolaire.

II.3. AGE DE DEPISTAGE

L'âge de dépistage du déficit auditif, et surtout de la surdité permanente postnatale (SPN) est primordial pour la prise en charge thérapeutique précoce de l'enfant. On évalue les différents types de surdités par rapport aux stades de développement du langage.

A. SURDITE PRELINGUALE

C'est la plus difficile à diagnostiquer. En effet, elle touche le nouveau-né et le nourrisson jusqu'à 2 ans et il est, dans cette période, difficile pour l'entourage de détecter un problème auditif (8).

C'est généralement aux alentours de 7 mois que les pédiatres s'inquiètent de l'absence du babillage et explorent l'audition. Les parents sont eux, inquiets vers un an, par l'absence du redoublement des consonnes «mama», «papa».

Des progrès considérables ont été faits concernant la surdité prélinguale: en 1969, seules 30% de ces surdités étaient diagnostiquées avant 18 mois, alors qu'en 2004, en

France, l'âge du diagnostic moyen des surdités de perception de l'enfant était de 16 mois (8).

L'enjeu principal du dépistage de la surdité en maternité est d'abaisser l'âge de diagnostic des surdités prélinguales au plus bas, afin de mettre en œuvre précocement une prise en charge thérapeutique et éducative adaptée.

B. SURDITE PERI-LINGUALE

Elle concerne l'enfant entre 2 et 4 ans. Le diagnostic est réalisé grâce aux parents dans 70% des cas. Ils remarquent le peu de mots prononcés par l'enfant et l'absence d'organisation débutante des phrases. Les instituteurs interviennent également à cette période en remarquant un trouble d'attention ou du comportement de l'enfant par rapport au groupe. L'enjeu reste encore de dépister les SPN passées inaperçues. Il est intéressant de noter qu'au cours de cette période, l'enfant sourd aura mis en place des moyens d'interactions propres, comme la lecture labiale ou la communication par gestes.

C'est également dans cette période que l'on retrouve les surdités légères et moyennes. En effet, 40% des surdités de l'enfant sont des otites séro muqueuses diagnostiquées en période périlinguales. Il peut s'agir d'enfants présentant des otites à répétitions ou un retard de langage.

C. SURDITE POST-LINGUALE

Ce sont toutes les surdités diagnostiquées après 4 ans. Il s'agit heureusement, le plus souvent de surdités légères ou moyenne, n'ayant que peu de retentissement sur le développement du langage et l'intégration sociale. On retrouve principalement des otites séro-muqueuses mais certaines surdités de perception à évolution progressive peuvent n'être découvertes qu'à cette période.

C'est également à ce moment là que les surdités acquises, traumatiques, toxiques ou infectieuses sont découvertes.

En pratique, il est admis que si un enfant n'entend pas avant un l'âge de 5 ans, il ne sera plus possible de lui permettre d'acquérir un langage oral correct, quelque soit le moyen de réhabilitation auditive mis en œuvre (7).

II. 4. ETIOLOGIES

On estime à 1 pour 1000 le nombre des surdités congénitales et à près de 50% le nombre de surdités prélinguales d'origine génétique (19). Mais il n'en reste pas moins qu'environ 30% des SPN sont d'origines inconnues et probablement multifactorielles.

A. CAUSES GENETIQUES

La génétique des surdités est de mieux en mieux connue : les chromosomes sexuels ou autosomiques, et les mitochondries peuvent être en cause. Lorsqu'on évoque la transmission autosomique, on distingue les surdités autosomiques récessives (80% des cas), qui s'exprimeront dans un quart des cas chez les enfants et les surdités autosomiques dominantes (20% des cas), qui toucheront un descendant sur deux. Près de quarante gènes et une centaine de *loci* impliqués dans la surdité sont désormais connus et peuvent être recherchés (11, 19).

a) Surdités syndromiques

Elles ne représentent que 10 à 15 % des surdités de l'enfant. On connaît cependant plusieurs centaines de syndromes malformatifs s'accompagnant de surdité. Il est donc important pour le pédiatre et l'ORL d'évoquer une possible surdité devant un syndrome malformatif de l'enfant (Figure 14). En effet, les surdités de perception sont plus fréquentes chez ces enfants, mais il existe le plus souvent un facteur transmissionnel en relation avec une malformation crânio faciale et un dysfonctionnement tubaire.

1. Surdités autosomiques récessives:

-LE SYNDROME DE PENDRED

Sa prévalence est de 7 à 10 cas/ 100000 naissances. Le gène en cause est appelé *PDS* ou *SLC26A4*, impliqué à la fois dans ce syndrome et dans une forme de surdité non syndromique, appelée DFNB4. Il est situé dans la région 7q31 et quatre mutations sont particulièrement en cause (20).

Il se présente sous la seule forme d'une surdité pendant plusieurs années. Celle-ci n'est souvent pas très profonde d'emblée, mais évolue par paliers. Puis apparait entre 20 et 30 ans, un goitre thyroïdien qui s'accompagne d'hypothyroïdie dans 50% des cas (21).

Le scanner des rochers met en évidence une malformation de l'oreille interne uni ou bilatérale : dilatation de l'aqueduc vestibulaire ou une cochlée incomplète (type Mondini).

Une scintigraphie thyroïdienne avec test au perchlorate doit être réalisée, qui met en évidence une anomalie d'organification de l'iode et permet d'étayer le diagnostic lors d'une présomption de syndrome de Pendred avant l'apparition du goitre.

- SYNDROME DE USHER

Sa prévalence est de 1/270 000 habitants. Il s'agit de la cause la plus fréquente de surdité-cécité héréditaire. On connaît actuellement 11 gènes impliqués dans ce syndrome, parmi eux, 6 sont identifiés. On distingue trois types de maladies selon le degré de sévérité de la surdité.

Le Usher de type I (environ 40 % des cas) comprend une surdité congénitale, profonde, non évolutive, associée dans la forme typique à une aréflexie vestibulaire, et se manifestant par un retard des acquisitions (tenue de tête, station assise et marche). Les

gènes en causes sont *MYO7A* et *CDH23*, dans 60% des cas et *USH1C*, *PCDH15*, *USH1G*, *USH1E* dans des proportions moins importantes.

Dans le type 2 (environ 60 % des cas), la surdité est prélinguale, moyenne à sévère, lentement évolutive, et sans troubles vestibulaires. Les gènes en cause sont *USH2A*, *GPR98*, *DFNB31*.

Le type 3 représente moins de 3 % des cas ; il est plus fréquent dans les populations finlandaise et juive ashkénaze. La surdité est rapidement évolutive, le plus souvent diagnostiquée lors de la première décennie et associée, dans la moitié des cas, à des troubles vestibulaires. Un seul gène a été identifié : *CLRN1* (22).

Le diagnostic clinique repose sur l'observation d'une surdité neurosensorielle bilatérale (symétrique, congénitale, profonde pour le type 1, moyenne à sévère prédominant sur les fréquences aiguës pour le type 2) et d'une rétinite pigmentaire : dépôts pigmentaires au fond d'œil et électrorétinogramme hypovolté ou plat. Les troubles visuels apparaissent plus tard que la surdité, vers 10 ans, sous forme de trouble à la vision dans la pénombre. Ils sont cependant accessibles plus tôt, vers 3 ans, à l'électrorétinogramme. En pratique, toute surdité profonde congénitale avec retard à la marche sans étiologie évidente doit faire pratiquer un électrorétinogramme, même si le fond d'œil est normal (12).

L'enjeu du dépistage est de taille chez ces enfants sourds qui sont voués à devenir aveugles ; il faut les implanter au plus tôt afin qu'ils ne développent pas de lecture labiale exclusive.

L'enjeu génétique est également important puisque la détection de la mutation *USH2A* est accessible au diagnostic anténatal.

- SYNDROME DE JERVELL ET LANGE-NIELSEN

Il est rarissime. Ce syndrome associe une surdité de perception bilatérale sévère ou profonde et un trouble de conduction cardiaque avec allongement du QT, faisant la gravité de la maladie. Un électrocardiogramme (ECG) doit donc être demandé devant toute SPN d'allure isolée. Les gènes identifiés sont *KvLQTI* et *KCNE1* (12).

- SYNDROME DE FRANCESCHETTI-KLEIN

Son incidence est estimée à 1/50 000 naissances. Ce syndrome associe : une hypoplasie des pavillons des oreilles (77%), une atrésie des conduits auditifs externes (36%), une anomalie de la chaîne des osselets (40%), une hypoplasie des os malaïres et zygomatiques (80%) avec obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales, un colobome des paupières inférieures (69%) avec absence de cils du 1/3 externe de la paupière inférieure, une hypoplasie mandibulaire (78%), une fente palatine (28%). Les malformations faciales sont bilatérales et asymétriques. L'intelligence est généralement normale. Des difficultés respiratoires peuvent se manifester précocement du fait de l'étranglement des voies respiratoires supérieures. Le gène est localisé sur le chromosome *5q32-q33.1*(23).

2. Surdités autosomiques dominantes

- SYNDROME DE WAARDENBURG

Sa prévalence est de 1 /270000 habitants. Il comprend plusieurs syndromes qui associent une surdité à des anomalies de pigmentation des phanères, de la peau et des anomalies musculo-squelettiques. Il existe le plus souvent une histoire familiale d'yeux vairons ou de mèche blanche.

Le syndrome de Waardenburg de type I présente une association clinique comprenant au moins 2 critères majeurs ou un critère majeur et 2 critères mineurs. Les critères majeurs sont : une dystopie des canthi, des anomalies de la pigmentation (mèche blanche frontale ; cils, sourcils et pilosité blanche ; hétérochromie irienne, iris bicolore, coloration bleu saphir des yeux), une surdit  neurosensorielle, une histoire familiale  vocatrice (Figure 13). Les critères mineurs comprennent : des anomalies de la pigmentation cutan e avec plages de d pigmentation, un synophris, une racine du nez pro minente, une hypoplasie des ailes du nez, un blanchissement pr matur  des cheveux. Le diagnostic biologique repose sur la recherche de mutation du g ne *PAX3* sur le chromosome 2



Figure 13 : Syndrome de Waardenburg avec yeux vairons (photo prise   l'h pital Trousseau AP-HP)

Le syndrome de Waardenburg de type II est un groupe h t rog ne se diff renciant du syndrome de Waardenburg de type I par l'absence de dystopie des canthi. Les g nes concern s sont *MITF* et *SLUG*.

Le syndrome de Waardenburg de type III est rarissime. Les crit res diagnostiques sont repr sent s par l'association d'anomalies des membres   type d'hypoplasie du syst me musculo-squelettique, de contractures en flexion, de fusion des os du carpe, de syndactylies. On retrouve les signes dysmorphiques du type I, les anomalies de la

pigmentation et la surdité. Le diagnostic biologique consiste à rechercher des mutations dans le gène *PAX3* (24).

- SYNDROME BRANCHIO-OTO-RENAL

Sa prévalence est de 1/40 000 habitants. Il associe des anomalies des arcs branchiaux (fentes, fistules ou kystes branchiaux), des anomalies auditives (malformation du pavillon de l'oreille avec fistules pré-auriculaires, enchondromes, surdité de transmission ou surdité neurosensorielle) et des anomalies rénales (malformation de l'arbre urinaire, hypoplasie ou agénésie rénale, dysplasie rénale, kystes rénaux). En pratique, devant l'association d'une surdité de perception ou mixte associée à une fistule branchiale ou à des malformations d'oreille externe, il faut réaliser une échographie rénale. Les gènes en cause sont *EYAI*, *SIX1* et *SIX5*. Le conseil génétique est difficile du fait de l'hétérogénéité clinique au sein d'une même famille (12, 25).

3. surdités liées à l'X

- SYNDROME D'ALPORT

Sa prévalence est estimée à 1/50 000. Il doit être recherché systématiquement devant toute surdité postlinguale. Il associe une surdité d'apparition progressive et une néphropathie glomérulaire avec hématurie évoluant vers l'insuffisance rénale terminale. Plusieurs gènes sont identifiés, tous codant pour le collagène de type IV, constituant de la membrane basale glomérulaire.

Les garçons atteints, ont une forme sévère de la maladie, se traduisant par une hématurie microscopique très tôt dans la vie (autour de 3,5 ans), puis par une protéinurie et une évolution vers l'insuffisance rénale terminale avant l'âge de 40 ans tandis que les filles ont une évolution moins sévère dans la majorité des cas, du fait de la transmission

liée à l’X. Parmi les syndromes d’Alport il existe des formes récessives et des formes dominantes.

Devant toute surdité de perception bilatérale d’apparition progressive, postlinguale, une bandelette urinaire doit donc être réalisée (12, 26).

b) Surdités non syndromiques

Ce sont les plus fréquentes des surdités congénitales (80%), mais leur diagnostic est difficile. En effet, le plus souvent, la surdité apparaît tardivement et progressivement, de façon isolée dans la famille. La génétique de ces surdités non syndromiques est de mieux en mieux connue : 120 loci et 41 gènes sont identifiés. Dix neuf gènes identifiés sont associés à un mode de transmission autosomique dominant (DFNA), 20 à un mode autosomique récessif (DFNB) et 2 à une transmission liée à l’X (DFN), les mitochondriaux sont en cours d’identification. Ces différents gènes en cause codent pour différentes protéines : facteurs de transcriptions, protéines de la matrice extra cellulaire, canaux ioniques. Mais, malgré la grande hétérogénéité de ces gènes, 50% des SPN prélinguales non syndromiques sont attribuées à des mutations de la connexine 26 (27).

1. Surdités autosomiques récessives : DFNB

-DFNB1 : GENE DE LA CONNEXINE 26

Elle représente la moitié des surdités congénitales non syndromiques. Sa découverte a pu être réalisée grâce à l’étude de familles consanguines, principalement en Tunisie. La déficience auditive est le plus souvent profonde et peu progressive. L’audiométrie retrouve des courbes plates ou descendantes. Le scanner des rochers et les épreuves caloriques sont normales (12).

La mutation génétique retrouvée le plus fréquemment est une délétion d'une des 6 guanines en position 30 et 35 de l'ADN sur le chromosome 13q11 du gène *GJB2*, codant pour une protéine de gap-jonction cochléaire appelée connexine 26. Le rôle de cette protéine est essentiel pour la résorption du potassium et le maintien de l'homéostasie dans le liquide endocochléaire. La petite taille du gène, et la connaissance de mutations fréquentes, rend le diagnostic génétique réalisable (25).

-LES AUTRES GENES DE CONNEXINE

D'autres gènes de connexines sont impliqués dans les surdités congénitales. Ces sont les connexines 43, 30 et 31. Les gènes en cause sont *GJA1*, *GJB6* et *GJB3* situés sur le chromosome 13q11-12. La mutation *GJB6* est située à côté de *GJB2* et la délétion d'un seul allèle est fréquemment retrouvée en association avec une mutation de la connexine 26 chez les sujets sourds congénitaux. Il est possible que la délétion de *GJB6* efface les régions de contrôle du gène *GJB2*. Elle est plus fréquente en France, en Espagne, au Royaume Uni, en Israël et au Brésil (28).

-DFNB4 : GENE DE LA PENDRINE

Le gène impliqué est le même que dans le syndrome de Pendred. La surdité a les mêmes caractéristiques que celle du syndrome : elle est prélinguale, progressive ou fluctuante et souvent liée à une anomalie morphologique de l'oreille interne. Il n'y a pas de trouble d'organification de l'iode dans le DFNB4 car le gène en cause *SLC26A4*, code pour une protéine transmembranaire responsable du transport de l'iode : les allèles mutant de DFNB4 sont capables de remplir leur rôle, alors que dans le syndrome de Pendred, ils ne le sont pas. Le gène *SLC26A4* est mis en évidence chez 4/5 des familles avec un Mondini et 5/6 des familles présentant une dilatation de l'aqueduc du vestibule. La

fréquence de ces malformations d'oreille interne serait due à une dysrégulation de l'homéostasie du labyrinthe membraneux qui elle-même entrainerait une mauvaise organisation du labyrinthe osseux. On comprend donc que le rôle du dépistage génétique des familles est primordial tant sur le plan de la transmission de la pathologie, que sur les précautions à prendre vis-à-vis des traumatismes et des infections (12, 29).

- DFNB9 : GENE DE L' OTOFERLINE

Les patients concernés présentent une surdité sévère ou profonde bilatérale. La particularité de cette surdité est que les Otoémissions acoustiques (OEA) sont normales : la présentation est donc celle d'une surdité rétrocochléaire. Le gène en cause, OTOF, code pour une protéine appelée otoferline qui est impliquée dans le transport du calcium présynaptique des cellules ciliées internes et peut-être du neuroépithélium vestibulaire (12, 30).

2. Surdités dominantes : DFNA

-DFNA2

La surdité est progressive et atteint initialement les fréquences aigües. L'âge de début est variable, généralement avant 30 ans puis la surdité progresse environ d'1 dB par an et les acouphènes sont fréquents. Le gène en cause, KCNQ4 est exprimé par les cellules ciliées externes et code pour un canal potassique voltage- dépendant (31).

- DFNA9

La surdité est progressive, débutant sur les fréquences aigües à l'adolescence. Elle évolue rapidement et atteint toutes les fréquences. Sa particularité est un dysfonctionnement vestibulaire associant souvent: vertiges, instabilité dans la nuit,

plénitude d'oreille faisant faussement évoqué une maladie de Menière. Le gène en cause, COCH, situé sur le chromosome 14q12-q13. Il code pour la cochline protéine de la matrice extra cellulaire cochléaire. Le scanner des rochers montre des dépôts acidophiles caractéristiques dans la cochlée (32).

- MALADIE DE LOBSTEIN

Elle est responsable d'une fragilité osseuse et ligamentaire. Elle peut donc s'associer à une ankylose stapédo-vestibulaire. Elle est responsable d'une surdité de transmission congénitale du fait de la fixation platinaire, dont le traitement est une stapédotomie (12).

3. Surdités liées à l'X : DFN

- GEYSER- LABYRINTHE : DFN3

Il s'agit d'une surdité mixte avec un Rinne de 50 à 60 dB. Les anomalies tomodynamométriques sont caractéristiques : on retrouve une dilatation du conduit auditif interne et cochléo-vestibulaire. Celle-ci bombe en arrière de la platine et contre-indique tout geste chirurgical qui entraînerait un geysier labyrinthique responsable de cophose. Toute intervention otologique pour surdité de transmission chez l'enfant doit donc être précédée d'un scanner des rochers (12).

4. Surdités mitochondriales

Plusieurs mutations de l'ADN mitochondrial ont été identifiées comme étiologies de surdité non syndromiques. Elles touchent pour les principales, l'ARN ribosomal et l'ARN de transfert de la sérine. La mutation mitochondriale principale est A1555G, située sur le gène MTRNR1. Elle est responsable de phénotype allant de la surdité sévère à l'absence de surdité. Il a été démontré que la protéine d'ARN ribosomal mutante liait

les aminosides avec une forte affinité, ce qui augmentait leur concentration dans les liquides labyrinthiques et cochléaires et engendrait un déficit auditif plus important (33).

SURDITES SYNDROMIQUES				
NOM	Mode de transmission	Surdité	Clinique	Examen complémentaire
PENDRED	Autosomique récessif	S de perception Sévère à profonde Bilatérale Évolution lente	Goître thyroïdien progressif	Scintigraphie thyroïdienne avec test au perchlorate TDM des rochers Analyse génétique
USHER	Autosomique récessif	S de perception Sévère à profonde	Cécité	Fond d'œil Electrorétinogramme Analyse génétique
JERVELL et LANGE-NIELSEN	Autosomique récessif	S de perception Sévère à profonde	Malaise	ECG Analyse génétique
WAARDENBURG	Autosomique dominant	S de perception Sévère à profonde	Dystopie canthale Anomalie pigmentaire	Analyse génétique
BRANCHIO-OTORENAL	Autosomique dominant	S. de perception sévère ou s. mixte	Anomalie des arcs branchiaux	Écho rénale Analyse génétique
ALPORT	X	S de perception Progressive	Hématurie	BU Analyse génétique
SURDITES NON SYNDROMIQUES				
DFNB1 ou connexine 26	Autosomique récessif	S de perception Profonde		Analyse génétique
DFNB4 ou gène de laPendrine	Autosomique récessif	S de perception Sévère Progressive ou fluctuante		TDM des rochers Analyse génétique
DFNB9 ou otoferline	Autosomique récessif	S de perception Sévère ou profonde		Analyse génétique
DFN3 ou Geyser labyrinthe	X	S. Mixte Sévère ou profonde		TDM des rochers Analyse génétique

Figure 14: Tableau récapitulatif des principales surdités génétiques

B. CAUSES ACQUISES

Les étiologies des surdités de l'enfant non génétiques sont dominées par l'otite séromuqueuse et ses complications : poches de rétraction, otite atélectasique, otite fibro-adhésive et cholestéatome que nous ne détaillerons pas dans ce travail. Puis, viennent les causes infectieuses, tant pendant la période fœtale, que néonatale ou même durant la petite enfance. On évoque ensuite de manière plus sporadique les causes toxiques et traumatiques. Ces causes sont actuellement en diminution dans les pays industrialisés du fait des moyens de préventions mis en œuvre.

a) Causes infectieuses

On distingue les embryofœtopathies, due à la contamination maternofoetale, des infections plus tardives, en post natal.

1. *Toxoplasmose*

La toxoplasmose congénitale à une incidence de 2 pour 1000 grossesse en France. Plus le terme de la grossesse est tardif, plus le risque de transmission est important. L'agent infectieux en cause est un parasite : *Toxoplasma gondii*, parasite du chat accidentellement transmis à l'homme. La contamination est essentiellement alimentaire (aliments souillés par des déjections d'un chat contaminé ou consommation de viande d'animaux parasités). Lors de la grossesse, le passage du parasite se fait au travers du placenta.

L'infection à toxoplasmose est asymptomatique dans plus de 80% des cas chez la maman, ce qui justifie la réalisation d'une sérologie mensuelle chez la future mère séronégative. Chez le fœtus, les manifestations sont variables suivant le terme de la grossesse lors de la contamination. La gravité de l'affection est dominée par l'atteinte nerveuse centrale, et notamment le risque de cécité et de surdité. La plupart des nouveau-

nés sont asymptomatiques à la naissance, mais dans 85% des cas, ils développeraient dans les mois suivants un retard mental, une surdité ou une cécité (34).

Le diagnostic biologique est basé sur la sérologie et sur l'étude de la cinétique des anticorps, permettant de dater l'infection. On recherche ensuite le parasite dans le liquide amniotique par amniocentèse.

La prévention par des règles d'hygiène simples et la surveillance sérologique des patientes non immunisées, permet généralement d'éviter la contamination. S'il existe une séroconversion, le recours à un traitement parasitostatique est immédiat (*Spiramycine* jusqu'à l'accouchement) pour limiter le passage transplacentaire. En cas de suspicion d'atteinte fœtale, un traitement parasitocide (*Malocide-Adiazine + acide folique*) est utilisé. En cas de lésions cérébrales fœtales retrouvées à l'échographie, une interruption médicale de grossesse est programmée.

2. Rubéole

La fréquence de la rubéole congénitale est environ de 1 pour 10 000 grossesses. L'agent infectieux en cause est le virus de la rubéole. Les symptômes retrouvés chez la mère sont une éruption maculo-papuleuse diffuse, des arthralgies, des myalgies ou une leucopénie. Elle peut cependant être asymptomatique dans 30-50% des cas. Chez le fœtus le risque principal est celui d'un syndrome polymalformatif en cas de primo-infection : syndrome de Gregg (cataracte congénitale, cardiopathies, surdité neuro-sensorielle, microcéphalie, retard mental, troubles moteurs). Le risque de transmission materno-fœtale est variable suivant le terme: avant 12 SA: 80-100% de malformations, entre 12-18 SA : risque de surdité est majeur, et après 18 SA : risque quasi-nul.

Il n'y a pas de traitement curatif (les Ig polyvalentes réduisent les symptômes mais pas le risque malformatif). Une interruption médicale de grossesse est proposée avant 18

SA. En France, la prévention passe par la vaccination systématique, ce qui a permis la diminution nette du nombre de rubéoles congénitales (moins de 10 cas /an depuis 2006) (35).

3. Cytomégalovirus :CMV

Le cytomégalovirus (CMV) fait partie de la famille des herpès virus. Il peut être transmis par tous les types de contacts interhumains. En France, 60% des femmes en âge de procréer sont immunisées. Environ 1 à 4% des femmes séronégatives développent une primo-infection durant la grossesse. Le taux de transmission au fœtus est difficile à évaluer, puisque selon les études il varie de 24 à 75 %. Parmi les fœtus infectés, environ 10% vont présenter une fœtopathie à CMV à la naissance. En cas d'absence de symptômes à la naissance (90% des nouveau-nés infectés in utero), il est rare mais possible, d'observer des effets retardés, à type d'atteinte neurosensorielle. Au total, le risque de fœtopathie à CMV symptomatique pour l'enfant d'une femme séronégative est de l'ordre de 1 pour 1000. L'infection à cytomégalovirus durant la grossesse est la plupart du temps asymptomatique.

La fœtopathie à CMV varie de formes quasi asymptomatiques à des formes gravissimes ; l'enfant peut avoir un retard de croissance, des atteintes neurologiques : une microcéphalie, des microcalcifications, un retard mental, des atteintes ophtalmologiques, hépatiques ou spléniques. La responsabilité du CMV dans les surdités de perception de l'enfant est de plus en plus mise en cause, tant pendant la période néo natale, que pendant la période post natale. Plus de 40% des surdités congénitales de causes indéterminées seraient imputables au CMV. Une étude italienne, menée sur 130 cas de SPN en pratiquant l'extraction d'ADN depuis le sang du test de Guthrie, retrouve 42,7% de CMV positif chez les enfants ayant un déficit auditif supérieur à 70 dB (36).

Dans la mesure où, en cas de diagnostic positif, aucun traitement efficace n'est encore disponible, il est conseillé de limiter la recherche d'une séroconversion CMV aux cas où il existe un signe d'appel échographique. Si la séroconversion maternelle est affirmée, la recherche du virus dans le liquide amniotique est effectuée. Afin de limiter le risque de transmission materno-foetale du virus, l'amniocentèse ne devra être faite que 4 semaines après la certitude d'une virémie maternelle négative. Si le virus n'est pas retrouvé dans le liquide amniotique, les parents peuvent être rassurés. Si la recherche est positive, une surveillance échographique peut être proposée. En cas de signe d'appel, une interruption de la grossesse est proposée. Lorsque le diagnostic d'infection à CMV est posé dans la première année de vie, un traitement par gancyclovir, peut être proposé afin de diminuer le nombre de SPN. Quoi qu'il en soit, les enfants suspects d'infection congénitale à CMV doivent bénéficier du dépistage universel à la naissance et doivent également être suivis de manière rapprochée par des tests audiométriques réguliers afin de dépister au plus tôt un déficit auditif (37).

4. Herpès virus

Les virus de la famille des herpès sont également mis en cause dans les SPN. Leur fréquence est cependant moindre que pour les agents microbiens déjà évoqués. La varicelle et l'herpès peuvent atteindre les voies auditives centrales tant pendant la grossesse, que dans la période néonatale. Le pronostic de l'encéphalopathie herpétique du nouveau-né reste redoutable, avec des risques de séquelles neurologiques majeures (nécrose du lobe temporal). La précocité de mise en œuvre du traitement par *aciclovir* conditionne les possibilités de récupération de l'enfant.

5. Méningites

Ce sont en nombre les plus pourvoyeuses de surdités de perception acquises post natales. En effet, environ 30% des méningites bactériennes ont pour séquelles une perte auditive. Parmi les agents bactériens en cause *Neisseria meningitides* est retrouvée dans près de 50%. Ce sont les méningites de l'enfant de 3 à 5 ans (4,3 ans en moyenne). C'est ensuite le *streptococcus pneumoniae* qui est responsable d'environ 30 % des méningites bactériennes de l'enfant de 1 à 3 ans (2,7 ans en moyenne). Le *Streptococcus du groupe B*, l'*Haemophilus influenza* et la *Listeria Monocytogene* touchent l'enfant très jeune, notamment en post partum immédiat pour le *streptococcus du groupe B*. Ces données épidémiologiques, bien que récentes, ont tendance à diminuer avec l'apparition des vaccins contre l'*Haemophilus*, le *streptococcus pneumoniae* et *Neisseria meningitides* systématiquement proposés aux parents dans les deux premières années de vie de l'enfant. Toutefois, il persiste toujours le problème de la résistance aux antibiotiques, notamment à la pénicilline, qui compromet le traitement précoce de ces méningites et, de ce fait, accroît le risque d'atteintes neurosensorielles.

Le mécanisme d'action de ces bactéries sur l'oreille serait, au stade précoce l'inflammation du labyrinthe et du nerf auditif, et au stade tardif une ossification cochléaire visible au scanner. Le *streptococcus pneumoniae* est le plus nocif pour l'appareil auditif : 35,9% de déficiences auditives observées dans une étude récente portant sur 171 patients ayant une méningite bactérienne, contre 23,9% pour *Neisseria meningitides*. Les facteurs prédictifs d'atteinte auditive identifiés chez ces patients sont : la durée d'hospitalisation, l'élévation de la protéinorachie et la diminution de la glycorachie (38).

Certaines équipes proposent un traitement précoce par *dexaméthasone* en complément du traitement antibiotique, dans le but de diminuer l'inflammation du

labyrinthe. Il n'y a actuellement pas de recommandation à ce sujet, mais l'efficacité semble prometteuse (39).

On comprend donc qu'il est indispensable que l'enfant ayant présenté une méningite bactérienne bénéficie d'un dépistage auditif à la sortie de son hospitalisation, mais également d'un suivi régulier audiométrique compte tenu du risque de fibrose et d'ossification secondaire.

b) Prématurité et souffrance néonatale

Tous les facteurs de risques de souffrance cérébrale peuvent concourir à l'apparition d'une souffrance des voies auditives : une asphyxie néonatale avec APGAR inférieur à 4 à cinq minutes, une pathologie respiratoire néonatale, notamment avec mise en place d'une ventilation mécanique, ainsi que l'hyperbilirubinémie.

De la même manière, la prématurité en dessous de 34 semaines de grossesse entraîne un risque de déficience auditive par immaturité du système nerveux et des structures auditives. Cependant, ce facteur de risque reconnu officiellement depuis 1991 par le *Joint Committee on infant hearing* est controversé dans des études récentes, de même que le poids de naissance inférieur à 1500g (40). Il faut noter également que la neuropathie auditive a une prévalence élevée en milieu de réanimation pédiatrique (1 à 4%). Il s'agit en fait le plus souvent d'association de facteurs de risques, chez des enfants fragiles, traités en unité de soins intensifs et bénéficiant de traitements lourds (11).

c) Ototoxicité médicamenteuse

Elle peut être en cause soit par ingestion directe de l'enfant, soit par ingestion indirecte par la mère durant la grossesse. Les molécules en cause sont les mêmes que chez l'adulte : *sels de platine, aminosides, diurétiques de l'anse* ainsi que *l'acide*

salicylique. Cependant, chez l'enfant il s'agit principalement des sels de platine, employés dans de nombreuses chimiothérapies, notamment cérébrales. Leur toxicité est accrue par la radiothérapie complémentaire. La découverte de la surdité est souvent tardive, en moyenne 3,7 ans (41).

Les aminoglycosides ont vu leur utilisation diminuer depuis la mise en évidence de leur ototoxicité et de leur néphrotoxicité. Leur action toxique serait due à la destruction des cellules sensorielles dans leur ensemble. Il existerait également une susceptibilité génétique aux aminosides, comme nous l'avons évoqué précédemment, en rapport avec une mutation de l'ARN mitochondrial touchant 1 personne sur 200. Ils sont donc indiqués uniquement en cures courtes afin de diminuer leur toxicité dose-dépendante.

d) Traumatismes

Comme chez l'adulte, ils peuvent être responsables de surdité de transmission ou de perception. Les atteintes transmissionnelles sont principalement dues aux blasts (gifle ou baiser), ou à des traumatismes directs du conduit auditif externe (coton-tige, crayon). Il en résulte des ruptures tympaniques ou des traumatismes ossiculaires. Les atteintes perceptionnelles sont dues à des fractures du rocher lors de traumatismes à haute cinétique (accident de la voie publique, sport).

Les traumatismes sonores sont plus fréquents chez les adolescents du fait de l'usage des baladeurs et de la fréquentation de lieux bruyants.

III. MOYENS DE DEPISTAGE DE LA SURDITE

Plusieurs outils complémentaires sont à notre disposition pour détecter une surdité chez l'enfant. Comme chez l'adulte, certains tests sont subjectifs et font appel à l'observation de l'enfant et d'autres explorent objectivement les réponses précises de la cochlée ou des circuits nerveux suite à des stimulations auditives. Chez le nouveau-né, il faut privilégier les tests objectifs qui sont rapides à réaliser et fiables.

III.1. TESTS SUBJECTIFS : Audiométrie comportementale

Leur but est de rendre appréciable par quelque'un d'extérieur la perception auditive du jeune enfant, encore incapable de s'exprimer. On utilise pour cela une corrélation entre les stimulations auditives et les réactions motrices de l'enfant. Les stratégies de l'audiométrie comportementale doivent s'adapter à l'âge réel de l'enfant et à son âge psychomoteur.

A. AUDIOMETRIE DU NOUVEAU-NE A 5-6 MOIS

La stimulation en conduction aérienne fait appel à des sons complexes qui intéressent le nourrisson avec, notamment des jouets sonores étalonnés. Il faut alors observer l'enfant attentivement et guetter les réflexes archaïques : Moro, cochléo-musculaire, cochléo-palpébral, céphalique-acoutrope, mais aussi les modifications du rythme respiratoire et du comportement de succion (42).

B. AUDIOMETRIE DE 5-6 MOIS A 2-3 ANS

On a recours au conditionnement qui permet de capter l'attention de l'enfant.

De 5-6 mois à 2- 3 ans, il est possible d'utiliser le réflexe d'orientation-investigation (43) à des fins audiométriques. Il est utilisé, pour cela, les jouets ou les instruments sonores calibrés, à émission continue, de fréquence connue ou des mots, en particulier le prénom de l'enfant. L'exploration débute par les fréquences aiguës et termine par les fréquences graves. La stimulation inattendue, capture l'attention et déclenche un réflexe d'orientation-investigation (43). De la même manière, on peut avoir recours au réflexe d'orientation conditionné (42) de Suzuki et Ogiba (44), qui couple la stimulation sonore à une récompense visuelle. L'enfant est placé sur les genoux de sa mère. Lorsqu'une stimulation sonore est émise par deux haut-parleurs situés à droite et à gauche de l'enfant, celui-ci tournera sa tête vers la source sonore amenant à l'apparition d'une récompense visuelle du côté stimulé (jouet, peluche...). Le conditionnement est en général rapide avec des sons forts et de fréquence grave. Lorsque l'enfant est bien conditionné, la lumière ne devra apparaître que si l'enfant tourne la tête vers le côté d'où provient la stimulation. L'exploration de diverses fréquences à des intensités variables est ainsi réalisée. Les limites de cet examen sont surtout fixées par le degré de coopération de l'enfant. Le plus souvent, cette épreuve ne peut être réalisée qu'en champ libre, étudiant par conséquent la meilleure oreille. On considère généralement que les seuils obtenus sont proches des seuils réels psychoacoustiques : 25-30 dB d'erreur à 1 an, 20-25dB d'erreur à 2 ans sont admis (42, 45).

C. AUDIOMETRIE DE L'ENFANT DE 2 A 5 ANS

Dès 2 ans et demi à 3 ans, il est possible de demander à l'enfant une participation active à l'audiométrie, c'est ce que l'on appelle le conditionnement volontaire. L'enfant doit alors appuyer sur une touche pour obtenir une récompense visuelle à la réussite du test. Les récompenses visuelles ont progressé avec le développement de l'ère

audiovisuelle. Elles vont de la visualisation d'un jouet (peep-show) ou d'un train électrique roulant (train-show) à la vision d'un film ou d'un clip-vidéo diffusé sur un écran de télévision (ciné-show). L'enfant est placé devant l'écran, sur les genoux de sa mère, et doit appuyer sur le bouton dès qu'il entend une stimulation sonore.

On peut également avoir recours à des jeux « actifs » en empilant des cubes, des bâtons (Figure 15). Cette épreuve peut être réalisée au casque permettant d'étudier l'audition oreille par oreille et, dans beaucoup de cas, être complétée par une stimulation en conduction osseuse. Le risque principal de cette audiométrie est de voir se développer des réactions automatiques, sans stimulus (42, 45).



Figure 15 : Audiométrie comportementale chez une enfant de 5 ans, avec jeux actifs

D. AUDIOMETRIE DE L'ENFANT APRES 5 ANS

L'audiométrie après l'âge de 5 ans se rapproche de l'audiométrie pratiquée chez l'adulte. On peut réaliser une audiométrie tonale ou vocale à condition de s'adapter au développement psychomoteur de l'enfant et en lui expliquant le déroulement des étapes.

III.2. TESTS OBJECTIFS

A. LES OTOEMISSIONS EVOQUEES ACOUSTIQUES PROVOQUEES (OEAP)

Décrites par Kemp en 1978, les OEA correspondent à des sons de très faible intensité émis par les cellules ciliées externes de l'organe de Corti, transmis par voie rétrograde par la chaîne tympano-ossiculaire jusqu'au conduit auditif externe (46). Chez le nouveau-né, les OEA existent de manière spontanée, probablement du fait de l'existence de cellules ciliées surnuméraires vouées à disparaître avec la croissance. On peut également les provoquer par une stimulation brève, de large spectre (OEAP).

Ces OEA témoignent indirectement du bon fonctionnement de l'oreille interne. Leur présence atteste de l'intégrité de l'audition dans 95% des cas. Leur absence indique perte auditive supérieure à 30 dB de moyenne, mais ne peut préjuger du type de surdité, ni du seuil auditif réel. Les faux positifs sont essentiellement dus aux surdités rétrochléaires, aux neuropathies auditives et aux atteintes exceptionnelles des cellules ciliées internes (DFNB9). Une obstruction du conduit auditif externe par des débris cutanés, du liquide amniotique ou méconial peuvent également fausser le test. Les faux positifs sont estimés à 7,7% sur le premier test et diminuent à 0,7% avec la procédure du re-test. Il s'agit cependant d'un examen facilement reproductible, de courte durée de réalisation et peu coûteux, ce qui en fait un excellent outil de dépistage pour la SPN en maternité. Le test doit être réalisé dans une atmosphère calme, si possible dans une chambre isolée ayant un niveau sonore ambiant inférieur à 40 dB (47).

La technique d'enregistrement est simple. Un microphone miniature émetteur et récepteur est placé dans le conduit auditif externe du nouveau-né de manière non traumatique et indolore (Figure 16). Des clics sont alors envoyés à différentes fréquences.

Le microphone recueille les OEAP après amplification et analyse spectrale. La durée du test est très courte : 30 secondes à 5 minutes (48).



Figure 16 : Exemple de réalisation des OEAP

Si l'on souhaite obtenir une analyse fréquentielle plus fine, on peut utiliser les produits de distorsions acoustiques (PDA). Ce sont des otoémissions évoquées produites en réponse à deux sons purs f_1 et f_2 émis de manière continue via deux microphones. La cochlée, émet alors un son correspondant à des produits d'intermodulation dont le plus ample chez l'homme est une composante algébrique $2f_1-f_2$. On peut ainsi obtenir par moyennage spectral, un « DP gramme » analogue à un audiogramme objectif dans les fréquences moyennes et aiguës. L'intérêt majeur de l'étude des produits de distorsion résulte des possibilités de faire varier la fréquence des sons primaires et d'obtenir ainsi des informations plus sélectives sur des portions limitées de la cochlée lorsque les OEA sont négatives. La présence des PDA signifie que l'organe de Corti est toujours capable de reconnaître le son entrant et d'en effectuer la première étape de la transduction auditive, sans toutefois préjuger du fonctionnement des cellules ciliées internes (45, 48, 49).

B. LES POTENTIELS EVOQUES AUDITIFS: PEA

Ils étudient l'activité bioélectrique des voies auditives, du nerf auditif jusqu'au tronc cérébral en réponse à une stimulation acoustique. On utilise pour cela, des électrodes de surface posées sur le crâne du bébé qui extraient des potentiels auditifs, en réponse à des stimuli acoustiques brefs émis à partir d'écouteurs placés dans le CAE. Chaque réponse est caractérisée par sa forme, son amplitude et sa latence. Ce test n'est réalisable que chez un enfant au repos ou endormi, placé en atmosphère silencieuse. Il étudie la fonctionnalité des voies auditives : l'onde I correspond au nerf auditif, l'onde II aux noyaux cochléaires, l'onde III à l'olive supérieure, l'onde IV au lemnisque latéral et l'onde V au colliculus inférieur (Figure 17).

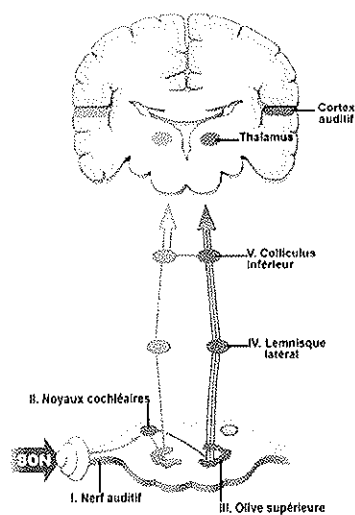


Figure 17 : Schéma des voies auditives

Les PEA ne testent que les fréquences comprises entre 2000 et 4000 Hz, et ne permettent donc pas de dépister les surdités sur les graves. L'intérêt principal de l'enregistrement complet des PEA est la recherche d'une pathologie rétrocochléaire, objectivée par un allongement de la latence I-V.

a). les PEA seuils

Ils permettent une mesure objective du seuil auditif de l'enfant: c'est la plus petite intensité sonore permettant de distinguer une onde V. Ils permettent également de localiser le siège de la lésion éventuelle. Il est à noter, que la maturation des voies auditives se poursuit jusqu'à l'âge d'un an : l'onde I est mature entre 2 et 3 mois, l'onde III entre 8 et 12 mois et l'onde V entre 12 et 24 mois. Un prématuré a un seuil d'onde V plus élevé, qu'un nouveau-né à terme (Figure 18 et 19).

Le taux de faux positif de ce test est inférieur à 1%, ce qui en fait un outil diagnostique très fiable.

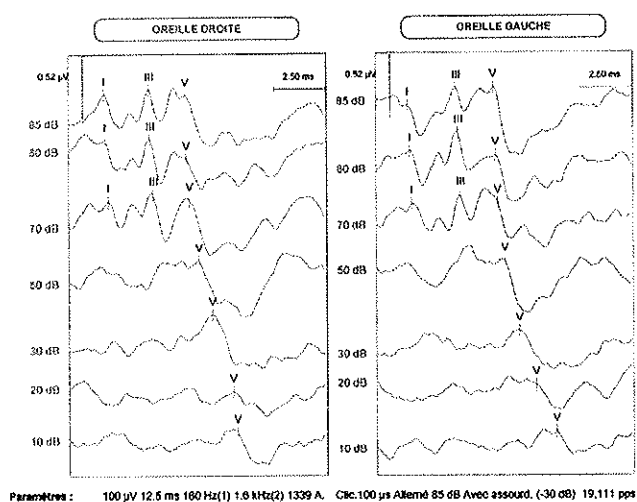


Figure 18 : Enregistrement de PEA seuils, recherche du seuil de l'onde V

Age de conception	Onde I (ms)	Onde III (ms)	Onde V (ms)
35 SA	2,00	5,30	7,60
40-41 SA	1,70	4,75	6,70
43-43 SA	1,60	4,35	6,45
44-47 SA	1,45	4,25	6,25
48-49 SA	1,45	4,20	6,25
53-54 SA	1,40	4,10	6,10
60 SA	1,40	4,00	5,80
100 SA	1,40	3,70	5,70
Adulte	1,40	3,60	5,40

Figure 19 : Latence des pics I, III et V en fonction de l'âge conceptionnel (45)

b) Les PEA automatisés

C'est un outil de dépistage de la surdité en maternité. On enregistre l'activité électrique du nerf auditif et de la cochlée en réponse à des clics de 35 ou 45 dB sur les fréquences aigües, en utilisant un mode oui/non (Figure 20). Ce test ne nécessite pas d'interprétation spécialisée (50). En termes d'équipement, les PEA automatisés (PEAA) ont plus onéreux que les OEA (environ 11 000 euros pour l'achat de l'appareil), mais ce surcoût est compensé par les faibles taux de faux positifs du test, ce qui diminue donc proportionnellement, le nombre de re-tests effectués. Ils constituent un excellent outil de dépistage en unité de soins intensifs pédiatriques. En effet, le test est réalisable en atmosphère bruyante, et permet surtout le dépistage des neuropathies auditives et des surdités rétrocochléaires de manière plus générale. La durée d'enregistrement est un peu supérieure à celle des OEA : entre 4 et 15 minutes. La sensibilité des PEAA varie de 90% à 100 % et la spécificité de 96 % à 100 %. Les faux positifs sont de 3,5 % lors du premier

test et de 0, 2 % si l'enfant bénéficie d'un nouveau test avant la sortie de la maternité (51).



Figure 20 : Matériel de dépistage néonatal par Pea automatisé. Natus algo3i

C. LES ASSR : AUDITORY STEADY STATES RESPONSES

C'est également une méthode objective d'exploration de l'audition. La méthode ASSR consiste à mesurer dans l'enregistrement électroencéphalogramme (EEG) d'un sujet, une activité périodique induite par un stimulus auditif précis et continu dans le temps, contrairement aux PEA précédemment décrits. La réponse est un potentiel évoqué pour lequel les composantes fréquentielles restent constantes en phase et en amplitude sur une période de temps continue. Le stimulus vient exciter de façon sinusoïdale une zone précise de la cochlée à une fréquence particulière que l'on pourra retrouver dans l'EEG. L'interprétation des ASSR est devenue automatisée depuis la création de microprocesseurs puissants réalisant des analyses complexes dans le domaine fréquentiel par une analyse de Fourier et divers algorithmes de détection à réponses automatisées (52).

L'un des objectifs majeurs de la mesure ASSR est de pouvoir réaliser cette mesure chez l'enfant et ainsi évaluer objectivement son audition sur toutes les fréquences. John et al. ainsi que Luts et al. ont montré en 2004, que les multiples ASSR pouvaient donner une

très bonne évaluation des seuils chez l'enfant avec une détection plus précise des réponses entre 3 et 15 semaines que les premiers jours après la naissance (53).

Les ASSR, en cours d'évaluation, seront un outil de plus pour caractériser la surdité profonde de l'enfant. Leur rôle sera d'agir en complément des PEA automatisés, en cas de réponse négative. Ils présentent deux avantages majeurs sur les autres méthodes objectives: ils permettent d'évaluer fréquence par fréquence l'intégrité auditive, et en particulier de tester les basses fréquences et ils définissent le seuil auditif pour chacune de ces fréquences.

L'intérêt principal qui en découle est de prévoir la solution thérapeutique adaptée précisément à l'enfant sourd. Chez l'enfant implanté, on pourra ainsi déterminer les fréquences les plus intéressantes à stimuler, et choisir en préopératoire le type d'électrode le mieux adapté au cas particulier de l'enfant. Actuellement, la méthode est encore trop lourde et trop longue pour pouvoir l'utiliser en routine comme outil de dépistage (52, 54-56).

IV. L'IMAGERIE

Toute surdité diagnostiquée chez un enfant doit conduire à réaliser une imagerie de l'oreille à la recherche d'une étiologie particulière. La tomодensitométrie (TDM) du rocher en mode spiralée est aujourd'hui le premier examen à réaliser. L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) est moins utilisée, et s'adresse aux surdités de perception d'origine rétrocochléaire, aux méningites et aux bilans pré-implantation.

IV.1. LE SCANNER DES ROCHERS

La technique de réalisation est la même que chez l'adulte et fait appel à une acquisition volumétrique en mode spiralé en environ 60 secondes qui permet d'obtenir des coupes millimétriques. On utilise ensuite des reconstructions dans les trois plans de l'espace : le plan axial de référence étant le plan orbito-méatal. Avant l'âge de 5 ans, il est difficile de réaliser cet examen sans sédatif : l'enfant est souvent anxieux et agité. Il est donc réalisé plus tardivement, lorsque l'enfant est coopérant. S'agissant de l'utilisation de rayons X, il n'est pas recommandé de réaliser plus d'un scanner à visée diagnostique chez l'enfant.

L'interprétation du scanner se fait sur des reconstructions agrandies de chaque oreille, mais également sur l'ensemble de la base du crâne, afin de ne pas méconnaître une malformation associée.

La TDM est le seul examen utile dans l'exploration des surdités de transmission (ST). Elle permet, en effet, une étude précise des osselets. On recherchera ainsi, dans les ST à tympans normaux : une luxation ossiculaire imputable à un traumatisme, une aplasie mineure (bloc uncudomaléaire), ou plus rarement une malformation des fenêtres ou du canal du nerf facial. Dans les ST à tympans anormaux, c'est principalement les

cholestéatomes congénitaux qui sont retrouvés : le scanner permet d'étudier l'envahissement de la caisse, de la mastoïde et les rapports anatomiques chirurgicaux.

Pour les surdités de perception, le scanner va permettre d'effectuer une analyse de l'oreille interne, en recherchant notamment des anomalies labyrinthiques. La plus fréquente est la malformation cochléaire allant de l'aplasie de Michel, à une cochlée simplement incomplète (Mondini). Des anomalies vestibulaires peuvent également être rencontrées : aplasie, hypoplasie, dilatation. La dilatation de l'aqueduc du vestibule est fréquente, et dans 76% des cas associée à une malformation cochléaire, réalisant alors une malformation de Mondini, rencontrée dans le syndrome de Pendred et dans la DFNB4 (57, 58). Le scanner permet également l'étude du méat auditif interne et du canal du nerf cochléaire, qui seront par la suite précisés par une IRM. En cas de surdité post-méningite, le scanner recherche une ossification labyrinthique.

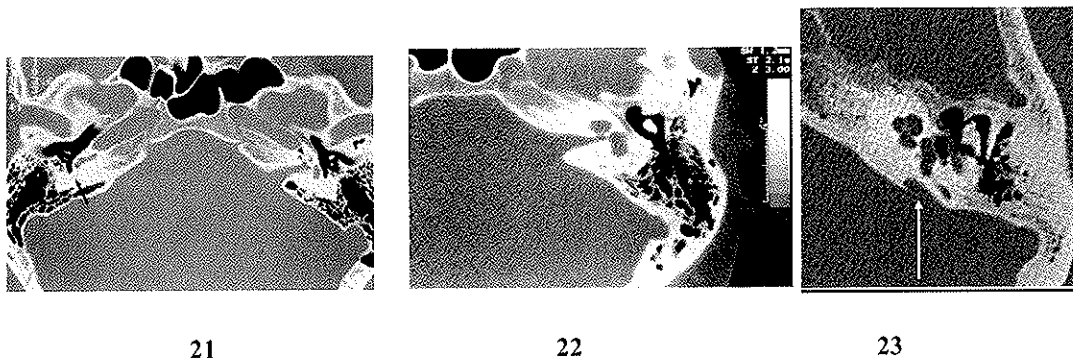


Figure 21: Labyrinthite ossifiante bilatérale post-méningite sur une coupe axiale de scanner

Figure 22: Dysplasie cochléaire, il manque un tour de spire à la cochlée sur une coupe axiale de scanner

Figure 23: Dilatation de l'aqueduc du vestibule sur une coupe axiale de scanner

La TDM des rochers est également indispensable au bilan pré-implant cochléaire afin de dépister toute anomalie anatomique qui modifierait le geste chirurgical.

Il faut cependant toujours avoir en tête que seuls 30% des bilans d'imagerie retrouveront une anomalie dans l'exploration des surdités congénitales, et que donc, le plus souvent, on ne retrouvera pas de support anatomique à la surdité (59).

IV.2. L'IRM

Elle permet l'étude précise de l'oreille interne et du nerf cochléaire. C'est un examen non irradiant, avec un temps d'acquisition plus long que le scanner et nécessitant donc une sédation systématique avant 5 ans. La résolution des coupes est inframillimétrique et permet une étude précise de tout le labyrinthe, allant jusqu'à différencier la rampe tympanique de la rampe vestibulaire.



Figure 24: Dilatation de l'aqueduc du vestibule.

IRM en coupe axiale, séquence T2 saturée en graisse (FAT-SAT) : Elargissement du labyrinthe membraneux (flèche noire) et malformation cochléaire avec anomalie de partition des rampes tympanique et vestibulaire au sommet(57).

L'étude du parenchyme cérébral est réalisée dans le même temps, afin d'éliminer une souffrance cérébrale, notamment une encéphalopathie à CMV, ou un processus expansif. Le rôle de l'IRM est très intéressant pour le diagnostic des pathologies infectieuses : elle permet de détecter les labyrinthites non ossifiées, et met en évidence les affections aiguës du labyrinthe ou du nerf cochléaire, grâce au rehaussement des structures après injection de gadolinium.

L'IRM est également un préalable indispensable à la mise en place d'un implant cochléaire afin de vérifier la présence du nerf cochléo-vestibulaire, la morphologie et la nature liquidienne du labyrinthe, tout en éliminant des lésions cérébrales compromettant les chances de succès de l'implantation (58).

L'IRM fonctionnelle, basée sur l'accroissement de la consommation en oxygène des régions de l'encéphale activée par un stimulus est très prometteuse pour l'avenir.

Table 1
Key points for preoperative imaging studies for cochlear implantation

Contraindications for cochlear implantation	Absent cochlear nerve: diameter of IAM (mid-part) <3 mm Absent cochlea Absent modiolus
Modifying surgical strategies or implant device	Cochlear ossification (partial or total, length in basal turn) Hyperostosis of the round window niche Persistent membranous labyrinth inflammation Inner ear at risk of 'Gusher': endolymphatic sac dilatation: abnormal cochlear segmentation, deficient modiolus, semi-circular canal or vestibular dilatation Stenosis of the basal turn: otosclerosis foci; Paget...
Increasing surgical risk	Hypoplastic mastoid process Inflamed middle ear Dehiscent or aberrant facial nerve Mastoid emissary vein Deep sigmoid sinus Exposed jugular bulb Aberrant carotid artery Persistent stapedia artery

Figure 25: Recommandations pour l'interprétation de l'IRM des rochers en vue d'une implantation cochléaire (60).

V. TRAITEMENT DES SURDITES DE L'ENFANT

Le traitement des surdités de l'enfant s'intègre pleinement dans une prise en charge globale intégrant les divers handicaps associés de l'enfant, son niveau intellectuel mais également son milieu familial. L'orthophonie est présente à tous les niveaux de la prise en charge et permet une évaluation régulière des progrès de l'enfant. La prothèse auditive reste le point essentiel de la réhabilitation de l'enfant : elle peut être réalisée en voie aérienne ou osseuse selon le type de surdité. En cas d'échec, l'implant cochléaire fait désormais partie intégrante de l'arsenal thérapeutique proposé, son utilisation chez l'enfant étant de plus en plus précoce.

V.1. L'APPAREILLAGE AUDITIF CONVENTIONNEL

Lorsque le diagnostic de surdité est annoncé, la prise en charge qui en découle doit être énoncée le plus clairement possible aux parents. L'audioprothésiste doit, sur prescription du médecin ORL, rechercher la solution prothétique la plus adaptée aux possibilités physiques, sensorielles et intellectuelles de l'enfant. Il est capital que la démarche d'appareillage de l'enfant se fasse en collaboration avec l'ensemble de la famille. Il est également essentiel à tous de comprendre que la réhabilitation n'est souvent que partielle, et que son résultat à long terme est difficile à prédire. Les prothèses auditives sont remboursées au TIPS jusqu'à l'âge de 20 ans.

Comme pour les adultes, l'appareillage auditif souffre de préjugés typiques avec une stigmatisation du handicap. Contrairement à d'autres infirmités, la déficience auditive n'est visible aux yeux des autres que lors de la pose de l'appareillage. C'est pour cela, que le délai entre le diagnostic et le premier appareil reste très long.

Le choix du premier appareillage est un compromis entre l'acceptation de l'enfant et de la famille, la maniabilité, le confort et le gain maximal auditif que l'on peut retirer de la prothèse.

Une grande partie du temps imparti au premier rendez-vous est consacrée à la guidance parentale en répondant aux questions des parents, en leur exposant le déroulement de l'appareillage et ses attentes, ses difficultés. L'interrogatoire de la famille va permettre de replacer l'enfant dans son contexte en essayant d'appréhender ses activités quotidiennes, son développement psychomoteur global et le développement du langage. Il faut évidemment préciser l'étiologie de la surdité et le nombre d'année de déprivation sensorielle. Le premier rendez-vous est déterminant car il conditionne la suite de l'appareillage par la complicité qui va naître entre l'audioprothésiste et l'enfant (61).

C'est ensuite l'évaluation audiométrique de l'enfant grâce à des tests adaptés qui va guider la décision prothétique. Le but est de déterminer les seuils auditifs, l'intelligibilité, la dynamique du champ auditif ainsi que le seuil d'inconfort.

Il faut bien mettre en avant le caractère ludique de l'appareillage pour l'enfant, notamment celui de la couleur. L'enfant s'appropriera plus facilement ses appareils avec des couleurs vives assimilables à celles de ses jouets.

Les appareils de type contours d'oreilles sont les plus recommandés pour l'appareillage du tout jeune enfant tenant assis (Figure 26). Ils sont constitués d'un boîtier épousant le contour de l'oreille et regroupant les différents constituants (microphone, bobine d'induction, vibreur, amplificateur). L'écouteur est couplé à l'oreille externe par un coude qui maintient la prothèse en place, grâce à un tube acoustique et un embout auriculaire réalisé sur mesure. Ils doivent être solides et disposer d'une haute flexibilité de réglage pour pouvoir corriger des surdités complexes et évolutives. Ils doivent également être équipés d'une entrée-audio et d'un système de protection de piles. Les

traitements du signal modifiant l'amplification acoustique (les multi-microphones, les réducteurs de bruit, les multi-programmes, le contrôle de volume, ...) doivent être désactivés afin d'obtenir une situation auditive plus proche du réel. Pour contrôler un éventuel effet larsen, seuls les systèmes travaillant en opposition de phase doivent être utilisés (62).



Figure 26 : Exemple de contours d'oreille pédiatrique

Le système boîtier, plus lourd, est réservé à une amplification supérieure à 90 dB, ou au très jeune enfant ne tenant pas encore assis, du fait du risque de larsen en position allongée.

Les prothèses intra-auriculaires, ne sont pour l'instant pas adaptées au jeune enfant du fait, certes de raison anatomiques, mais également de l'entretien délicat et de l'agitation de l'enfant, risquant de briser la prothèse (Figure 27). Elles peuvent cependant être utilisées chez l'adolescent aux préoccupations esthétiques. Les prothèses sont constituées d'une coque réalisée sur mesure, contenant tous les constituants électroniques. Placées à l'intérieur du conduit auditif, ou à la jonction avec la conque, ces aides exploitent les capacités naturelles du pavillon de l'oreille, localisent la source du son et dirigent celui-ci afin d'assurer une écoute claire.

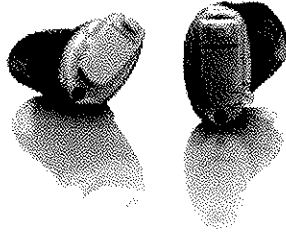


Figure 27 : Exemple de prothèses intra-auriculaires

Il existe également des appareils surpuissants, appelés aussi *push pull*, réservés aux surdités sévères et profondes, en échec d'appareillage conventionnel. Ils disposent d'écouteurs très puissants et de systèmes d'amplification des graves « *bass boost* ». Ils permettent d'obtenir la puissance requise tout en préservant la qualité du message. Ils délivrent jusqu'à 84 dB de gain et 145 dB de niveau de sortie et peuvent donc être utilisés pour des surdités allant jusqu'à 120 dB.

Lors du premier rendez-vous, après le choix de l'appareil, il faut effectuer une prise d'empreinte, délicate et décisive pour le résultat prothétique. L'embout sera systématiquement en silicone super souple 50 sh. Contrairement à l'adulte, cette matière est retenue non pas par le degré de perte auditive, mais parce qu'elle ne présente pas de caractère traumatique en cas de choc. Cette matière est conservée généralement jusqu'à l'âge de 15 ans dans le cas d'un développement normal de l'enfant. Les embouts seront régulièrement refaits avec une nouvelle prise d'empreinte à chaque fois afin de garantir le confort et l'efficacité de l'appareillage. Le rythme de ce renouvellement est de 2 à 3 fois par an.

Lors du rendez-vous de livraison, l'équipement est ajusté. Une audiométrie in situ latéralisée est effectuée si l'équipement le permet. L'audioprothésiste doit être prudent lors de l'ajustage du premier réglage afin bien sûr de ne pas appliquer une correction traumatique mais également permettre une adaptation douce. Les seuils de perception en

champs libre seront adaptés en fonction de l'importance de la perte et de l'environnement quotidien du jeune patient.

Il faut s'attacher à déterminer le gain prothétique à chaque réglage, c'est-à-dire le bénéfice audiométrique de la prothèse en audiométrie tonale et vocale. Le gain prothétique tonal est défini par la perte moyenne sur les fréquences appareillées moins la perte moyenne sur les fréquences non appareillées. Le gain prothétique vocal est défini sur l'axe des 50% d'intelligibilité par la différence entre le score appareillé et le score non appareillé (63). Pour évaluer correctement l'efficacité de la prothèse, il faut privilégier la notion de perte résiduelle pour l'aspect tonal et l'indice de capacité auditive pour l'aspect vocal (moyenne des scores en voix faible et forte). L'objectif de l'audioprothésiste est de ramener la perte résiduelle au-dessus de la barre des 25 dB, tout en conservant une bonne dynamique (intervalle entre le seuil d'inconfort et le seuil liminaire).

Le suivi chez l'enfant est primordial. Il consiste à adapter continuellement l'appareillage à son développement global et à l'évolution audiométrique. L'acceptation des prothèses auditives, leur réglage et leur efficacité doivent être contrôlés en permanence (63).

Les rendez-vous de contrôle se font tous les dix jours durant les 1 à 2 mois avec une adaptation en fonction de l'accoutumance de l'enfant. La cadence des rendez-vous de contrôle s'effectue ensuite tous les 3 mois. Ils auront pour but de contrôler techniquement l'équipement (embout, tubes acoustique, courbes de réponse) et l'efficacité prothétique de l'équipement et d'assurer ainsi la pérennité du résultat.

V.2. LA PROTHESE BAHA (*Bone Anchorage Hearing Aid*)

A. DESCRIPTION

La prothèse stimule directement la cochlée via l'os crânien grâce au pilier ostéo-intégré. Elle comprend un implant en titane de 3 à 4 mm appelé fixture, un pilier et un boîtier externe (Figure 28).

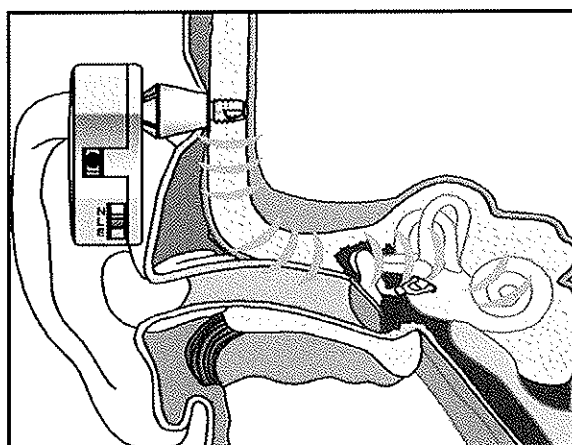


Figure 28 : Principe de fonctionnement de la BAHA : le pilier est intégré à l'os

Il existe plusieurs types de boîtiers.

- **Le modèle BP100 Divino®**: utilisé pour un seuil en conduction osseuse inférieur ou égal à 45 dB et un seuil en conduction aérienne inférieure ou égale à 110 dB
- **Le modèle Intenso®**: utilisé pour des seuils en conduction osseuse inférieure ou égale à 55 dB et en conduction aérienne inférieure ou égale à 120 dB
- **Le modèle Cordelle II®**: plus puissant, utilisé pour des seuils en conduction osseuse inférieure ou égale à 70 dB et en conduction aérienne inférieure ou égale à 120 dB.

B. INDICATIONS

Les indications de la BAHA chez l'enfant sont les surdités de transmission ne pouvant pas être appareillées en conduction aérienne telles que les atrésies des conduits auditifs externes, les otites chroniques avec otorrhée chronique ou récidivante, les modifications majeures du CAE après chirurgie ainsi que les sténoses acquises inopérables du CAE. Le bénéfice dans les cophoses unilatérales congénitales n'est actuellement pas démontré.

Lorsque la surdité transmissionnelle est bilatérale, on détermine le côté à implanter en fonction du gain prothétique obtenu en conduction osseuse lors des tests réalisés par l'audioprothésiste. On peut envisager la prothèse à partir de 4 ans. Peu d'équipes ont tenté la mise en place de prothèse bilatérale classique ou sur bandeau chez les enfants ayant une agénésie bilatérale, avec une efficacité démontrée (64, 65).

La contre-indication principale à la chirurgie est le défaut d'hygiène. Le bilan préopératoire comprend un bilan audiométrique, un scanner des rochers afin d'estimer le diamètre de la cortical osseuse et des tests audioprothétiques de simulation comme le Rod-test.

C. CHIRURGIE

La technique chirurgicale en deux temps est à privilégier chez le jeune enfant. Elle est réalisable sous anesthésie générale à partir de cinq ans, lorsque la corticale osseuse mastoïdienne est suffisamment épaisse. Le site d'implantation est repéré de manière à éviter tout contact ultérieur de la prothèse avec l'hélix.

Après infiltration au moyen d'une solution de xylocaïne adrénalinée, un lambeau à charnière antérieure d'1 mm d'épaisseur est réalisé, soit manuellement, soit au microdermatome. On effectue ensuite l'exérèse du tissu cellulaire sous-cutané sur toute la

zone où viendra s'appuyer le boîtier. On incise ensuite le périoste au centre de la zone dégagée afin de réaliser un avant-trou par une fraise guide de 3 mm. L'avant-trou ainsi réalisé est agrandi à l'aide d'une fraise foret de 3 mm. Chaque étape est réalisée sous irrigation constante afin de refroidir l'os et de favoriser l'ostéo-intégration de l'implant (Figure 29). La mise en place de l'implant se fait par une vis autotaraudante, montée sur un moteur à vitesse lente.

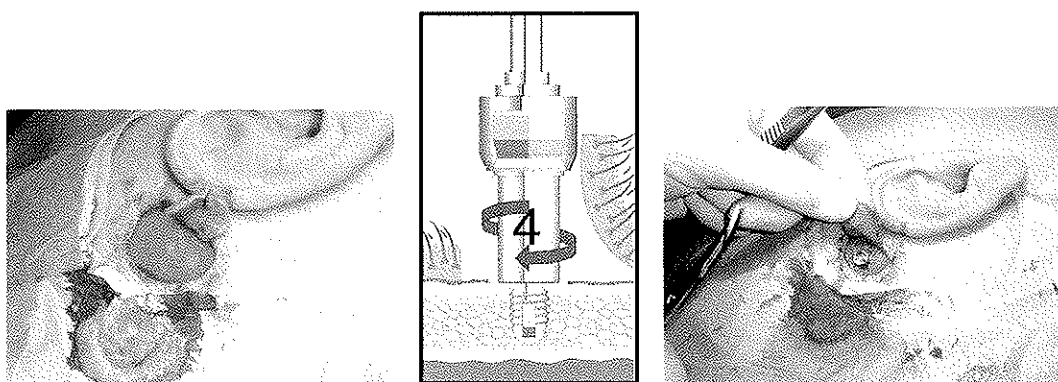


Figure 29 : Mise en place chirurgicale de la prothèse BAHA

Chez l'adolescent, on peut pratiquer le geste chirurgical en un temps (procédure « FAST ») : le lambeau cutané est alors rabattu et un trou est effectué au dessus du site d'implantation avec un punch de 4 mm, par lequel le pilier est ressorti à travers la peau. (Figure 30).

Chez l'enfant, c'est la procédure en deux temps qui est recommandée, le deuxième temps chirurgical est alors réalisé 3 à 6 mois après le premier, lorsque l'ostéo-intégration est complète. Dans ce cas là, le tissu sous-cutané n'est réséqué qu'au deuxième temps.

On peut également avoir recours à « l'implant dormant ». C'est la mise en place de deux piliers sur la mastoïde à 1 cm d'écart qui évite une nouvelle intervention en cas d'échec de l'ostéo-intégration du premier pilier.

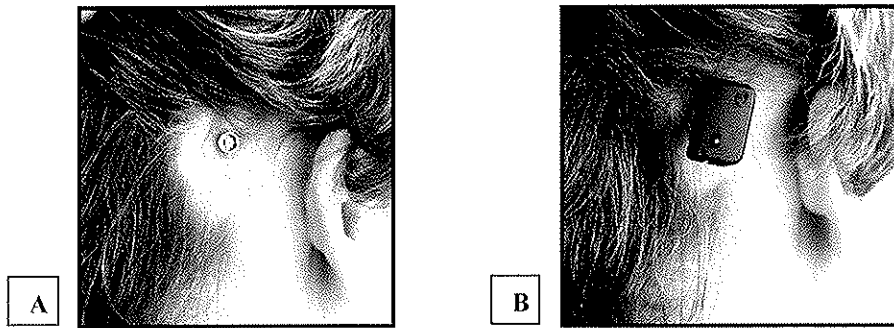


Figure 30 : Aspect extérieur du pilier. A : Pilier, B : Processeur externe

La mise en place du processeur externe et les réglages commencent 2 à 3 mois après la fin de la procédure chirurgicale (66, 67).

Chez l'enfant, on peut également avoir recours à une prothèse à stimulation osseuse montée sur un bandeau ou un serre-tête, en cas de contre-indication chirurgicale, ou avant l'âge de 5 ans. Il s'agit d'un bandeau élastique doté d'une aide auditive BAHA reliée à un système de fixation bouton-pression en plastique cousu sur le bandeau. Le bandeau se règle à la taille de la tête du bébé à l'aide d'une bande Velcro®. L'appareil auditif est maintenu contre la peau derrière l'oreille, ou à une autre partie osseuse du crâne, grâce à la pression du bandeau (Figure 31) (64).



Figure 31 : Bandeau BAHA

V.3. L'IMPLANT COCHLEAIRE

A. DESCRIPTION

L'implant cochléaire a été utilisé pour la première fois chez l'enfant en 1980, après plusieurs années d'expérience chez l'adulte. C'est un transducteur, permettant la transformation du signal acoustique en signal électrique, rôle normalement rempli par l'organe de Corti.

Il se compose d'une partie externe amovible et d'une partie implantée. Le microphone extérieur capte le son et le transmet au microprocesseur. Celui-ci réalise le traitement du signal et le transmet à l'électrode implantée grâce à une antenne magnétique. La stimulation électrique parcourt ensuite l'électrode en stimulant les neurones afférents du nerf cochléaire. Les informations auditives sont traitées sur des bandes fréquentielles allant de 250 à 8000 Hz. Il existe quatre types d'implants sur le marché, ayant chacun des caractéristiques ergonomiques et électroniques propres, avec des résultats orthophoniques similaires. Le choix de l'implant dépend des habitudes des équipes (Figure 32).

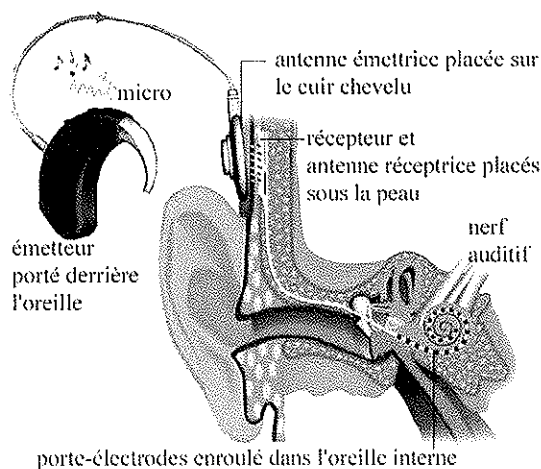


Figure 32 : Principe de l'implant cochléaire

Le prix d'un implant cochléaire est environ de 22 000 euros, il faut y rajouter le coût du bilan pré-implantation, et le suivi post-implantation (réglage de l'implant, orthophonie...). En France, le financement des implants fait l'objet d'une dotation ministérielle, reconduit chaque année. Seuls les centres référents sont donc habilités à les poser.

Le suivi de l'enfant implanté cochléaire est primordial et multidisciplinaire. Ses progrès linguistiques sont suivis régulièrement par l'orthophoniste, l'ORL et les différents réglages effectués au besoin par l'audioprothésiste référent. Les critères principaux de succès de l'implantation sont une prise en charge initiale précoce, une réserve cochléaire suffisante et une participation active de la famille à la communication oralisnte de l'enfant (67-69).

B.INDICATIONS

Les indications de l'implant cochléaire chez l'enfant ont fait l'objet d'un consensus en 1995 (68):

- surdité profonde bilatérale ou cophose bilatérale
- chez l'enfant prélingual des seuils prothétiques supérieur ou égal à 60 dB après 3 à 6 mois d'appareillage
- chez l'enfant au stade verbal, un test d'intelligibilité en liste ouverte inférieur à 30% après 3 à 6 mois d'appareillage
- absence de contre-indication médicale ou radiologique
- âge de déprivation auditive inférieur à 10 ans
- mode d'éducation à dominante orale
- motivation et stabilité familiale

C. BILAN PRE-OPERATOIRE

L'équipe d'implantation cochléaire est constituée d'un chirurgien, d'un pédiatre, d'un orthophoniste, d'un psychologue, d'un audioprothésiste et d'un pédo-psychiatre. Elle doit déterminer si l'implant permet d'espérer une meilleure évolution qu'un appareillage classique et doit s'assurer de l'absence de contre-indication. Pour cela, le bilan pré-implant cochléaire doit être soigneusement mené. Il comprend : un entretien avec les parents afin de donner les explications complètes sur l'ensemble de la prise en charge et de s'assurer de leur motivation ; un bilan clinique et audiométrique ORL avec et sans prothèses; un examen général spécialisé afin de dépister d'autres pathologies sous-jacentes ; un bilan orthophonique complet ainsi qu'un scanner des rochers et une IRM comme nous l'avons détaillé plus haut. Il est également indispensable de pratiquer une vaccination anti-pneumococcique et anti-haemophilus avant la chirurgie.

D. CHIRURGIE

La technique chirurgicale d'implantation est conduite sous monitoring du nerf facial chez le jeune enfant. Elle débute par une voie rétro-auriculaire classique, ou pour certains, inter-trago-hélicéenne élargie avec repérage cutané de la partie externe de l'implant au-dessus de l'apex de l'oreille externe. Après incision jusqu'au périoste, un lambeau à charnière postérieure est réalisé pour exposer la mastoïde en entier.

Pour positionner l'électrode, une antro-atticotomie est réalisée en repérant le canal semi-circulaire latéral et l'enclume. La troisième portion du nerf facial est soigneusement repérée afin de réaliser une tympanotomie postérieure suffisamment large pour donner accès à la fenêtre ronde. L'abord intra-cochléaire est réalisé par cochléostomie à travers le promontoire 1 mm en avant et en bas de la fenêtre ronde, à la fraise diamantée. Le porte-électrode est inséré de manière atraumatique dans la rampe tympanique et fixé au niveau

de la *fossa incudis*. Une loge osseuse est ensuite fraisée en arrière de la mastoïdectomie au niveau de la corticale osseuse temporale, pour loger le récepteur. Lors de la fermeture, il est capital de réaliser une étanchéité absolue de la cochléostomie, afin de prévenir les risques infectieux par du fascia temporalis ou des fragments musculaires temporaux libres. La durée moyenne d'hospitalisation est de cinq jours (Figure 33).

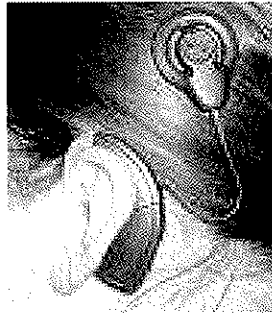


Figure 33 : Antenne et processeur externe de l'implant cochléaire

Une radiographie du rocher en incidence de Stenvers est réalisée en post opératoire afin de vérifier le bon positionnement de l'électrode (Figure 34). Une télémétrie de réponse nerveuse (NRT) est pratiquée au bloc opératoire, elle permet d'effectuer des mesures rapides et objectives de la réponse nerveuse des 22 sites de stimulation, afin d'optimiser les futurs réglages. Les réglages de l'implant cochléaire ne sont réalisés que 3 à 5 semaines après la chirurgie. On détermine alors pour chaque électrode, les paramètres de stimulation nerveuse donnant une sensation auditive confortable pour le patient et efficace sur le nerf. Ceux-ci se modifient dans les premiers mois avec la maturation des fibres nerveuses et le conditionnement de l'enfant. Les réglages sont donc très rapprochés le premier mois, puis s'espacent à raison d'une ou deux fois par an.

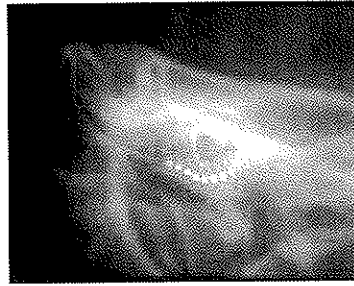


Figure 34 : Radiographie post-opératoire d'un implant cochléaire

E. COMPLICATIONS

Les complications post opératoires sont rares et dominées chez l'enfant par des complications mineures ne nécessitant pas de nouvelles interventions chirurgicales : infections cutanées, vertiges, paralysies faciales transitoires. Les complications majeures sont exceptionnelles : paralysies faciales définitives, méningites, fuites de liquide céphalo rachidien ou extrusion d'implant. Plusieurs études montrent que l'implantation cochléaire du très jeune enfant de moins de un an ne présente pas plus de complications que celle des adultes ou des enfants plus âgés. Il est cependant indispensable d'observer des précautions particulières comme la réalisation d'incision plus courtes, du fait de la présence du nerf facial en superficie. Il faut également renforcer la fixation du porte-électrode chez ces très jeunes enfants dynamiques (70).

F. CAS PARTICULIERS

a) Ossification cochléaire

Les progrès réalisés en matière d'implantation cochléaire, permettent d'appareiller des enfants considérés auparavant comme non implantables. C'est notamment le cas des surdités post-méningite. L'imagerie permet désormais de classer l'ossification cochléaire : c'est ainsi qu'est apparu en 2005, l'échelle de Smullen et Balkany (71). Plusieurs techniques d'implantations sont utilisées en cas d'ossification cochléaire. La

première est l'insertion partielle d'électrode standard, permettant de stimuler certaines gammes de fréquence, jusqu'au niveau de l'ossification.

La deuxième technique utilisée est l'utilisation d'électrodes à faisceaux, créées pour ces cas particuliers. Une rampe constituée de 11 électrodes actives est placée de manière "classique" dans le tour basal de la cochlée. Une deuxième rampe constituée de 10 électrodes est introduite par une deuxième cochléostomie réalisée sous le processus cochléariforme, le plus souvent sans difficulté, l'ossification étant plus bas située. Les résultats en termes d'intelligibilité sont meilleurs que dans l'insertion partielle (70, 72).

Certaines équipes étudient également les possibilités de cochléostomie robot-assistée, ce qui permettrait, en cas d'ossification partielle de la cochlée, de réaliser une incision plus précise (73).

Les études récentes suggèrent que le bénéfice retiré de l'implantation cochléaire post-méningite est d'autant meilleur que le délai entre la méningite et le geste chirurgical est réduit (71).

b) Malformations d'oreille interne

Il est désormais possible d'implanter cochléaire les enfants présentant des malformations d'oreille interne, si le nerf auditif est présent et fonctionnel. Les résultats sont encourageants, malgré un taux plus important de complications post-opératoires, notamment des fistules périlymphatiques (74).

c) Enfants handicapés

L'élargissement des indications de l'implantation cochléaire conduit également les équipes à envisager l'implantation d'enfants présentant un ou plusieurs handicaps associés à la surdité. Les plus fréquents sont les troubles de la vision et les déficits intellectuels.

Les résultats perceptifs de ces enfants multi-handicapés sont en moyenne inférieurs à ceux d'autres enfants. Néanmoins, ces performances même minimales peuvent changer positivement la vie familiale (75).

d) Implantation cochléaire bilatérale

De plus en plus d'études tendent à démontrer le bénéfice de l'implantation cochléaire bilatérale. Il apparaît, en effet, que celle-ci améliorerait la perception de la parole et la discrimination, surtout dans le bruit. La stéréophonie serait ainsi restituée, améliorant la localisation spatiale de la perception sonore. Le bénéfice subjectif est net, pour les parents et les enfants. Certaines équipes aux Etats-Unis implantent dans le même temps chirurgical les deux oreilles (76, 77).

V.4. CHIRURGIE POUR APLASIE MAJEURE

Elle comporte un temps esthétique et un temps fonctionnel.

A. RECONSTRUCTION DE LA MICROTIE

Le patient doit être en âge de choisir entre les différentes possibilités de prise en charge esthétique de son pavillon : abstention, reconstruction en utilisant une autogreffe de cartilage costal, ou mise en place d'une épithèse synthétique amovible. C'est vers l'âge de 7-9 ans que le volume costal est suffisant pour permettre la reconstruction. La technique la plus utilisée est celle de Nagata en deux temps (78).

a) Premier temps chirurgical : confection et mise en place de la charpente

Le volume à reconstruire est déterminé grâce à un calque réalisé à partir de l'oreille controlatérale. L'incision de la région auriculaire en « W » permet la transposition lobulaire et l'exérèse des reliquats cartilagineux gênants. Son extrémité antérieure comprend une exérèse cutanée en pastille de 2 mm de diamètre qui correspond

au bord périphérique de l'échancrure intertragienne. On enlève ensuite les vestiges cartilagineux, en laissant en place ses prolongements profonds non gênants. La logette de mise en place de la charpente est créée par une dissection sous-cutanée dépassant légèrement les limites du futur pavillon et en respectant un pédicule rétro-auriculaire.

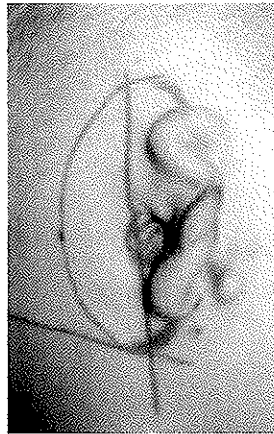


Figure 35 : Technique de Nagata, incision (Pr Denoyelle, Hôpital Trousseau AP-HP)

On pratique une incision arciforme en regard de la 1^{re} côte flottante et du plateau de synchondrose sus-jacent. La côte et le plateau de synchondrose sont alors prélevés à la rugine en extra-périchondral, en veillant à ne pas ouvrir la plèvre pariétale (Figure 36).

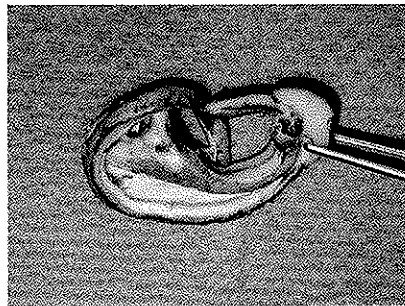
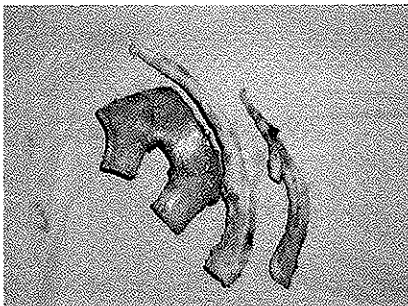


Figure 36: Prélèvement de cartilage et modelage de la charpente cartilagineuse (Pr Denoyelle, Hôpital Trousseau AP-HP)

Le but est d'obtenir un relief optimal compatible avec la plasticité et la trophicité du plan de recouvrement. Le plateau de synchondrose est découpé suivant les limites du calque, puis modelé en fonction des reliefs souhaités, en jouant notamment sur l'épaisseur (Figure 36). La côte flottante permettra de constituer l'hélix en s'appuyant sur le haut du plateau et son extrémité postérieure constituera la racine de l'hélix. Sa taille et son amincissement progressifs au bistouri froid lui permettent de suivre harmonieusement le bord périphérique du plateau. La conservation du plan périchondral externe permet d'obtenir une courbure hélicéenne harmonieuse et stable, alors que la conservation du périchondre le long du bord libre participe à la prévention de la souffrance du plan de recouvrement en cette zone de tension cutanée. L'hélix est amarré au plateau par des points de nylon monobrin ou de fil métallique en débutant par la racine de l'hélix. Les fosses triangulaire et scaphoïde sont alors creusées sous forme de dépressions non transfixiantes. Deux drains aspiratifs sont placés, l'un à la face profonde de la charpente, l'autre le long de son bord postérieur (Figure 35). Une radiographie thoracique de face en position demi-assise est impérative en salle de réveil pour vérifier l'absence de pneumothorax.

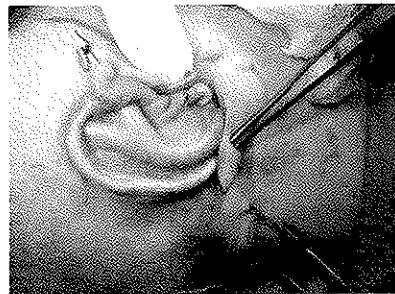


Figure 37 : Nagata, fin du premier temps (Pr Denoyelle,)

b) Deuxième temps chirurgical : élévation du néopavillon

Il est réalisé 3 mois après le premier temps chirurgical. On utilise une cale cartilagineuse rétro-auriculaire pour élever le pavillon, celui-ci étant recouvert d'un

lambeau galéal. L'incision circonscrit à 3-4 mm de distance le relief du néo-pavillon, de la racine de l'hélix à la région sous-lobulaire. Une incision du scalp en « Z » à la verticale du néo-pavillon est réalisée pour prélever le lambeau galéal.

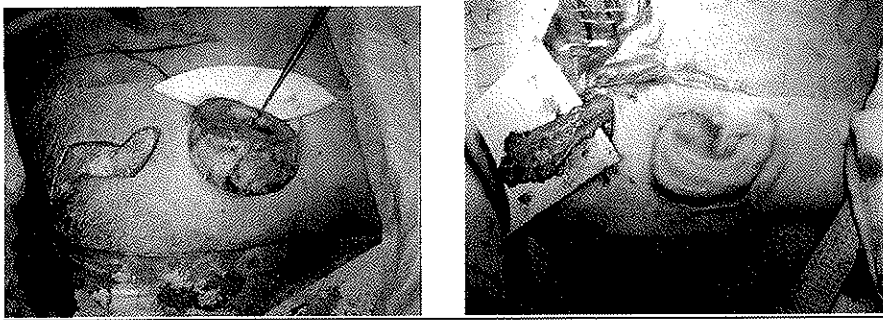


Figure 38: Nagata 2^{ème} temps, incision et prélèvement de galéa (Pr Denoyelle Hôpital Trousseau AP-HP)

La cale cartilagineuse laissée en nourrice sous la peau du thorax est prélevée, taillée en forme semi-lunaire dans son axe longitudinal et en forme trapézoïdale dans son axe transversal. Elle est ensuite fixée au plan mastoïdien en regard de la face postérieure de l'anthélix. Le lambeau galéal prélevé vient recouvrir la face postérieure du néo-pavillon et la cale cartilagineuse, puis le scalp est avancé jusque dans le fond du sillon rétro-auriculaire (Figure 38). Une greffe de peau totale vient recouvrir le plan cruanté du lambeau galéal. Le pansement est effectué par des bourdonnets (Figure 39) .

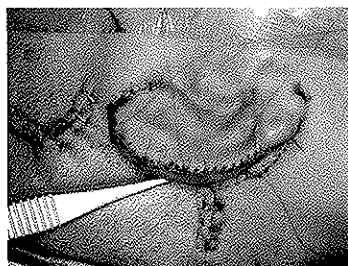


Figure 39 : Nagata 2^{ème} temps, fin de l'intervention (Pr Denoyelle)

B. CHIRURGIE FONCTIONNELLE DE L'APLASIE MAJEURE

Le but est d'obtenir au moins une oreille avec une audition socialement satisfaisante, si possible sans appareillage auditif. Dans ce cas également, il est nécessaire que l'enfant soit suffisamment grand pour effectuer un bilan audiométrique complet auparavant. C'est donc vers l'âge de 6-8 ans que l'on peut effectuer cette chirurgie fonctionnelle, de préférence avant la reconstruction du pavillon. Un scanner des rochers préopératoire est réalisé afin d'étudier précisément les anomalies morphologiques et d'éliminer les contre-indications chirurgicales

Pour construire le conduit auditif externe, deux approches sont possible. La première est l'abord direct du rocher, à travers les cellules mastoïdiennes, jusqu'à atteindre le bloc marteau-enclume. La deuxième est l'abord antral, plus dangereux vis-à-vis du nerf facial. C'est l'approche à privilégier si on souhaite réaliser une technique ouverte ou une fenestration. Les deux approches peuvent se combiner, l'abord antral permettant la réalisation d'une tympanotomie postérieure et donc la vérification du montage ossiculaire. Cet acte chirurgical doit être mené avec le stimulateur du nerf facial. En effet, le nerf occupera une place différente, selon qu'il y a ou non présence du bloc marteau-enclume, il convient donc d'être particulièrement prudent dans la dissection.

Le temps ossiculaire est le même que celui du traitement chirurgical de l'aplasie mineure que nous allons détailler plus bas.

La reconstruction du cadre tympanique se fait par fraisage de l'os, en restant médial par rapport à l'élément le plus latéral de la chaîne, afin que celui-ci bombe sous la membrane. La greffe est constituée d'un fragment d'aponévrose. La couverture cutanée du conduit est réalisée par une greffe de peau mince ou semi-épaisse. Pour terminer, la reconstruction du méat est faite par résection économe de peau et de cartilage.

Même si cette chirurgie a des résultats encourageants au départ, il est fréquent qu'une dégradation auditive se produise par la suite. L'appareillage est souvent indispensable, c'est pourquoi, il faut veiller à préserver un sillon rétro auriculaire suffisant (78).

V.5. CHIRURGIE POUR APLASIE MINEURE

Elle est envisagée en fonction du degré de surdité retrouvé à l'audiométrie tonale et vocale. Elle doit être précédée d'un scanner des rochers bilatéral afin d'évaluer les malformations ossiculaires présentes.

L'exploration de la caisse du tympan permet de détailler les malformations ossiculaires présentes. Les synostoses sont libérées, un bloc uncudo-malléaire incomplet est extrait afin d'avoir accès à la fosse ovale et à l'étrier et permettre de rétablir l'effet collumellaire, une fenestration du canal latéral peut être proposée en cas de fixation platinaire pour permettre de diminuer le Rinne, non sans risques de dégradation auditive ultérieure.

V.6. CHIRURGIE DES FISTULES PRETRAGIENNES ET DES ENCHONDROMES

A. CHIRURGIE DES FISTULES PRETRAGIENNES

Elles ne justifient un geste d'exérèse qu'en cas d'écoulement. Ces fistules sont borgnes. Leur exérèse doit être complète en fuseau, enlevant en monobloc les tissus mous, du plan de l'aponévrose du muscle temporal au plan cartilagineux hélicéen qui est lui-même réséqué.

B.CHIRURGIE DES ENCHONDROMES

On les appelle également polyotie. Ils sont habituellement inesthétiques et peuvent être enlevés soit par ligature à la base au fil résorbable, s'ils sont très pédiculés et sans racine cartilagineuse, soit par une plastie locale habituellement sous anesthésie générale (exérèse en fuseau).

VI. PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD ET PROJET EDUCATIF

La surdit  de l'enfant est un handicap reconnu. Sa prise en charge doit donc  tre globale, personnalis e et modulable. Son but est de pr venir les  ventuelles complications   venir, d'amener l'enfant   la plus grande autonomie possible, d'assurer son int gration sociale et de soutenir sa famille tout au long de cette d marche, d'autant plus que l'enfant est plurihandicap . Plusieurs acteurs vont intervenir autour de l'enfant : l'orthophoniste, l'audioproth siste, le psychologue, le psychomotricien, l' ducateur sp cialis , l'assistante sociale et le m decin ORL.

VI.1. REEDUCATION ET ACCOMPAGNEMENT

A. ORTHOPHONIE ET EDUCATION AUDITIVE PRECOCE

D s l'annonce du diagnostic, l'orthophoniste devient l'un des acteurs principal de la prise en charge. Son r le est d'accompagner l'enfant et sa famille au travers d'une nouvelle  ducation, en d terminant les axes de communication   privil gier. Un bilan orthophonique complet est r alis  au d part, afin de situer le niveau de langage et les capacit s perceptives de l'enfant. Il permet de d terminer un projet  ducatif propre   chaque enfant

Le but initial de la prise en charge est l' ducation auditive pr coce. D s que le b b  est appareill , il prend conscience du langage autour de lui. L'orthophoniste cherche alors   d clencher un int r t pour le monde sonore,   d velopper la vigilance et l'attention auditive,   sensibiliser l'enfant aux caract ristiques acoustiques des sons (analogies et diff rences dans le rythme, la dur e, la hauteur) pour permettre une discrimination, et

enfin à développer les capacités de reconnaissance et d'identification. L'évaluation de progrès de l'enfant doit être régulière. En cas d'échec de cette éducation auditive il faut envisager l'apprentissage de la langue des signes, si les capacités intellectuelles de l'enfant le permettent.

Le suivi orthophonique de l'enfant sourd s'étale sur de nombreuses années. Le rythme des séances est variable, mais bien souvent, 3 séances par semaine sont nécessaires au départ. Ces apprentissages peuvent être effectués en groupe ou en individuel, au domicile ou en centre (79).

B. GUIDANCE PARENTALE

L'objectif de la guidance parentale est le réajustement des interactions parents-enfants en fonction des besoins spécifiques de chaque famille. Elle doit être proposée systématiquement à tous parents d'enfant malade. L'enjeu est d'impliquer la famille à tous les stades de la prise charge de l'enfant jusqu'à sa vie d'adulte. Elle associe l'écoute, la parole, la réflexion et la concertation pour permettre l'adaptation comportementale et émotionnelle des parents. Elle doit tenir compte de l'importance du handicap et de sa forme de réhabilitation, des caractéristiques originales de l'enfant et de sa famille ainsi que de tous les acteurs de la prise en charge de l'enfant.

Tous les membres de l'équipe doivent être intégrés à cette guidance en fonction de leurs compétences. Le projet doit être coordonné par un des membres de l'équipe qui doit rester objectif, sans émettre de jugement de valeur, ni se substituer à l'autorité parentale.

Pour aider les familles, le congé de présence parentale a été créé. Il permet aux parents confrontés à la maladie ou au handicap d'un enfant, d'interrompre leur activité professionnelle pendant une période qui peut aller jusqu'à un an. Le parent perçoit alors une allocation qui compense partiellement son revenu. Il peut être partagé entre le père et

la mère, à temps partiel. Au terme de cette période, les parents ont l'assurance de retrouver leur emploi (80, 81).

VI.2. MODES DE COMUNICATION SPECIFIQUES

A. LA LANGUE DES SIGNES FRANCAISE (LSF)

C'est en 1760 que l'abbé Charles Michel de L'Epée, entendant, s'intéressa aux modes de communications employés par la communauté sourde. Il créa ainsi une école pour instruire les enfants sourds. Puis, vers 1880, le Congrès de Milan banni la langue des signes en privilégiant l'oralisme. Elle continua à se transmettre de génération en génération dans le plus grand secret. En France, elle fut officiellement rétablie en 2001 et reconnue comme langue officielle de France en 2005. Elle a l'avantage majeur de permettre à l'enfant d'obtenir rapidement une relation entre le signifiant et le signifié préalable indispensable à la communication. Elle est constituée d'un ensemble de signes, constamment en évolution et s'adaptant aux situations rencontrées. Elle se décompose en *chémères*, équivalents des phonèmes, qui se combinent simultanément dans l'espace. L'alphabet dactylologique français est pratiqué avec une seule main, contrairement à l'anglo-saxon. La syntaxe suit une logique relevant de la mise en scène: c'est tout d'abord le lieu, puis le temps, le sujet et enfin l'action qui sont signés. L'expression du visage lors de la prononciation des phrases est aussi importante que son contenu. Ainsi, le fait de froncer les sourcils implique une réponse par oui ou par non. Elle possède également un alphabet propre qui permet de traduire les mots n'ayant pas de signes propres, comme les prénoms (80).

B. LE LANGAGE PARLE COMPLETE (LPC)

Il s'agit d'un code mis au point en 1967 aux Etats Unis pour compléter la lecture labiale. Il existe un code adapté à chaque langue. La langue française, par

exemple, comporte 36 sons auxquels ne correspondent que 12 images labiales. Il existe donc de nombreux sosies labiaux et de nombreux phonèmes silencieux, impossibles à différencier pour une personne utilisant uniquement la lecture labiale. Le code LPC permet de compléter l'information par une position de la main propre à chaque syllabe: la position de la main indique la voyelle, et la position des doigts la consonne. Il permet à l'enfant d'enrichir son vocabulaire et de contrôler l'articulation de son langage oral.

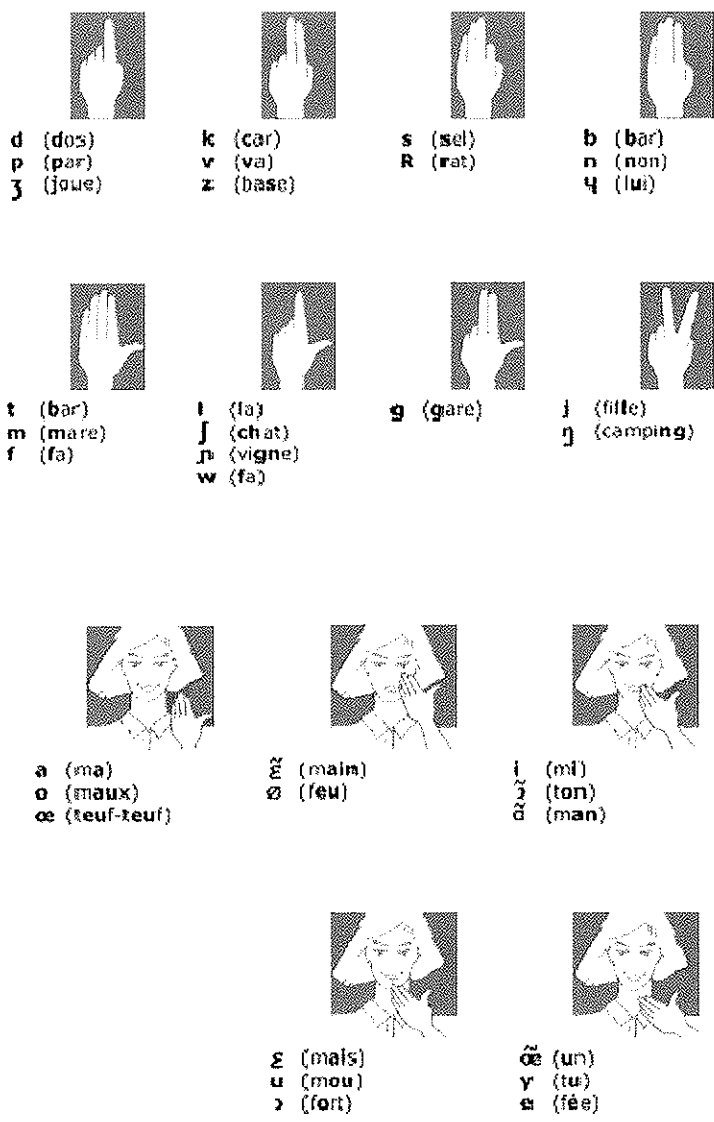


Figure 40 et 41 : codage des consonnes (40) et des voyelles (41) en LPC

VI.3. INTEGRATION SCOLAIRE/ STRUCTURES D'ACCUEIL

Lorsque la surdité est reconnue, la famille dépose un dossier à la Maison de Développement des Personnes Handicapées (MDPH), qui va, au cours d'une réunion multidisciplinaire, déterminer la structure d'accueil optimale pour l'enfant, selon le mode de communication choisi par la famille et le projet personnalisé de scolarisation préalablement établi. Elle va également fixer le taux d'Invalidité en fonction du degré de surdité (50-80% ou 80-100%) et, par le fait, l'allocation correspondant (AES : Allocation Education Spécialisée). La loi du 11 février 2005 sur le handicap a codifié les modes de scolarisation des enfants considérés comme handicapés, dont font partie les déficients auditifs. Elle réaffirme l'obligation pour le service public de l'éducation d'assurer une formation scolaire, professionnelle ou supérieure aux enfants, adolescents et adultes handicapés, en privilégiant le milieu ordinaire et la proximité avec le cadre de vie (y compris avec des modalités d'enseignement à distance). L'enseignant référent, est un enseignant chargé de réunir l'Equipe de Suivi de la Scolarisation pour chacun des élèves handicapés dont il est le référent. Il favorise la continuité et la cohérence de la mise en œuvre du Projet Personnalisé de Scolarisation.

En Limousin, il existe une seule structure d'accueil : l'institut Aimé Labrégère, qui regroupe tous les professionnels de la surdité de l'enfant : orthophonistes, éducateurs spécialisés, enseignants spécialisés, psychologues, psychomotriciens, professeurs de langue des signes, pédiatres et médecins ORL. Elle est gérée par l'Association Régionale pour l'Education Sensorielle (ARES), de même que le Centre d'Information régionale de la Surdité (CIS).

Ces professionnels sont réunis autour de l'enfant afin de garantir l'application du projet scolaire individuel de l'enfant établi au préalable avec la famille qui pose les objectifs poursuivis en matière de mode de communication. Ils peuvent agir au sein

même de l'institut ou au domicile de l'enfant selon les désirs de la famille. Chaque enfant et chaque famille est suivie par un seul éducateur spécialisé qui est au centre du projet de l'enfant et s'assure de sa mise en œuvre, tant au niveau de l'école, qu'au niveau de la famille. La scolarité est une des priorités de l'institut et les divers intervenants s'adaptent à l'emploi du temps de l'enfant. La rééducation et les activités communes ont lieu le mercredi ou pendant les vacances scolaires. Les enseignants suivent l'enfant dans son école, et l'aident au quotidien de manière individuelle. Ils peuvent également dispenser des cours de soutien en dehors du temps scolaire, dans la langue la plus accessible à l'enfant. Des réunions hebdomadaires permettent de reformuler le projet individuel de l'enfant en fonction des difficultés rencontrés et des desideratas de l'équipe, de la famille et de l'enfant. Ce centre gère actuellement tous les enfants porteur d'implant cochléaire de la région limousin : 14 enfants implantés et 2 enfants en cours de bilan, ce qui constitue la moitié de l'effectif total du centre. Les intervenants se mettent en rapport avec le centre d'implantation cochléaire afin de replacer l'enfant dans son contexte quotidien et définir les progrès établis. Ils aident l'enfant à développer son oralité, mais ne négligent pas les autres moyens de communication, souvent chers aux enfants (LSF).

Dans le projet de la Haute Autorité de Santé sur le dépistage de la surdité néonatale, des Centres de Dépistage et d'Orientation de la Surdit  (CDOS) ont pour mission la centralisation des professionnels autour de l'enfant sourd. Le centre doit g rer toute la r gion. C'est dans ce centre que l'annonce du diagnostic doit  tre r alis e ainsi que l'organisation globale de la prise en charge. Tous les moyens de communications doivent y  tre enseign s. Le centre a  galement pour mission la formation et l'information des populations et des professionnels. Actuellement, les CDOS sont rattach s au centre ORL d'implantation cochl aire de chaque r gion (79).

VI.4. SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

L'annonce du diagnostic de surdit  est un moment d licat qui n cessite une consultation d di e, faite par un professionnel, avec clart  et simplicit . Celui-ci doit s'adapter aux r actions des parents, en prenant le temps d'expliquer les  tapes de la prise en charge. Les parents, eux, doivent entamer leur deuil de l'enfant id al et effacer les sch mas pr  tablis. Le cheminement et l'acceptation du handicap est long et n cessite une aide omnipr sente.

L'enfant, de son c t , a  galement besoin d'un soutien psychologique pour l'aider   s'int grer et   accepter sa diff rence. La surdit  est reconnue comme un facteur fragilisant pour beaucoup de psychopathologies. Les p dopsychiatres sont pr sents dans tous les centres sp cialis s sur la surdit  de l'enfant et les accompagnent tout au long de leur vie.

PARTIE II : NOTRE SERIE

I. MATERIEL ET METHODES

I.1. MATERIEL

Notre étude comprend trois parties. La première est une étude rétrospective descriptive de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des enfants ayant eu un dépistage auditif dans le service d'ORL du CHU de Limoges de 2004 à 2009. La deuxième partie est l'analyse des résultats et de la faisabilité du dépistage universel en maternité. La troisième partie est l'étude descriptive de la sous population des enfants sourds hospitalisés en néonatalogie. Ces enfants sont issus de deux groupes; d'une part ceux vus en consultation ORL dans les suites de leur hospitalisation en réanimation néonatale de 2004 à 2009, et d'autres part ceux inclus dans le dépistage systématique de la surdité en unité à risque.

A. ETUDE RETROSPECTIVE DE 2004 A 2009

Nous avons sélectionné les dossiers de tous les enfants de moins de 10 ans, ayant bénéficié d'un dépistage auditif objectif par PEA seuils à l'issue d'une consultation ORL spécialisée. Les enfants issus de réanimation néonatale et les enfants issus du dépistage, soit en maternité, soit en néonatalogie ont volontairement été exclus. Nous avons alors étudié les motifs de consultation ayant conduit au dépistage, les facteurs de risques présentés par l'enfant, l'âge moyen de consultation et de diagnostic de la surdité, ainsi que le nombre d'audiométrie comportementale réalisées.

Seuls les enfants présentant une surdité sévère ou profonde ont été isolés. Ces enfants ont été convoqués ou contactés par téléphone tous les enfants du groupe présentant des surdités sévères ou profondes, afin de déterminer les traitements mis en

place : appareillage, implant BAHA ou cochléaire, ou surveillance ; les modalités du suivi orthophonique; leur mode de scolarisation; ainsi que leur mode de communication privilégié. Nous avons également étudié leur qualité de vie, ainsi que celle de la famille et leur satisfaction par rapport à la prise en charge et aux informations reçues. Le questionnaire, présenté en annexe 2, est établi d'après le questionnaire anglais de la *Ear Foundation* sur la qualité de vie des parents d'enfant implantés (82).

B. POPULATION DE MATERNITE

La maternité de l'hôpital mère enfant (HME) de Limoges est un centre de niveau III, selon les critères de la loi du 9 octobre 1998. Le service d'obstétrique comprend 36 lits. Le nombre d'admission en maternité en 2009 était de 2790 patientes. Le personnel est constitué d'un pool de 15 sages femmes en effectif de 3 par jour, de 6 auxiliaires puéricultrices et de 5 pédiatres.

Le dépistage systématique des nouveau-nés de la maternité du CHU de Limoges a été mis en application de manière systématique le 15 septembre 2009. Nous avons étudié les résultats de ce dépistage sur une période de 4 mois, du 15 septembre au 15 janvier 2010. Tous les enfants nés durant cette période ont été inclus dans notre étude. Nous avons déterminé l'exhaustivité du test par rapport au nombre d'enfants nés dans l'unité. Nous avons recensé les résultats des premiers et deuxièmes tests d'OEAP, puis ceux des tests réalisés en consultation d'ORL: PEA seuils ou troisième OEAP. Nous nous sommes ensuite intéressés aux diagnostics retrouvés et aux thérapeutiques mises en place. Enfin, nous avons déterminé le nombre de perdus de vue et de faux positifs imputables aux OEAP.

C. POPULATION DE NEONATOLOGIE

Le service de néonatalogie admet les enfants nés prématurément : une centaine d'enfants par an de moins de 32 semaines d'aménorrhée (SA) et environ 150 enfants nés entre 32 et 37 SA. Le reste des admissions est représenté par des nouveau-nés à terme ayant une infection materno-fœtale ou en sortie d'unité de réanimation. Le service compte 23 lits, répartis en trois unités : les soins intensifs (10 lits), les soins de néonatalogie classiques (8 lits) et l'unité kangourou à l'intérieur de laquelle la maman est admise (5 lits).

a) groupe issu de la consultation externe d'ORL de 2004 au 1^{er} juillet 2008

Lors de notre recueil de données rétrospectif, nous avons isolé le groupe d'enfants issus de la réanimation ou prématurés ayant consulté pour dépistage auditif dans les suites de leur hospitalisation, afin de constituer un groupe indépendant. Nous avons alors étudié les facteurs de risques qu'ils présentaient, l'âge de consultation et de diagnostic, les résultats des PEA seuils et les implications thérapeutiques.

b) groupe issu du dépistage systématique de la surdité depuis juillet 2008

La réalisation des OEAP dans l'unité de néonatalogie de l'HME a été instaurée de manière systématique le 1^{er} juillet 2008. Nous avons donc analysé les résultats de ce dépistage sur 18 mois, jusqu'au 31 décembre 2009, en déterminant l'exhaustivité du test par rapport au nombre d'enfants admis dans l'unité et en synthétisant les résultats des premiers et deuxièmes tests par OEAP. Nous avons ensuite étudié les résultats des tests réalisés en consultation d'ORL : PEA seuils ou troisième test d'OEAP. Nous avons alors pu établir le nombre de perdus de vue et le nombre de faux positifs imputables aux OEAP.

I.2. METHODES

A. MOYENS DE DEPISTAGE

a) Les OEAP

1. Présentation des appareils

Deux types d'appareils sont actuellement utilisés : en néonatalogie il d'agit de l'Echocheck ILO OEA screener® (Otodynamics Ltd, Hatfield, Herks, UK), et en maternité de l'Otoport Lite® ,(Otodynamics, Ltd, Hatfield, Herks, UK) (Figure 42).

Les deux types d'appareils s'utilisent selon le même protocole. On place un embout à usage unique adapté à la taille du conduit auditif externe au bout de la sonde comprenant le microphone et le transducteur, puis celui-ci est ensuite introduit dans le conduit auditif externe du nouveau-né et doit rester en position stable le temps du test. L'enregistrement des OEAP dure environ 1 minute.

Les boîtiers de lecture diffèrent selon les deux appareils. L'Echocheck fonctionne en appuyant sur le bouton «START/STOP», après que l'on se soit assuré de l'absence de bruit ambiant trop bruyant (voyant «LOW NOISE» allumé). Le voyant «STIMULUS» s'allume alors en vert. Il a un mode de réponse à la stimulation colorimétrique :

-vert : les OEA sont détectées

-jaune : les OEA sont trop proches du bruit de fond pour être perçues (3 à 6 dB). Il faut refaire le test.

-orange : le test ne peut être réalisé (mauvais positionnement de la sonde ou trop de bruit ambiant)

- aucun voyant ne s'allume : l'enregistrement se fait dans de bonnes conditions, mais aucune OEA n'est détectée.

L'Otoport Lite comporte lui aussi une fonction qui permet à l'utilisateur d'évaluer les conditions du test avant de démarrer le test. Pour débiter la procédure du test, il faut

appuyer sur «START» après s'être assuré que «CHECKFIT» est inscrit en haut de l'écran, ceci attestant des bonnes conditions environnantes. Si les conditions de recueil des données sont bonnes, le message «TE TEST» s'affiche en haut de l'écran, alors que si le bruit ambiant est supérieur au niveau de rejet de bruit, «NOISY» s'affiche. Durant l'enregistrement de l'OEAP, un cercle se remplit au fur et à mesure des stimulations. Lorsqu'il est complet, le test a pu être réalisé en totalité. Si les OEA sont perçues, «TOEAE Pass» s'inscrit et l'appareil émet un bip. Si un autre résultat apparaît, il produit deux bips. «NO VALID OEA» signifie que le test a été réalisé correctement, mais qu'aucune OEA n'est perçue et «Poor Probe Fit» s'inscrit si le résultat du test est en dehors des valeurs habituelles.

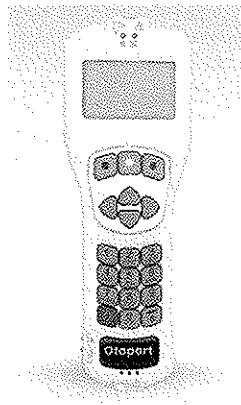


Figure 42: Appareil à OEAP utilisé en maternité : l'Otoport Lite®

2. Interprétation du test

Les OEAP sont un test répondant sur un mode oui-non. La réponse oui ou vert ou « V » selon les modèles correspond à la présence d'otoémissions. **Par convention, nous noterons la présence d'OEAP par un « + » et l'absence par un « - ».** Nous inscrirons les résultats de chaque oreille à l'intérieur d'une parenthèse : (oreille droite/ oreille gauche)

Si le résultat obtenu est (+/+), on considère alors que le test est négatif. Si le premier test retrouve une absence d'OEAP sur une oreille (+/-) ou sur les deux (-/-), le test est considéré comme positif : l'enfant est suspect de surdité uni ou bilatérale.

3. Conditions de réalisation du test et protocoles choisis

3.1. En maternité

Le test est réalisé dans la chambre de la maman, si possible après la tétée, dans un moment de calme et à distance maximale de la ventilation et du bruit du couloir. Le consentement d'un ou des deux parents est obtenu oralement avant la réalisation du test. Deux personnes se partagent la réalisation du test : un médecin ORL et une orthophoniste, tous deux habitués à manier le matériel.

Le premier test d'OEAP est réalisé à J2 ou J3 de vie de l'enfant. Le deuxième test est pratiqué dans les 24 à 48 heures suivant le premier, si celui-ci est positif (+/- ou -/-). Si les deux tests retrouvent une absence d'otoémissions bilatérale, l'enfant est convoqué 3 à 4 semaines après, en consultation ORL afin de réaliser ce que nous appellerons le « test différé » : troisième test d'OEAP ou PEA seuils (Figure 43). Si le deuxième test est positif en unilatéral, l'enfant est convoqué en consultation ORL 4 à 6 mois plus tard. Depuis peu, les parents des enfants convoqués reçoivent un papier expliquant la signification du test et l'importance de se représenter en ORL (Annexe 6).

Les résultats des différents tests sont consignés doublement : manuellement par les opérateurs, dans un cahier dédié et par informatique sur le logiciel de la maternité Filemaker Pro 8. On y note si les OEAP sont présentes ou absentes sur chaque oreille ou si le conduit auditif externe est trop étroit pour chacun des deux tests. A l'issue du deuxième test on note également la conduite à tenir : RAS ou reconvoqué. Les résultats

des OEAP sont également notés sur le carnet de santé de l'enfant par les pédiatres de la maternité.

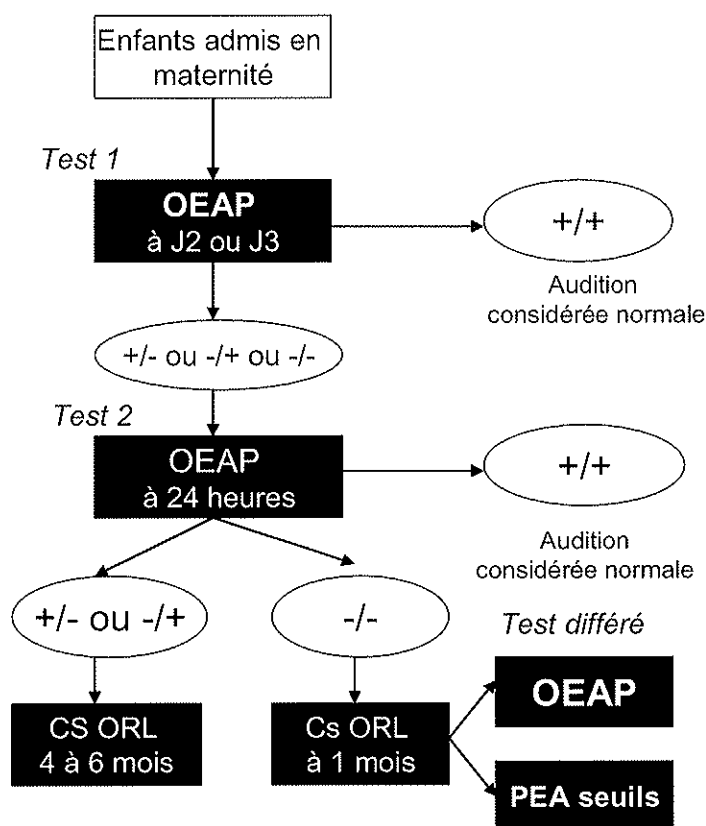


Figure 43: protocole de dépistage de la surdité en maternité

OEAP: Otoémissions Acoustiques Provoquées
 PEA: Potentiels évoqués auditifs
 ++: otoémissions perçues sur les deux oreilles
 +/-: otoémissions perçues sur l'oreille droite, absentes à gauche
 -/+: otoémissions perçues sur l'oreille gauche, absentes à droite
 -/-: pas d'otoémissions perçues

3.2. En néonatalogie

Les OEAP sont effectuées au sein même de l'unité de néonatalogie, les enfants étant bien souvent non déplaçables. Le test est pratiqué le plus souvent par un interne du service et quelque fois par une infirmière ou une puéricultrice. Ils choisissent un moment de calme pour l'enfant, loin des soins et si possible après une tété. Les résultats sont consignés de manière systématique dans un cahier dédié par la personne réalisant le test.

Les OEAP sont réalisées si possible dans les 48 heures avant la sortie de l'unité et refaites le lendemain si le test ne retrouve pas d'OEA sur une ou deux oreilles. En cas de nouveau test positif, les enfants sont convoqués en consultation d'ORL, au cours de laquelle le médecin réalise ensuite un test différé : PEA seuils ou OEAP à nouveau (Figure 44).

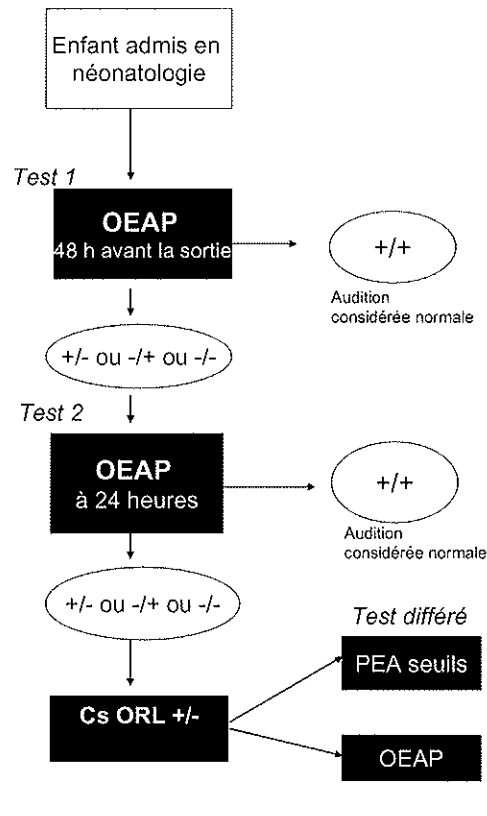


Figure 44: protocole de dépistage de la surdité en néonatalogie

OEAP: Otoémissions Acoustiques Provoquées
 PEA: Potentiels évoqués auditifs
 ++: otoémissions perçues sur les deux oreilles
 +/-: otoémissions perçues sur l'oreille droite, absentes à gauche
 -/+: otoémissions perçues sur l'oreille gauche, absentes à droite
 -/-: pas d'otoémissions perçues

b) Les PEA seuils

1. Présentation de l'appareil

Le matériel de PEA actuellement utilisé dans le service d'ORL du CHU de Limoges est le **Centaur USB de Deltamed®** (Figure 45). L'enregistrement se fait sur un enfant endormi. Les électrodes de recueil sont placées une sur le vertex, une sur chaque mastoïde et la masse sur le front. Le casque d'émission acoustique est mis sur les oreilles de l'enfant. On ouvre le logiciel Centor, puis on règle les paramètres d'acquisition. Les stimuli auditifs sont ensuite envoyés fréquence par fréquence par le casque. Les réponses du nerf acoustique sont recueillies sur l'écran de contrôle.

Le résultat du PEA peut être imprimé immédiatement.

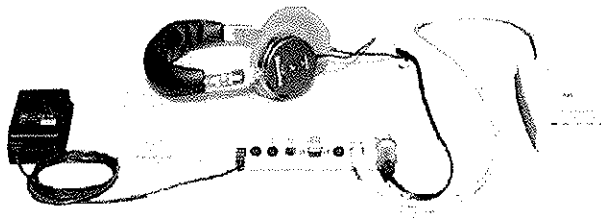


Figure 45 : Appareil à PEA seuils Centaur USB de Deltamed®

2. Conditions de réalisation des PEA seuils

Ils sont réalisés à la consultation d'ORL du CHU Dupuytren par des infirmières spécialisées. Le protocole de prémédication est établi par notre anesthésiste lors d'une consultation, et consiste par la prise de Théralène® à la dose de 1,5 gouttes/kg.

Le test a lieu en cabine d'audiométrie, en présence d'un des deux parents. Lorsque l'enfant est endormi, on positionne les électrodes autocollantes (Figure 46). Le test est ensuite interprété par un médecin ORL et les résultats sont donnés immédiatement aux parents. En cas d'élévation des seuils, une consultation ultérieure dédiée au diagnostic permet de débiter la guidance parentale.

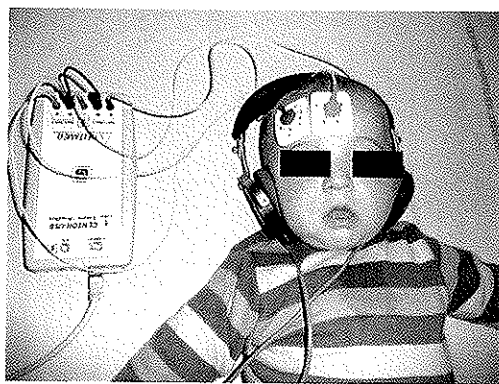


Figure 46 : réalisation d'un PEA chez un enfant de 5 mois

c) L'audiométrie comportementale

Elle est utilisée dès 3 à 6 mois pour le dépistage des surdités. Elle vient en complément des OEAP et des PEA seuils pour tester les fréquences graves. L'audiométrie est réalisée en cabine insonorisée par une infirmière ou par une orthophoniste à la consultation ORL du CHU Dupuytren, selon les techniques décrites p. 60.

B. RECUEIL DE DONNEES

Pour la partie rétrospective nous avons utilisé le système de codage informatique PMSI correspondant aux codes PMSI Z011, H903 et H904 (dépistage de l'audition). Nous avons alors relevé tous les paramètres précédemment cités et nous les avons consignés dans un tableau réalisé sur le logiciel Microsoft Excel 2003®. Nous avons comparé ces données à celles consignées par les infirmières des examens du service dans le cahier dédié aux PEA seuils. Lorsque nous avons recontacté les enfants du groupe des surdités sévères ou profondes, un nouveau tableau Microsoft Excel a été réalisé afin de consigner toutes les données du questionnaire (Annexe 2).

Pour les patients de maternité, nous avons utilisé le cahier dédié, ainsi que le logiciel Filemaker Pro 8®. Nous avons utilisé le logiciel Crossway® du CHU de Limoges pour avoir accès au dossier médical des enfants.

Pour les enfants de néonatalogie, nous avons utilisé le cahier de recueil de l'unité sur lequel les résultats des OEAP sont notés. Les dossiers médicaux des enfants ayant eu un test positif ont été retrouvés grâce au logiciel Crossway® et les données ont toutes été colligées dans un nouveau tableau de Microsoft Excel®.

I.3 . OBJECTIFS DE L' ETUDE

L'objectif principal de cette étude était d'analyser le dépistage et la prise en charge de la surdité au CHU de Limoges. Nous avons pour cela réalisé une étude descriptive des enfants vus en consultation ORL pour trouble auditif de 2004 à 2009 en déterminant principalement l'âge moyen de diagnostic de la surdité dans un parcours de soins classique, les facteurs de risques les plus fréquemment retrouvés en limousin, les traitements utilisés et la qualité de vie de l'enfant.

Le deuxième objectif était de déterminer l'intérêt des dépistages en maternité et en néonatalogie et d'évaluer leur faisabilité au long cours.

Le troisième objectif était de recenser le nombre d'enfants implantés durant la période étudiée et l'impact sur leur qualité de vie, afin de créer un centre d'implantation cochléaire à Limoges.

II. RESULTATS

II.1. ENFANTS ISSUS DE LA CONSULTATION ORL DE 2004 A 2009

A. EPIDEMIOLOGIE

Le groupe d'enfants ayant bénéficié d'une consultation ORL pour dépistage auditif avec réalisation d'un PEA seuil est composé de 316 enfants. Les enfants étaient adressés en consultation par un pédiatre dans deux tiers des cas. L'âge moyen de consultation est de 22,3 mois (1- 120 mois).

B. MOTIFS DE CONSULTATION

Parmi les motifs de consultation retrouvés, on décrit (Figure 47):

- un retard de langage (163 enfants soit 51,9%) dont 54 cas s'inscrivant dans le cadre d'un retard psychomoteur global (3 infirmes moteurs cérébraux, 3 autistes, 4 encéphalopathes et 44 tableaux neurologiques en cours de bilan). Quarante vingt douze enfants ne présentaient aucun facteur de risque particulier de retard de langage. Les 17 enfants restants avaient, soit des antécédents familiaux de surdité (8 cas), soit une pathologie générale, sans retard psychomoteur (6 cas), soit un antécédent de traitement par aminosides (3 cas).
- la présence d'antécédents familiaux de surdité de perception (55 patients, soit 17,8%).
- une malformation crânio-faciales (32 enfants, soit 10,1%) dont 10 fentes palatines, 8 aplasies majeures d'oreille et 14 malformations mineures de l'oreille externe (7 enchondromes prétragien, 6 fistules préauriculaires et une anomalie morphologique de l'hélix)

- un syndrome malformatif général (21 enfants, soit 6,6%) dont 4 cas de trisomie 21
- une cause infectieuse (35 enfants, soit 11%) dont 16 méningites, 10 otites à répétitions et 9 infections anténatales (6 CMV, 1 rubéole, 1 toxoplasmose et 1 varicelle)
- les doutes parentaux (8 enfants, soit 2,53%)
- les fractures du rocher (1 enfant)
- un traitement ototoxique (1 enfant traité par sels de platine)

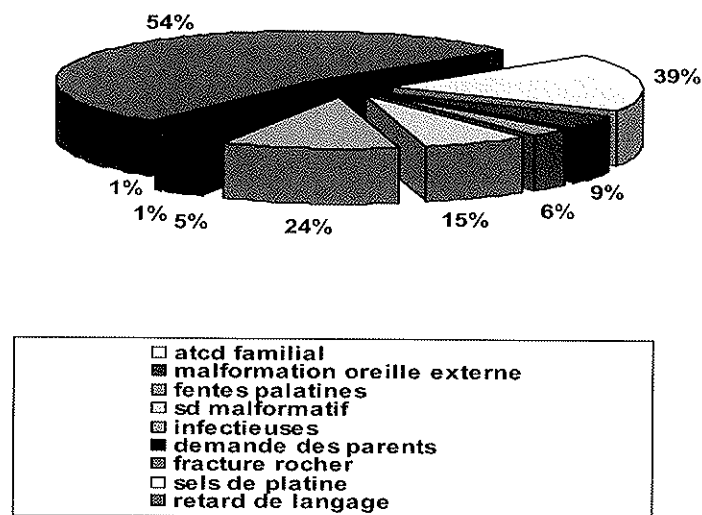


Figure 47 : Motifs de consultations ayant conduit à la pratique d'un examen par PEA seuils

C. RESULTATS DES PEA SEUILS

Tous les enfants inclus (316 enfants) ont donc eu des PEA seuils et 31 ont eu également une audiométrie comportementale en champ libre (10,2%).

- 131 PEA (42,8%) retrouvaient une élévation du seuil uni ou bilatérale inférieure à 40 dB

- 116 PEA (34,7%) attestait de l'intégrité de l'audition sur les fréquences aigües
- 44 PEA retrouvaient une élévation du seuil uni ou bilatérale supérieure à 40 dB
- 21 (6,6%) concluaient à une surdité de transmission compatible avec une otite séro-muqueuse, confirmée par l'otoscopie
- 4 étaient parasités par les mouvements ou le réveil de l'enfant

Les 44 enfants ayant une élévation de seuil auditif supérieure à 40 dB était composé de 21 surdités moyennes (18 bilatérales, 4 unilatérales), 11 surdités sévères bilatérales et 12 surdités profondes (11 bilatérales, 1 unilatérale). L'âge moyen de diagnostic était de 30,8 mois (3-120 mois), tous types de surdités confondus, dont 13 avant l'âge de 1 an (31%) (Figure 49).

TYPES DE SURDITE			AGE DIAGNOSTIC	DIAGNOSTICS AVANT 1 AN
moyennes	unilatérales	4	29,8 mois	7
	bilatérales	18		
sévères	bilatérales	11	44 mois	1
profondes	unilatérales	1	18,6 mois	5
	bilatérales	11		
total		44	30,8 mois	13

Figure 49 : Effectif des surdités retrouvées/âge moyen de diagnostic

D.GROUPE D'ENFANT PRESENTANT UNE SP UNI OU BILATERALE SEVERE A PROFONDE

Il comprenait 23 enfants qui ont nécessité une prise en charge thérapeutique.

L'âge de diagnostic moyen des surdités de perception sévères (11 enfants) était de 44 mois et de 18,6 mois pour les surdités profondes (12 enfants). Cinq enfants (38,4%) issus du groupe des surdités profondes et un enfant issu du groupe des surdités sévères (11%) ont été diagnostiqués avant l'âge de un an (Figure 49).

a) facteurs de risque

Quinze enfants présentaient les facteurs de risque de surdité suivants : (Figure 50)

- 8 antécédents familiaux (3 au premier degré et 3 couples conganguins)
- 4 syndromes neurologiques graves associés
- 2 infections par le CMV en anténatal,
- 1 Trisomie 11-22 ayant une fistule préauriculaire

Huit enfants n'avaient aucun facteur de risque de surdité clairement établi.

	Enfants non sourds	Enfants sourds sévères ou profonds
Nombre	268	23
Atcd familiaux	51	8
Infection in utero	7	2
Méningites/ sd neurologiques	16	4
Sd malformatif général	17	1
Malformations de l'oreille externe	14	0
Fentes labio palatines	9	0
Pas de FDR	154	8

Figure 50 : Comparaison des facteurs de risque retrouvés dans le groupe des enfants sourds sévères et profonds et avec le groupe des enfants non sourds

b) génétique

Tous ces enfants ont bénéficié d'un bilan génétique complet, mais nous ne disposons que de 15 résultats parmi lesquels 2 atteintes du gène de la connexine 26 (DFNB1), un syndrome de Waardenbourg, un chromosome 18 en anneau et une trisomie 11-22. Il est à noter la présence d'un gène de la Pendrine chez la maman d'une enfant porteuse d'une malformation cochléaire. Huit enquêtes génétiques étaient négatives et deux sont encore en cours (Figure 51).

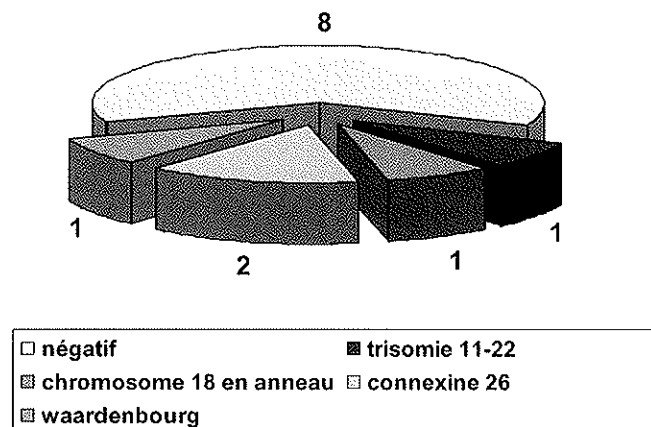


Figure 51 : Résultats des analyses génétiques réalisées

c) Imagerie

Parmi les 16 scanners des rochers réalisés on retrouvait une dilatation de l'aqueduc du vestibule homolatérale à la surdité, une malformation cochléaire (antécédent de gène de la Pendrine chez la maman) et un élargissement du méat auditif interne dans un des cas de DFNB1. Neuf IRM cérébrales ont été réalisées dont 7 dans le cadre du bilan pré-implant cochléaire, qui ne retrouvaient aucune autre anomalie associée.

d) Traitement

La prise en charge thérapeutique a consisté en une prescription initiale de prothèses auditives dans 100% des cas. Nous avons observé le refus de deux parents : une famille de sourds profonds et une famille des gens du voyage. Tous les autres enfants ont eu un appareillage conventionnel en contours d'oreilles, dont au moins 3 par un appareil surpuissant. Treize enfants ont été proposés à l'implantation cochléaire hors centre de 2004 à 2009 : 2 sont en cours de surveillance au CHU de Toulouse, 2 sont en attente de pose, 1 famille a refusé la chirurgie et 8 enfants sont implantés : 6 au CHU de Toulouse, et 2 à l'hôpital Trousseau (AP-HP).

e) Evaluation de la prise en charge et de la qualité de vie

Les 23 enfants du groupe et leurs parents ont été convoqués en consultation afin d'évaluer le traitement, le suivi mis en place et leur qualité de vie: seuls 10 se sont présentés, 5 ont répondu au questionnaire à distance et 8 enfants n'ont pu être réévalués (Figure 52).

Tous ces enfants bénéficient d'une prise en charge orthophonique débutée à la date de diagnostic. Le rythme des séances varie selon les enfants de 1 à 4 par semaine. Les enfants n'ayant qu'une séance par semaine sont ceux qui sont suivis depuis plus de 3 ans avec un bon développement de langage. Ceux qui ont 4 séances par semaine appartiennent à l'institut Aimé Labrégère et associent les séances privées, à celles de l'institut (séances « classiques » et éveil musical). Un seul de ces enfants réalise ses séances à domicile (polypathologie neurologique).

1. les enfants appareillés

Sur les 15 enfants interrogés, 10 sont appareillés depuis 33 mois en moyenne (8-72 mois). Tous sont satisfaits de leur suivi prothétique. Ils sont revus tous les 4 mois pour régler la prothèse et le renouvellement de l'appareillage se fait tous les deux ans. Deux de ces enfants sont suivis au CHU de Toulouse une fois par an, dans l'éventualité d'une indication de pose d'implant cochléaire. Un seul enfant, porteur d'autres anomalies neurologiques, ne tolère pas bien ses prothèses et les enlève.

Six enfants sont scolarisés en intégration, en milieu entendant: 3 en primaire et 3 en maternelle et deux enfants poly-handicapés sont pris en charge dans des structures dédiées : un est inscrit au Services d'Education Spéciale et de Soins A Domicile de Brive (SESSAD) qui intervient à domicile, et un est scolarisé dans un Institut médical Educatif (IME). Les 2 autres enfants ne sont pas en âge scolaire pour l'instant.

Trois enfants ont une auxiliaire de vie scolaire et une aide à domicile (instituteur spécialisé). Tous sont intégrés dans leur structure et ont des amis. Un seul enfant a une activité extra-scolaire et va au centre aéré.

Quatre familles estiment que la qualité de la communication est satisfaisante et 6 estiment qu'elle est moyenne. Deux enfants apprennent la LSF en plus du français oral, ainsi que leur famille et 2 codent le LPC.

Trois familles ont modifié leur temps de travail pour faciliter le suivi de leur enfant. Tous estiment que leur prise en charge globale est satisfaisante, mais 3 familles déplorent le manque d'information concernant les démarches administratives à accomplir initialement (MDPH, audioprothésiste).

2. les enfants implantés cochléaires

Dans le groupe des enfants que nous avons évalués, 4 enfants ont été implantés cochléaires: 3 au CHU de Toulouse-Purpan et 1 à l'hôpital Trousseau (AP-HP). L'implantation a toujours été précédée d'un appareillage conventionnel durant 2 à 5 mois. Les parents ont observé des progrès satisfaisants après l'implantation cochléaires. Tous les enfants sont scolarisés en intégration, en milieu ordinaire (3 à la maternelle et 1 à l'école primaire), dont 3 avec l'aide d'une Auxiliaire de Vie Scolaire (AVS). Ils sont tous bien intégrés dans leur classe et ont des amis en dehors de l'école. 2 de ces enfants ont des activités extra- scolaires (sport ou centre de loisir).

La qualité de communication est satisfaisante pour 2 parents et moyenne pour 2 autres. Tous ont parfaitement accepté l'implant et le portent en permanence. Deux codent le LPC, ainsi que leur famille, un enfant a appris la LSF, ainsi que sa famille et le dernier communique uniquement oralement, apprenant le français et l'espagnol dans le même temps.

En termes de qualité de vie, 2 parents ont modifié leur temps de travail pour se rendre plus disponibles afin de se présenter aux divers rendez-vous. Tous déplorent les allers-retours sur le centre d'implantation, surtout lors de la phase de réglage post chirurgie (une visite par mois), non en termes de coût puisque les trajets sont remboursés, mais en termes de pénibilité et d'organisation. Tous sont satisfaits de la prise en charge sur le centre, mais 2 familles regrettent le manque d'explications avant le rendez-vous au centre ainsi que le manque de coordination entre les hôpitaux. Toutes les familles sont favorables à la création d'un centre d'implantation cochléaire au CHU de Limoges.

Quatre familles insistent sur l'importance de la précocité diagnostique et 2 familles affirment la nécessité d'optimiser les explications avant le rendez-vous au centre

d'implantation cochléaire. Les parents restants s'estiment satisfaits de l'intégralité de la prise en charge.

Toutes les familles questionnées estiment nécessaire la mise en place du programme de dépistage de la surdité en maternité.

		10 enfants appareillés	4 enfants implantés cochléaire
Mode de communication	Oral seul	6	1
	Oral+LPC	2	2
	Oral+LSF	2	1
Qualité de communication	satisfaisante	4	2
	moyenne	6	2
	pauvre	0	0
Scolarité	normale	6	4
	SESSAD	1	0
	IME	1	0
	Auxiliaire de vie scolaire	3	3
Activités extrascolaires	amis	10	4
	activités	1	2
Modification du temps de travail de la famille		3	2

Figure 52 : Mode de communication des enfants sourds sévères et profonds/ intégration sociale

LPC : langage parlé complété ; LSF : langue des signes française ; IME : Institut médico-éducatif ; SESSAD : Services d'Education Spéciale et de Soins A Domicile

E. APLASIES MAJEURES D'OREILLE

Dans le groupe de consultation initial, nous avons isolé 8 cas d'aplasies majeures d'oreilles unilatérales.

Deux cas s'inscrivaient dans un syndrome de Franchescetti, un dans un syndrome branchio-oto-rénal (66) et un enfant présentait une imperforation totale du conduit auditif externe. L'âge moyen de réalisation des PEA chez ces enfants était de 3 mois. Tous

étaient pathologiques sur l'oreille aplasique avec une moyenne de 60 dB de perte auditive. On retrouvait une cophose controlatérale à l'aplasie et deux cas de surdités de perception controlatérales évaluées à 40 dB. Deux enfants ont été diagnostiqués en 2009 et sont actuellement en cours de bilan.

Un scanner des rochers a été réalisé au CHU de Limoges pour 4 cas. Celui-ci a permis d'objectiver une agénésie du méat auditif externe, une sténose du conduit auditif externe, et 4 atteintes associées de l'oreille moyenne : 3 malformations ossiculaires, dont une controlatérale à l'aplasie, et une agénésie ossiculaire. Les 4 autres enfants n'ont pas encore eu d'imagerie.

Un des enfants présentant un syndrome de Franchescetti a été appareillé en conduction osseuse sur bandeau avec un recul de 18 mois, il est actuellement scolarisé normalement et ne présente pas de retard scolaire.

L'enfant ayant la cophose controlatérale à l'aplasie est en cours d'implantation cochléaire au CHU de Bordeaux où il y est suivi pour une pathologie cardiaque.

Deux enfants sont actuellement pris en charge à l'hôpital Trousseau (AP-HP).

Les 4 autres enfants non appareillés bénéficient actuellement d'une surveillance régulière du fait du développement d'un langage satisfaisant (Figure 53).

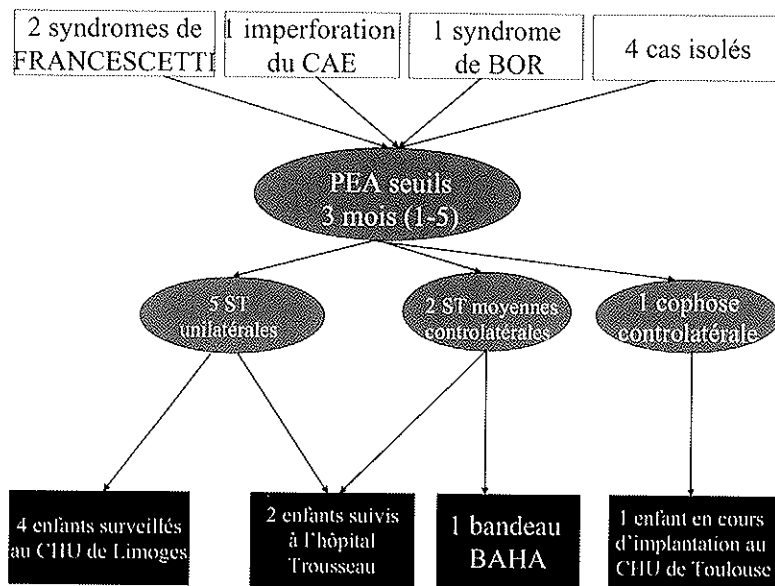


Figure 53 : Synthèse de la prise en charge des aplasies majeures d'oreille sur les 5 dernières années

II.2. DEPISTAGE EN MATERNITE

Sur la période du 15 septembre 2009 au 15 janvier 2010, 951 patientes ont été admises dans le service d'obstétrique de Limoges (Figure 56).

Nous avons effectué 716 dépistages, soit un taux d'exhaustivité de 75,3%. Le premier test a été réalisé en majorité entre J2 (72%) et J3 (17%). Quinze enfants ont eu un test positif sur une oreille (+/- ou -/+) et 61 ont eu un test positif sur les deux oreilles (-/-).

Le deuxième test en maternité a été pratiqué sur 72 nouveau-nés, le plus souvent le jour suivant le premier test (81%). Les 4 enfants manquants ont été transférés dans un autre service ou étaient sortis à domicile. Les 3 enfants ayant eu un deuxième test positif sur une oreille (+/-) ou (-/+) ont été convoqués en consultation ORL avant les 6 mois de l'enfant pour la réalisation de troisième OEAP s'ils ne présentant pas de facteurs de risque surajouté ou avant les 3 mois de l'enfant s'il y a un facteur de risque de surdité

connu. Les 51 enfants ayant eu un nouveau test positif (-/-) ont été convoqués en consultation ORL le mois suivant pour réaliser un test différé:

- 26 ont été revus en consultation
- 16 sont en attente de ce rendez-vous car dépistés en fin d'année 2009
- 13 sont considérés comme perdus de vue, ne s'étant pas présentés en consultation malgré une relance par courrier.

Parmi les enfants revus, 12 ont eu un PEA seuil et 14 ont eu un nouveau test par OEAP. Les PEA seuils ont eu lieu en moyenne à 47 jours de vie. Parmi ces 26 enfants, 6 présentaient les facteurs de risque suivants: un antécédent familial de surdité, une fistule pré-auriculaire, une fente labio-palatine et 3 cas de Trisomie 21 (Figure 54 et 55).

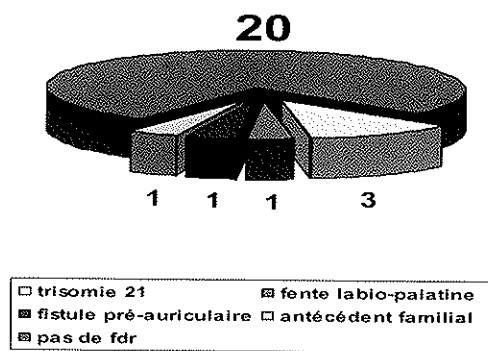


Figure 54: Facteurs de risque retrouvés chez les enfants ayant eu deux tests positifs (-/-) en maternité

		Consultation ORL	Dépistage maternité
FACTEURS DE RISQUES	ATCD familiaux	5	1
	Malformations crânio-faciales	1	5
	CMV	2	0
	consanguinité	3	0
	Maladie neurologique	4	0
	Pas de FDR	8	20
	Âge diagnostic	28,7 mois	1,6 mois

Figure 55: Comparaison des FDR des populations de consultation et de maternité

Parmi les enfants ayant eu un troisième test par OEAP en consultation, on retrouve :

- 10 tests négatifs (+/+)
- 3 tests positifs en unilatéral (+/- ou -/+) pour lesquels les enfants ont été convoqués en consultation d'ORL à 6 mois afin de pratiquer une audiométrie comportementale.
- 2 tests positifs en bilatéral (-/-), conduisant à une prescription de PEA seuils :
 - 1 PEA a retrouvé des seuils normaux sur les deux oreilles
 - 1 PEA a retrouvé une élévation des seuils à 40 dB sur une oreille :
l'enfant sera revu à 6 mois pour une audiométrie comportementale

Parmi les enfants ayant eu un PEA seuils :

- 5 retrouvent des seuils normaux
- 5 retrouvent une élévation unilatérale du seuil et seront donc revus à 6 mois pour une audiométrie comportementale
- 2 sont pathologiques (0,27% soit 2,7/1000) :
 - 1 enfant est cophosé à gauche et a un seuil à 70 dB à droite. Son seul facteur de risque potentiel est une Trisomie 21. Il est actuellement en cours de bilan en vue d'une implantation cochléaire au CHU de Toulouse.
 - 1 enfant à des seuils bilatéraux à 60 dB. Il doit bénéficier prochainement d'une audiométrie comportementale. Il est porteur d'une fente labio-palatine.

L'âge moyen de diagnostic de ces deux enfants est de 1,6 mois.

Le taux de faux positifs des OEAP est de 9,5 % pour le premier test et de 6,8% pour le deuxième test. Le nombre de perdus de vue de ce dépistage est de 5,2 % après le premier test et de 24% après le deuxième test.

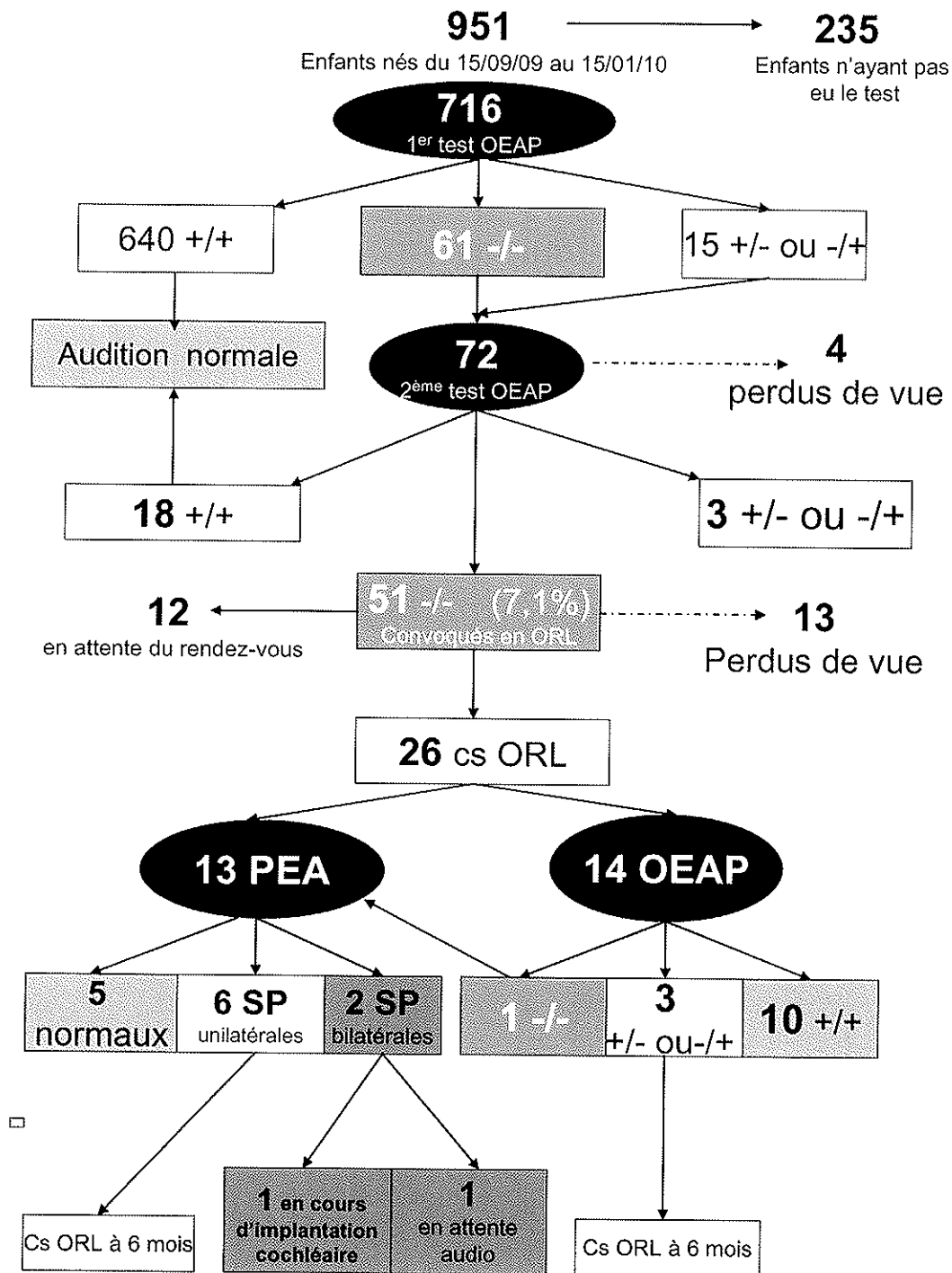


Figure 56: résultats du dépistage systématique de la surdité en maternité du 15/09/09 au 15/01/10

- +/+ : otoémissions présentes des deux côtés
- /- : otoémissions absentes des deux côtés
- +/- : otoémissions présentes à droite et absentes à gauche ;
- /+ : otoémissions présentes à gauche et absentes à droite
- OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées
- PEA : Potentiels évoqués auditifs

II.3. DEPISTAGE EN NEONATOLOGIE

A. GROUPE ISSU DE LA CONSULTATION ORL DE 2004 AU 1^{ER} JUILLET 2008

Le groupe d'enfants prématurés ou issus de réanimation pédiatrique ayant consultés en ORL comprend 30 enfants. On retrouve 27 prématurés dont le terme moyen de naissance était de 29,5 SA (25 SA- 35 SA), et trois enfants ayant d'autres motifs d'admission en néonatalogie : une hypoxie néonatale, une souffrance fœtale aigüe et une paralysie diaphragmatique. Deux des enfants prématurés ont été pris en charge hors centre et nous ne disposons pas de toutes les données de leur hospitalisation. La durée moyenne de séjour en néonatalogie était de 52 jours (10-135).

Les facteurs de risque retrouvés chez ces enfants étaient les suivants :

- Intubation/ventilation de plus de 10 jours (21 cas)
- Ictère à plus de 90 $\mu\text{mol/L}$ (19 cas), sans exsanguino transfusion
- Poids de naissance inférieur à 1,5 kg (16 cas)
- Infection néonatale (15 cas), dont 13 nécessitant un traitement par aminosides de 3 à 5 jours.
- Score d'APGAR à 1 minute entre 0 et 4 (6 cas)
- Score d'APGAR à 5 minutes entre 0 et 6 (5 cas)
- Malformation crânio-faciale (1 syndrome de Cornelia de Lange)

Deux enfants (6,6%) ne présentaient qu'un facteur de risque et 28 enfants (93,3%) présentaient deux facteurs de risque ou plus.

L'âge moyen de consultation en ORL pour ces enfants à risques de surdit     tait de 20,5 mois (1- 33 mois) (Figure 59).

Tous ont eu un PEA seuils :

- 23   taient normaux

- 5 indiquaient une surdité de transmission légère compatible avec une otite séromuqueuse dont un s'est révélé être un cholestéatome congénital.
- 2 étaient pathologiques :
 - Un enfant présentait une cophose bilatérale dans le cadre d'un syndrome malformatif non identifié incluant une paralysie diaphragmatique. Il était en cours de bilan pour une implantation cochléaire au CHU de Toulouse quand il est décédé d'un infarctus mésentérique. Il présentait deux facteurs de risques : une intubation de plus de 10 jours et une infection néonatale ayant nécessité un traitement par aminosides.
 - Un enfant présentait des seuils supérieurs à 90 dB et est aujourd'hui appareillé. Il présentait 3 facteurs de risques : une intubation de plus de 10 jours, un score d'APGAR à 4 à 1 et 5 minutes, et une infection néonatale traitée par aminosides.

L'âge de diagnostic moyen de diagnostic de surdité profonde chez ces enfants à risques est de 20,5 mois (Figure 59).

B. GROUPE ISSU DU DEPISTAGE SYSTEMATIQUE DU 1^{ER} JUILLET 2008 AU 31 DECEMBRE 2009

671 nouveau-nés ont été admis dans l'unité de néonatalogie et **418 enfants** ont été testés par OEAP, soit une exhaustivité de **62,3%** des enfants (Figure 58).

La date de réalisation du premier test était variable, allant de J2 à J 73 de vie. On a obtenu 388 tests négatifs (+/+), compatibles avec une audition normale, 12 tests positifs en unilatéral (+/- ou -/+), et 23 tests positifs sur en bilatéral (-/-).

Trente enfants ont bénéficié d'un deuxième test par OEAP suite à un premier test positif en uni ou bilatéral (10+/- et 20 -/-). Ce deuxième test a été réalisé 1 à 6 jours après

le premier. Parmi ces enfants, 24 ont eu un test positif : 6 unilatéraux (3 +/- et 3 -/+) et 18 bilatéraux. Ils ont tous été convoqués en consultation d'ORL pour la réalisation d'un test différé.

Les facteurs de risques retrouvés chez ces enfants étaient :

- la prématurité (17 cas : 25 SA- 36 SA),
- le poids de naissance inférieur à 1,5 kg (7 enfants)
- une intubation de plus de 10 jours (5 cas)
- un traitement par aminosides (2 cas)
- un antécédent familial de surdité (1 cas)
- une malformation crânio-faciale de type aplasie majeure d'oreille (1 cas)

Quinze enfants présentaient donc au moins deux facteurs de risques (Figure 57).

	Prématurité	Poids de naissance < 1,5 kg	Intubation ≥ 10 jours	Malformation crânio-faciale	Aminoside
Prématurité	5	7	4	1	2
Poids de naissance < 1,5 kg	7		3	1	1
Intubation ≥ 10 jours	4	3		0	1
Aminosides	2	1	1	0	
Malformation crânio-faciale	1	1	0		0
Atcd familial	1	0	0	0	0

Figure 57 : Facteurs de risques retrouvés chez les enfants ayant deux tests par OEAP positifs (-/-)

La consultation ORL a eu lieu en moyenne à 3,8 mois de vie (14 jours- 4,5 mois). Sept enfants ont été perdus de vue : 2 ont été transférés hors région sanitaire et 5 ne se sont pas présentés à la consultation malgré un courrier de rappel.

Parmi les 17 enfants revus en consultation ORL, 4 ont été testés une nouvelle fois par OEAP : 3 négatifs (+/+) et un positif (-/-). Treize enfants ont eu un PEA seuils. L'enfant ayant eu un nouveau test d'OEAP positif (-/-) a également eu un PEA seuil dans les suites du test.

Sur les 14 PEA seuils réalisés, on retrouvait: 8 seuils auditifs normaux ; 3 seuils supérieur à 90 dB en unilatéral avec un seuil controlatéral normal (une suspicion de neuropathie auditive et une aplasie majeure) et 3 seuils bilatéraux supérieurs à 40 dB.

Ces six enfants sont désormais surveillés et doivent bénéficier d'une audiométrie comportementale et d'un nouveau contrôle de PEA seuils prochainement. Ils étaient tous prématurés (35-36 SA), 2 enfants avaient un poids de naissance inférieur à 1,5 kg, un enfant avait un antécédent familial de surdité profonde et un enfant avait été intubé plus de 10 jours.

L'enfant suspect de neuropathie auditive doit bénéficier de PEA centraux et l'enfant porteur de l'aplasie isolée est désormais suivi à l'hôpital Trousseau (AP-HP).

L'âge moyen de diagnostic chez ces enfants était de 3,5 mois. Nous retrouvons donc un taux de surdité bilatérales de 0,7% de notre effectif de départ ou 1,4% si on comptabilise l'ensemble des surdités uni et bilatérales (Figure 59). Le taux de faux positifs des OEAP est de 9,5 % pour le premier test, et de 6,7 % pour le deuxième test. Le taux de perdus de vue est de 14,6 % après le premier test et de 29,6 % entre le dépistage et les tests différés en consultation ORL.

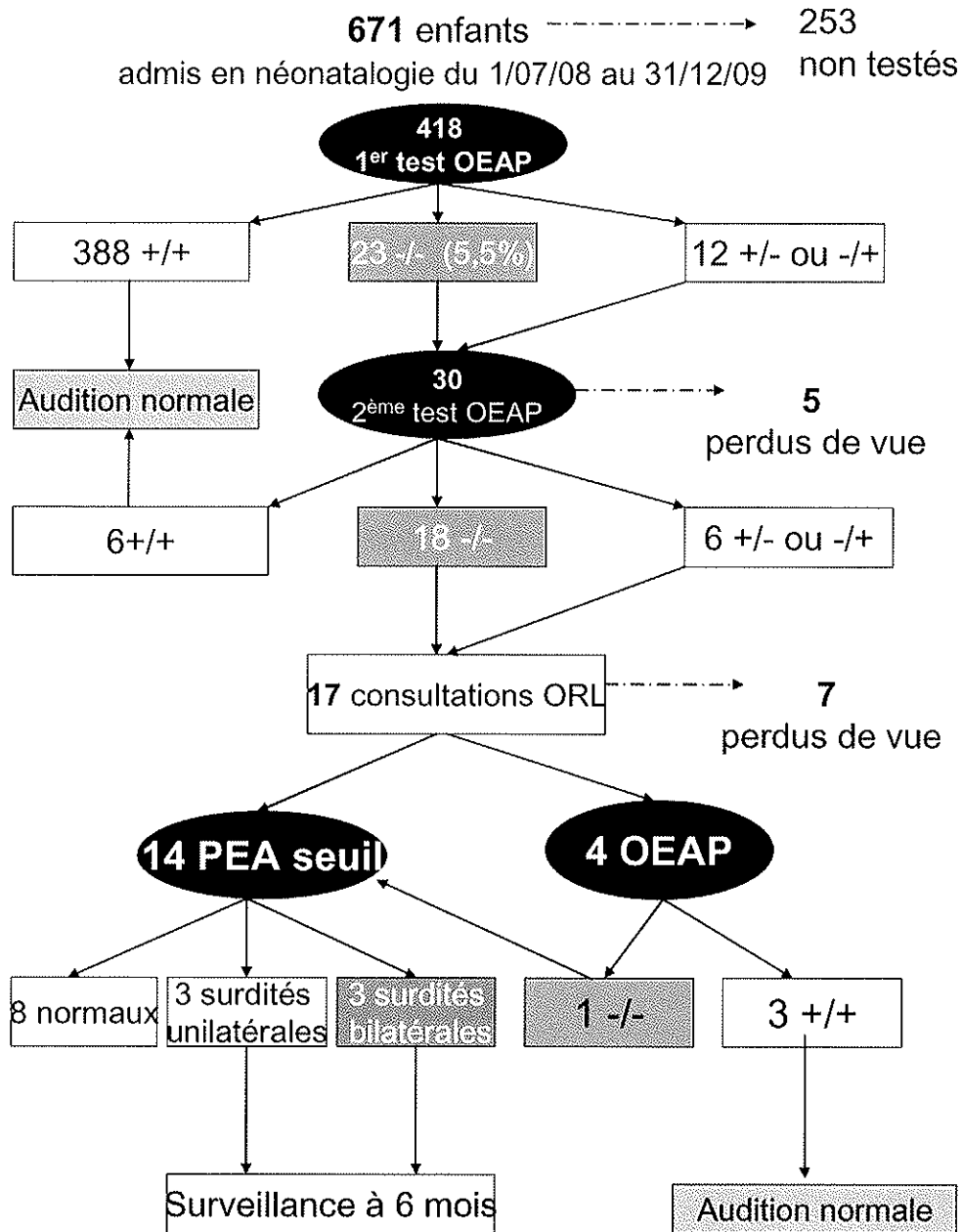


Figure 58 : Résultats du dépistage systématique en néonatalogie du 1/07/08 au 31/12/09

+/+ : otoémissions présentes des deux côtés
 -/- : otoémissions absentes des deux côtés
 +/- : otoémissions présentes à droite et absentes à gauche ;
 -/+ : otoémissions présentes à gauche et absentes à droite
 OEAP : Otoémissions acoustiques provoqué
 PEA : Potentiels évoqués auditifs

	Enfants non issus de néonatalogie		Enfants issus de néonatalogie	
	consultation	Dépistage en maternité	consultation	Dépistage systématique
Âge de diagnostic	30,8 mois	1,6 mois	20,5 mois	3,5 mois

Figure 59 : Comparaison des âges de diagnostic des différents groupes

II.4. IMPLANTS COCHLEAIRES

Si on considère le nombre d'enfant ayant été dépisté comme sourds profonds sur les 6 dernières années, il 14 avis ont été demandés pour implantation cochléaire hors centre (13 enfants dépistés en consultation et 1 enfant dépisté en maternité). Neuf enfants ont été implantés, 3 sont en cours de bilan et 2 sont surveillés régulièrement au CHU de Toulouse. 80% des enfants ont été implantés au CHU de Toulouse-Purpan et 20% à l'hôpital Trousseau (AP-HP).

III.DISCUSSION

L'âge de diagnostic moyen retrouvé dans notre étude est de 44 mois pour les surdités sévères, alors que les données nationales retrouvent un âge moyen de 23 mois en 2006 (12). Cette différence s'explique essentiellement par le fait que deux enfants de notre groupe ont présenté des surdités progressives qui ont été découvertes tardivement. Un enfant a consulté un peu avant l'âge de 10 ans devant l'apparition de difficultés scolaires : il présentait une dilatation de l'aqueduc du vestibule avec une surdité profonde progressive unilatérale. L'autre enfant souffrait d'encéphalopathie avec comitialité : le diagnostic de surdité n'a été porté qu'à l'âge de 7 ans et il est difficile de savoir si la surdité existait auparavant ou si elle s'est installée progressivement.

Concernant les surdités profondes, notre moyenne d'âge de diagnostic est de 18,6 mois, ce qui est conforme à la moyenne nationale de 16 mois.

Si on considère les diagnostics réalisés avant l'âge d'un an : il y a 5 surdités profondes (38,4 %) et une surdité sévère (11%), soit 26 % du groupe. Or, la plasticité cérébrale est maximale avant l'âge de 12 mois et plusieurs auteurs ont montré qu'une prise en charge précoce permettait l'obtention de meilleurs résultats en termes d'apprentissage du vocabulaire et de la lecture chez les enfants sourds (83). Nous disposons pour cela de traitements efficaces permettant de réhabiliter très précocement ces enfants: les prothèses auditives et l'implant cochléaire. Certaines équipes ont ainsi démontré qu'avant l'âge de 11 mois, les capacités audio-phonologiques de l'enfant implanté cochléaire devenaient meilleures que celles d'enfant implantés après 12 mois (84).

C'est dans cette optique de diagnostic précoce, que l'idée du dépistage universel de la surdité en maternité a vu le jour dans les années 1990. L'objectif est de dépister les

enfants sourds qui ne présentent pas de facteurs de risque reconnu de surdité, soit 50% des enfants déficients auditifs (85). Au niveau international, le dépistage de la SPN en maternité a été recommandé par le *National Institut of Health*, le *Joint Committee on Infant Hearing position statement* et par une conférence de consensus européenne sur le dépistage néonatal de l'audition (Annexe 4) (86, 87). En France, il est issu d'initiatives locales sans organisation réellement définie depuis la publication, en 1999 d'un rapport de l'HAS établissant que le dépistage de la surdité était scientifiquement validé et qu'elle souhaitait la réalisation d'études pilotes, en utilisant de préférence les OEAP, comme moyen diagnostique (88). Depuis lors, un PHRC (Protocole Hospitalier de Recherche Clinique) a été mené en centralisant 4 études réalisées en Somme, en Champagne Ardennes, en Indre et Loire et dans l'Eure. Les données ont été utilisées pour établir un nouveau rapport de l'HAS en 2007 (79). Nous allons utiliser les données de ces études comme comparaison avec nos chiffres, tout au long de cette discussion. (Annexe 5)

L'âge moyen de diagnostic des surdités retrouvé dans ces études est de 5,5 mois (3-8 mois) et il est de 1,6 mois dans notre courte expérience. Nous n'avons cependant, pour l'instant, que deux cas avérés. Tous ces résultats s'inscrivent dans les objectifs nationaux qui visent à abaisser l'âge de diagnostic de la SPN à 3 mois.

Si on s'intéresse maintenant à la population de néonatalogie, on retrouve un âge de diagnostic chez les enfants vus en consultation externe de 20,5 mois, ce qui est tardif, chez des enfants souvent porteurs de polyopathologies. Un seul enfant a été diagnostiqué avant 3 mois, et seuls 54% des enfants étaient ont été revus en consultation avant l'âge de un an. Dans ce cas également, le dépistage systématique de la surdité en soins de néonatalogie sur 18 mois a permis de diminuer cet âge de diagnostic à 3,5 mois.

Nous retrouvons cinq facteurs de risque principaux chez les enfants issus de la consultation ORL: les antécédents familiaux et la consanguinité (34,7%), les atteintes

neurologique (18%), les syndromes dysmorphiques avec malformation crânio-faciale (89) et les infections anténatales par le CMV (89). Il faut noter que 31% des enfants ne présentaient cependant aucun facteur de risque. Dans le groupe issu du dépistage en maternité, ce sont les malformations crânio-faciales qui sont au premier plan avec un cas de Trisomie 21 et une fente labio-palatine. Nous avons plus de facteurs de risques que dans la plupart des études qui retrouvent environ 50% de facteurs favorisant chez les enfants ayant une SPN (90). Ceci s'explique probablement, par le fait que nous avons réduit l'échantillon des SPN aux surdités sévères et profondes, alors que la majorité des surdités considérées comme idiopathiques sont moyennes à sévères.

Le rôle des antécédents familiaux est depuis longtemps démontré comme facteur de risque de surdité de l'enfant, et il est premier ou deuxième facteur favorisant dans beaucoup d'études (79, 91-93). Il est cependant intéressant de noter que dans notre série, nous avons 3 enfants sourds issus de couples consanguins : 2 appartiennent à la même famille des gens du voyage, dont plusieurs membres présentent des déficits auditifs, et un est originaire d'Afrique du Nord.

Les malformations crânio-faciales sont également fréquemment retrouvées dans la littérature, le plus souvent au sein de syndromes dysmorphiques généraux, le plus commun d'entre eux étant la trisomie 21. Il est cependant utile de préciser que la plupart de ces enfants porteurs de malformations faciales développent volontiers des surdités légères et moyennes avec un facteur transmissionnel, par le fait de dysfonctionnement tubaire (91, 93).

Les infections anténatales, notamment à CMV sont également souvent mises en cause dans la littérature. Elles seraient responsables de 40% des surdités congénitales considérées comme idiopathiques. Leur fréquence serait sous-estimée du fait notamment du caractère asymptomatique de la primo-infection (36).

Ces trois facteurs de risques principaux ont fait l'objet d'une révision des facteurs de risques de surdité rédigée par le *Joint Committee on Infant Hearing position statement* en 2000.

La prévalence de la surdité en unité de réanimation néonatale est supérieure à celle de la population générale et avoisine les 1% (40). Dans notre étude nous retrouvons des associations de facteurs de risque chez ces enfants vus en consultation: la prématurité, la durée d'intubation supérieure à 10 jours, le traitement par ototoxique dans les premiers jours de vie et pour un le score d'APGAR inférieur à 4 à 1 minute et à 6 à 5 minutes. Pour le groupe issu du dépistage systématique en néonatalogie, on retrouve la prématurité, la durée d'intubation, le poids de naissance inférieur à 1,5 kg et un antécédent familial de surdité profonde.

Selon une étude menée en réanimation à Besançon sur 1464 nouveau-nés, 2 facteurs de risques principaux sont retrouvés : l'âge gestationnel au moment de l'accouchement (inférieur à 34 SA) et le poids de naissance inférieur à 1,5 kg (40). Dans le travail de thèse du Dr Nevoux à la maternité de Béclère, ce sont les malformations crânio-faciales qui apparaissent comme les facteurs de risques de surdité significatifs dans le milieu néonatal (93). L'étude de Besançon démontre également que l'association de deux, ou plus facteurs de risques augmente la probabilité d'avoir une surdité d'environ 6,1%, ce qui est confirmé par notre étude, dans laquelle tous les nouveau-nés dépistés issus de néonatalogie présentaient plus de deux facteurs de risques. .

Tous les diagnostics de surdité de notre étude ont été portés sur l'interprétation de PEA seuils réalisés quelquefois à plusieurs reprises. Onze enfants du groupe (48%) ont eu également une audiométrie comportementale en champ libre. Il est certain que les PEA seuils constituent un examen objectif fiable permettant de suspecter fortement une surdité sur les fréquences aigües, mais il est indispensable d'associer un examen subjectif

complet dès les premiers mois de vie, afin de tester l'ensemble des fréquences. Chez les plus grands, une audiométrie vocale doit également être pratiquée (79).

L'ensemble des enfants sourds de notre étude a bénéficié d'un appareillage dans le mois qui a suivi le diagnostic et un enfant porteur d'une aplasie a été appareillé en conduction osseuse sur bandeau. Parmi les 10 enfants revus, tous les parents sont satisfaits de leur suivi audio prothétique et considèrent que l'appareillage leur a permis de réaliser des progrès majeurs. Pour les parents des enfants implantés cochléaires que nous avons évalués, le moment de l'appareillage a également été décisif dans la décision thérapeutique, lorsqu'ils se sont aperçus de son inefficacité. Tous les enfants ont été appareillés en binaural et en stéréophonie, comme cela est recommandé par le BIAP (63). Treize enfants ont été appareillés avant l'âge de un an, il est donc indispensable de recourir à un audioprothésiste travaillant en collaboration avec l'équipe d'ORL, assurant un suivi personnalisé à l'enfant, sachant s'adapter au très jeune âge et connaissant les limites de l'appareillage (62).

Peu d'études ont été menées concernant le rôle de l'âge auquel au moment de l'appareillage, du fait du nombre important d'enfant diagnostiqués tardivement, du manque d'échelles standardisées permettant une évaluation uniforme des populations, mais surtout du fait de l'engouement scientifique pour l'implant cochléaire ces vingt dernières années. Une étude réalisée par Markides en 1986 portant sur l'intelligibilité de 153 enfants montrait que celle-ci diminuait à mesure que l'âge d'appareillage augmentait (94).

Le point de vue de la communauté sourde, devant tout ce que nous considérons comme une avancée en termes de prise en charge de la surdité, est plus mitigé. Dans notre étude, un enfant né de parents sourds a été diagnostiquée comme sourd profond à l'âge de 3 mois. Les parents ont refusé de poursuivre les investigations diagnostiques et toute prise

en charge thérapeutique. Ces décisions de non traitement, prises par les parents, concordent avec les propos de Davy Lacroix, Président de la maison des sourds de la Haute-Vienne, opposé au dépistage universel de la surdité en maternité, et sceptique concernant l'implant cochléaire, comme l'ensemble de la communauté de sourds et malentendants.

Concernant le dépistage néonatal, ils objectent principalement, que l'absence d'OEAP à J2 de vie et les tests qui en découlent, perturbent les interactions précoces mère-enfant, pour un diagnostic de surdité qui ne sera finalement confirmé que dans 10 % des cas.. Cette réflexion a été corroborée en février 2008 par le Comité Consultatif d'Ethique, qui préconise un dépistage plus tardif, vers l'âge de 4 mois, afin de diminuer l'anxiété des parents (95). Le défaut d'information des parents est également mis en avant par la communauté sourde. En ce qui concerne l'implant cochléaire, la communauté sourde estime qu'il stigmatise l'enfant aussi bien dans le groupe des sourds, que dans le groupe des entendant, ceci pouvant perturber l'enfant dans sa quête d'identité, notamment à l'adolescence. La langue des signes française permet de communiquer efficacement à l'intérieur de la communauté, et devrait être enseignée à tous, dès le plus jeune âge, afin que l'enfant puisse effectuer le choix de son mode de communication lorsqu'il en sera capable. L'intégration de l'enfant devrait, selon Davy Lacroix, passer par des écoles bilingues, comme celle de Poitiers, enseignant la LSF, le LPC et le français oral. La surdité n'est pour lui, pas un handicap, et n'entraîne pas de problèmes vitaux : *«On n'est donc pas nécessairement obligé de réhabiliter l'organe déficient, on peut s'adapter.»* (Davy Lacroix)

Dans notre étude, seuls 3 enfants que nous avons réévalués utilisent, en plus de la langue orale, la LSF. Ils ont fait ce choix, guidés par les éducateurs spécialisés d' Aimé Labrègère et en sont tous satisfaits. Selon les parents de l'enfant implanté cochléaire, la LSF a

facilité la période environnant le geste chirurgical, durant laquelle l'enfant n'a aucune aide auditive extérieure. Les deux autres enfants signent, mais uniquement lorsqu'ils sont en difficultés d'apprentissage. Il est également récréatif pour eux, lorsqu'ils sont à l'école « classique » toute la journée, de pouvoir converser librement en LSF entre eux à l'institut. Le LPC a été choisi par trois familles, qui apprennent toutes à le coder, afin de renforcer l'apprentissage de l'enfant. Tous les enfants sourds recherchent effectivement la lecture labiale, et il est fondamental pour ces parents d'optimiser la communication en diminuant le nombre de sosies labiaux et de phonèmes muets. Ils peuvent également de ce fait communiquer avec toute la fratrie en même temps et créer une plus grande cohésion familiale. Enfin, pour les parents ayant choisi l'oralisme seul, ils ont là encore été guidés par le centre d'implantation ou leur éducateur spécialisé. Tous s'estiment satisfaits, et ne ressentent pas le besoin d'avoir recours à la LSF.

Certaines études récentes suggèrent que la lecture labiale et les expositions visuelles de manière générale renforcent le développement de la communication et les possibilités d'intégration scolaire après appareillage ou implantation cochléaire (96-98). Il apparaît donc important que la famille trouve un équilibre et mette en place un système de communication avec l'enfant dès le diagnostic posé afin de diminuer le temps de carence auditive et visuelle. Quelle que soit la stratégie de communication choisie par la famille et l'équipe, il faut s'adapter à la réalité de l'enfant : ses besoins du moment, son développement intellectuel, affectif et social, le degré de sa perte auditive, son rythme d'évolution ainsi qu'à la réalité familiale: son adaptation aux besoins de l'enfant, ses ambitions pour l'enfant et sa compréhension du projet. Le projet éducatif défini par la famille et les éducateurs de l'enfant doit donc être évalué en permanence et permettre l'adaptation des stratégies en fonction du développement de l'enfant (99).

Sur les 14 enfants appareillés ou implantés cochléaires que nous avons pu évaluer, 10 sont scolarisés dans un établissement classique avec de très bons résultats (2 ont moins de trois ans). On peut cependant regretter que seuls six de ces enfants aient l'aide d'une auxiliaire de vie scolaire, alors qu'elle devrait leur être systématiquement proposée afin d'optimiser leur compréhension. Tous les enfants bénéficient par contre d'un enseignant référent qui établit le Projet Personnalisé de Scolarisation avec la famille, et l'évalue au fil des années, et ce, même dans les écoles de campagne.

L'intégration scolaire des enfants sourds peut être évaluée car les enfants implantés cochléaires sont désormais en fin de scolarité. Les paramètres d'évaluation sont cependant difficiles à établir du fait de leur subjectivité et il en ressort des résultats discordants. Aux Etats-Unis notamment, des études portant sur l'intégration de l'enfant et son vécu affectif ont été menées. L'étude de Nicholas en 2003, évaluait la satisfaction de l'enfant et des parents sur leur ressenti vis-à-vis des performances scolaires de l'enfant et de ses relations sociales. Ils estiment tous avoir un comportement adapté au groupe et des résultats scolaires satisfaisants (100). L'étude de Motasaddi-Zarandy confirme que le bilan scolaire final des enfants implantés cochléaires est le même que celui des enfants sans problème auditif, si la durée d'implantation est longue (101). Certaines études démontrent, à l'opposé, que les enfants implantés ont besoin d'une aide supplémentaire en classe pour arriver à des résultats satisfaisants qui restent cependant en-dessous des performances des enfants normo-entendant (102).

Lorsque nous avons contacté les 23 familles du groupe des surdités sévères et profondes, il a été très difficile d'obtenir des renseignements précis concernant la qualité de vie de l'enfant et de la famille, du fait de migrations géographiques, de coordonnées obsolètes et de séparations. Toutefois, il apparaît que chez les parents que nous avons contactés et questionnés, tous sont impliqués activement dans la prise en charge de leur enfant depuis

le début et ont adapté leur mode de fonctionnement et de communication. Seuls 5 parents (35%) ont modifié leur emploi du temps en réduisant leur temps de travail, mais il faut remarquer que deux mamans ont eu un congé parental prolongé et deux ne travaillaient pas auparavant. Nous ne pouvons pas comparer les groupes implantés/non implantés cochléaires en termes de qualité de vie, du fait du faible effectif que nous avons réussi à contacter. Cependant il est certain que dans tous les cas l'appareillage ou l'implant ont tous deux bouleversé complètement la vie des enfants et de la famille. On peut également affirmer que tous les parents d'enfants implantés cochléaires auraient souhaité être opérés et suivis sur le CHU de Limoges, sous condition d'une expérience minimale de l'équipe et de l'opérateur.

Une étude américaine du début d'année 2010 a enquêté auprès de 88 familles d'enfants implantés cochléaires depuis 11 à 18 ans et évalué leur qualité de vie à l'aide d'un questionnaire type portant sur le domaine familial, social et scolaire et a comparé ces résultats avec un groupe d'enfants du même âge normo-entendant. Il en ressort que les adolescents implantés depuis longtemps estiment leurs qualités de vie familiale et scolaire au même niveau que celles des enfants normo-entendants. L'avis des parents, comme dans notre étude, est le même que celui des enfants (103). Une étude similaire a été menée en Autriche qui confirme également le rôle de la durée d'implantation dans la qualité de vie de l'enfant et de la famille. En effet, le groupe des enfants plus jeunes évaluent leur qualité de vie en-dessous de celle des normo-entendant, alors que les adolescents la trouvent identique (104).

Nous n'avons pas retrouvé d'études similaires pour les enfants appareillés.

Nous sommes aux balbutiements de la mise en place du protocole de dépistage universel de la surdité néonatale à Limoges, il est donc difficile de tirer des conclusions

précises sur nos résultats après seulement quatre mois de procédure, mais il est important d'évaluer les pratiques afin d'optimiser le protocole à l'avenir. L'exhaustivité du test notre étude est de 75,3%, ce qui, malheureusement ne permet pas une qualité de dépistage suffisante. En effet, le test doit être pratiqué chez 95 % des enfants pour être fiable, et surtout avoir un intérêt en termes de santé publique (*définition du Joint Committee of hearing, annexe 4*). Le problème que nous rencontrons est lié au mode même d'organisation que nous avons instauré. A l'heure actuelle, seules deux personnes réalisent le test en maternité : un médecin et une orthophoniste. Cette organisation ne peut être que temporaire, tous deux ayant d'autres obligations professionnelles par ailleurs. Il est de ce fait indispensable que du personnel dédié au dépistage soit détaché afin d'assurer la continuité du test tout au long de l'année.

En étudiant la littérature, on s'aperçoit qu'il n'y a pas de consensus concernant la réalisation du test par OEAP. A Clermont-Ferrand, ils sont réalisés par les auxiliaires puéricultrices. Elles qui sont les plus proches des enfants, en étant dans le service en permanence et ont les compétences requises pour pratiquer le test: elles « *dispensent dans le cadre du rôle propre de la puéricultrice ou de l'infirmière ou de la sage femme, en collaboration avec elle et sous sa responsabilité des soins* » selon l'arrêté du 16 janvier 2006 concernant le diplôme professionnel d'auxiliaire de puériculture (105). Dans l'étude menée dans l'Eure, ce sont les infirmières ou les sages-femmes qui pratiquent le test après avoir eu trois demi-journées de formation (106). A la maternité de Béclère à Paris, ce sont deux orthophonistes et demi qui se partagent la réalisation des premiers tests, mais uniquement chez les enfants présentant des facteurs de risques admis en maternité générale, ce qui fait un effectif d'environ un tiers du nôtre (93). Dans les maternités de Champagne-Ardenne, tous les acteurs paramédicaux potentiels ont eu une formation

dispensée par un praticien ORL : sages-femmes, infirmières et auxiliaires puéricultrices (107).

Pour Limoges, deux solutions seraient envisageables selon nous. La première est la formation des auxiliaires puéricultrices. Elles sont, en effet, proches de l'enfant, sur le site de l'HME et leur salaire est inférieur à celui d'une infirmière. La deuxième solution est le recrutement d'infirmières pour leur technicité et leur lien avec la consultation d'ORL.

Nous avons choisi d'utiliser en premier test les OEAP du fait de leur simplicité et de leur rapidité d'utilisation (3,5 minutes), ce qui en fait un outil utilisable par tous. L'argument du faible coût est également très important : environ 7 euros par enfant (79). Concernant la retranscription des résultats des OEAP, nous avons choisi d'utiliser les codes conventionnels, repris dans beaucoup d'études qui sont de noter « + » la présence d'otoémissions, en considérant que le test est négatif, le but du test étant de dépister les sujets sourds, et non les sains. Nous avons cependant conscience que le résultat n'est pas très explicite pour le lecteur, et qu'il serait peut-être préférable à l'avenir de codifier la notation différemment en qualifiant de test positif, un test retrouvant des otoémissions bilatérales.

Le protocole que nous avons choisi d'appliquer au CHU de Limoges est comparable à celui utilisé en Champagne-Ardenne et dans l'Eure, qui est de réaliser un ou deux tests d'OEAP en maternité, de préférence au moment du test de Guthrie, puis de convoquer l'enfant à 1 mois en consultation ORL pour un test différé. Cette démarche diagnostique a l'avantage d'optimiser les résultats des OEAP en diminuant le taux de faux positifs, ce que confirme notre étude en retrouvant un taux de faux positif de 9,5% sur le premier test et de 6,7% sur le deuxième test (108). Dans la littérature ce taux est inférieur au nôtre, il est de 0,7 à 8,8 % selon les études, surtout depuis l'emploi de la méthode automatisée (79). Notre taux élevé de faux positif s'explique d'une part, par le manque d'expérience

des opérateurs, le dépistage n'ayant réellement commencé qu'il y a 4 mois, et d'autre part, par le fait que durant les premières semaines, le premier test d'OEAP était effectué à J1 de vie, période à laquelle le conduit auditif externe est obstrué par du liquide amniotique et des débris épidermiques. Les opérateurs ont donc modifié le protocole et pratiqué le test à J2 ou J3, avec une diminution des tests faussement positifs. Newman a d'ailleurs établi dans son étude que le taux de tests négatifs augmente considérablement lorsque OEAP sont réalisées à la 36^{ème} heure (78% d'otoémissions présentes), contre 26% à la 12^{ème} heure (109). Il est également intéressant de noter que Vohr en 2001 a montré que le fait d'employer du personnel dédié au dépistage permettait de diminuer le nombre de faux positifs et donc l'indication de nouveaux tests (110). Nous pouvons également expliquer notre taux de faux positifs par le fait que nous n'avons pas suffisamment de recul pour affirmer les surdités unilatérales, les enfants étant en attente d'un nouveau test audiométrique, contrairement à d'autres études qui les considèrent comme des surdités confirmées, ceci diminuant le taux de faux positifs (106).

L'autre point à soulever concernant le protocole est la réalisation du test différé. En effet, durant les deux premiers mois de réalisation du dépistage, les PEA seuils étaient réalisés d'emblée comme test diagnostique. Or, nous nous sommes rapidement heurtés au problème du nombre de PEA seuils réalisables dans des délais inférieurs à deux mois, les plages horaires dédiées à ces examens étant saturées. Nous avons donc choisi de réaliser un troisième test d'OEAP comme test différé, puis en cas de nouvelle absence d'otoémissions, de réaliser alors un PEA seuil. Cette procédure a permis de diminuer le nombre de demande de PEA seuils de 86 % (une demande de PEA seuil pour 14 OEAP demandées), et de ce fait les coûts de la phase de dépistage, ainsi que la charge de travail des infirmières responsables des examens.

Dans l'Eure, comme en Champagne-Ardenne ou à Clermont- Ferrand, les opérateurs ont également optés pour la réalisation d'un troisièmes test de dépistage lors du rendez- vous en consultation ORL, 4 semaines après la sortie de la maternité. Ils utilisent soit les OEAP, soit les PEAA, selon les centres et les opérateurs. En cas de nouvelle positivité du test, les enfants sont alors convoqués à 6 mois afin de réaliser des PEA seuils et une audiométrie comportementale (4, 106, 107). Il est impossible de comparer ces protocoles, qui retrouvent tous, dans la population générale un taux de SPN, autour de un pour mille. Le rapport d'expert de l'HAS de 2007 analyse les protocoles des études américaines et françaises dans le dépistage de la surdité en maternité afin d'établir un modèle standardisé. Dans les études américaines, il est démontré l'efficacité supérieure des PEAA pour le dépistage de la surdité en maternité (79), alors qu'en France, les données sont actuellement insuffisantes et aucune stratégie n'a fait la preuve de sa supériorité.

Le dernier point concernant le protocole est le sous emploi de l'audiométrie comportementale pour établir le diagnostic de surdité dans nos différentes parties d'études. Il est, à l'heure actuelle, indispensable de coupler une méthode d'audiométrie subjective à une audiométrie objective, d'après les recommandations du BIAP et de l'HAS, celle-ci préconisant même deux audiométries comportementales (79, 99).

Le dépistage systématique en maternité nous a permis de dépister deux enfants avant l'âge de 3 mois, ce qui était exceptionnel auparavant (6,8% des SPN diagnostiquées dans notre étude rétrospective). L'intérêt majeur de ce dépistage est réellement la précocité diagnostique, et donc thérapeutique, puisqu'un de ces enfants est actuellement en cours d'implantation cochléaire.

Notre prévalence est de 2,7 ‰ cas de surdité dans la population de nouveaux-nés de maternité. Il est bien évidemment trop tôt pour porter des conclusions hâtives, mais nous sommes un peu au-dessus des chiffres avancés par les études du PHRC qui vont de

0,7‰ en Champagne-Ardenne à 1,3‰ en Somme (79). Ce taux est à moduler, car certes les enfants de notre étude ont été diagnostiqués tôt du fait du dépistage, mais ils auraient probablement été adressés en consultation ORL dans leurs deux premières années de vie du fait de la fente labio-palatine pour l'un et de la Trisomie 21 pour l'autre. Il est également important de souligner que dans nos chiffres, nous n'avons considéré comme diagnostic de SPN que les enfants porteur d'un déficit sévère ou profond bilatéral, or certaines études incluent les surdités légères et moyennes dans leurs résultats, ce qui crée inévitablement des différences statistiques (106).

Concernant les suspicions de surdités unilatérales, nous avons volontairement choisi, comme beaucoup d'équipes, de ne pas les convoquer en consultation ORL à un mois, estimant que le préjudice en termes de développement de langage était moindre que pour les surdités bilatérales. Il est, par contre, très important que les parents de ces enfants aient été sensibilisés au problème dès la maternité, afin de mettre en œuvre la surveillance à 6 mois et de consulter au moindre signe d'alerte. Il est également possible que, dans l'avenir, la prise en charge de ces enfants soit mieux codifiée, car il est maintenant établi que les enfants ayant une surdité unilatérale sévère ou profonde développent un quotient intellectuel inférieur à celui des enfants normo-entendant (111).

Enfin, il est intéressant de noter que notre taux de perdus de vue après le premier test est faible (5,1 %) par rapport, notamment aux données du CHU de Clermont-Ferrand qui sont de 30% (4). Ce taux est très variable, puisque dans les études de l'Eure et de Champagne-Ardenne, on retrouve des taux inférieurs à 1% de perdus de vue après le premier test (0,59% et 0,03% respectivement) (106, 107). Ces excellents résultats sont expliqués par les auteurs, comme étant l'aboutissement d'un travail d'équipe efficace, avec notamment une gestion rigoureuse des dossiers suspects, et également une

sensibilisation efficace des parents en maternité, grâce au professionnalisme des gens formés au dépistage.

Le taux de perdus de vue entre le deuxième test de dépistage et la confirmation diagnostique est de 24% dans notre étude, ce qui est au-dessus des chiffres recensés par l'HAS (15% en moyenne). Nous espérons améliorer la sensibilisation des parents, grâce à un document explicatif qui leur est désormais remis (Annexe 6).

Il est important d'évaluer le coût de ce dépistage pour l'hôpital, afin d'obtenir au plus vite un financement approprié, permettant la mise en place d'une organisation pérenne. Nous allons nous baser sur des calculs effectués au CHU de Clermont-Ferrand, où le nombre de naissance est proche du nôtre : environ 3000 naissances par an (4). Nous proposons d'évaluer le coût du protocole avec la réalisation du test d'OEAP en maternité par une auxiliaire de puériculture. Si on estime le temps de réalisation du test à 10 minutes par enfant, ceci incluant le test en lui-même et les explications données aux parents avant et après, pour 3000 naissances/an, cela représente un temps total de 30 000 minutes par an, soit 142 jours de travail à mi-temps pour une auxiliaire de puériculture (3,5 heures/ jour), qui travaille 205 jours par an. Il est intéressant d'envisager la mise en place de 2 mi-temps, ceci permettant la continuité des soins lorsqu'une est absente ou malade. Si le dépistage est effectué quotidiennement, cela totalisera 1 heure 22 minutes de travail par jour ; s'il n'est pas effectué, par exemple le dimanche, cela augmentera de 12 minutes le travail quotidien. Le salaire d'une auxiliaire puéricultrice étant de 35000 euro/an environ, pour deux mi-temps, c'est le chiffre que nous pouvons retenir pour le coût global cette phase.

Pour un dépistage efficace, il est indispensable que les résultats des tests soient gérés par un secrétariat dédié éditant la liste des naissances du jour, les résultats de la veille, programmant les deuxièmes tests à effectuer ainsi que les convocations en externe pour

les tests positifs deux fois (-/-), afin que les parents aient le rendez-vous le jour même. Le temps nécessaire à ce travail est estimé à 5 minutes par enfant. soit 17250 minutes, ce qui représente 82 jours de mi-temps. Le salaire annuel d'une secrétaire médicale est de 44 000 euros par an, ce qui représente pour un mi-temps, 22 000 euros par an pour l'hôpital. En ce qui concerne le spécialiste ORL, si on reprend le chiffre de 7% des enfants reconvoqués en consultation à la suite du deuxième test de notre étude, cela représente 210 enfants, soit 4 enfants par semaines. Le temps de consultation alloué à ces confirmations diagnostiques est variable et doit pouvoir être modulable en fonction des interrogations des parents. Il ne peut être raisonnablement pas être inférieur à 30 minutes. Si on rajoute à cela le temps de formation à dispenser au personnel et les diverses phases de coordination, on peut estimer le temps total pour un praticien hospitalier à une demi journée par semaine, soit en coût 7400 euros pour l'hôpital. La réalisation du test différé et des PEA seuils ne devraient pas engendrer de surcoût. Le coût total annuel estimé pour l'hôpital serait donc de 64 400 euros pour ce qui est des moyens humains. (Annexe 6)

En termes de matériel, il faut prendre en compte l'achat de 2 nouveaux appareils d'OEAP, soit 5 000 euros, et d'un logiciel de gestion des données (800 euros). On peut évaluer l'amortissement sur trois ans, ce qui fait 1 933 euros par an. A cela se rajoutent les consommables et l'entretien (1 euros par enfant), soit 3 000 euros par an par enfant. Le total annuel pour l'hôpital estimé est de 4 934 euros (Annexe 7).

La somme totale du dépistage est donc évaluée à 69 334 euros par an, soit 23,10 euros par enfant. Ce coût est conforme à l'étude réalisée au CHU de Clermont-Ferrand (23,8 euros par enfant) ainsi qu'aux études américaines (26,68 euros par enfant dans l'étude de Vohr de 2001 comparant les différents protocoles : OEAP seuls, PEAA seuls ou les deux combinés) (110).

Sur la maternité de Limoges, 3 surdités permanentes néonatales bilatérales devraient être dépistées par an, si l'on considère l'incidence de 1 pour 1 000 enfants dans la population générale. Le coût du dépistage par enfant sourd est donc de 23 111 euros, ce qui est comparable aux chiffres de Clermont-Ferrand (4). Le tarif proposé par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM) pour le dépistage est de 35,3 euros par enfant, soit un total de 105 900 euros par an de coût total : notre modélisation de coût est en-dessous de ce chiffre. Il est à noter que, pour l'instant, la procédure de dépistage réalisée en maternité à Limoges, n'est pas codée et donc non rémunérée.

Il est difficile de dire, à l'heure actuelle, à qui incombe le financement de cette phase : à l'hôpital, à l'ARH, à la CPAM ou aux collectivités locales. Plusieurs projets de financements sont à l'étude au niveau national, notamment par les missions d'intérêt général et d'aide à la contractualisation (MIGAC) qui font appel à des caisses spéciales, mais nécessitent des conclusions des rapports coût/efficacité de toute la France pour un financement systématique de tous les protocoles du territoire. En Champagne-Ardenne, l'ARH a participé au financement du test à l'hôpital et l'URCAM (Union Régionale des Caisses d'Assurance Maladie) a financé les maternités du privé.

L'ensemble de ces résultats nous montre que le dépistage universel de la surdité en maternité est réalisable à Limoges, si nous parvenons à améliorer le taux d'exhaustivité du test au départ et réduire le nombre de faux positifs, d'après les critères de dépistage auditif édictés par *l'American academy of pediatrics* et le *Joint Comitee on Infant Hearing* (Annexe 4). Pour cela, il convient de détacher du personnel dédié, formé au dépistage, sensibilisé au problème et assurant la continuité du programme.

Beaucoup de remarques que nous venons de faire au sujet du dépistage systématique en maternité s'appliquent également au dépistage en néonatalogie. Nous

allons donc réduire notre champ de discussion aux spécificités du protocole et à ses résultats.

Notre expérience du dépistage en unité de réanimation néonatale, sur 18 mois, retrouve un taux d'exhaustivité du test de 62,3%, ce qui est inférieur aux quelques études menées en milieu à risque qui se rapprochent du taux de 96% (93). Mais la plupart des études portant sur le sujet ne mentionnent aucun chiffre. En effet, tous s'accordent à dire qu'il est difficile d'effectuer le test chez tous les nouveau-nés, du fait de nombreux transferts hors centre ou vers d'autres services, mais également du fait de polyopathologies souvent très lourdes retardant le test et conduisant parfois au décès. Dans notre étude, toutes ces raisons concourent en partie notre faible chiffre, mais nous pouvons également l'expliquer par un biais surajouté dans le recueil des données. En effet, environ quarante enfants ont été perdus de vue, du fait de la disparition du cahier dédié aux résultats durant un mois.

Il serait donc intéressant que nous mettions en place un recueil de données plus strict grâce, par exemple, à un logiciel informatique et surtout une personne référente, collectant et recensant les résultats des différents tests.

Le premier test d'OEAP en néonatalogie a été réalisé 48 heures avant la sortie présumée. Il est important de respecter ce protocole chez les enfants prématurés. En effet, Eshragi a montré que le taux de faux positif du test (OEAP ou PEAA), diminuait lorsqu'on se rapprochait du terme de 35 SA (112). Avant 29 SA, les résultats réels des OEAP ne sont plus dépendants du terme, mais il existe plus de faux positifs chez ces enfants que dans la population générale, imputables à des épanchements rétro tympaniques ou à des obstructions du CAE (112). Il est donc judicieux que nous conservions ce protocole à l'avenir, en s'assurant de sa réalisation chez tous les enfants de l'unité.

Nous avons uniquement utilisés des appareils à OEAP pour réaliser les différents tests de notre protocole de dépistage de néonatalogie. Notre taux de faux positifs était de 9,5 % sur le premier test et de 6,7 % sur le deuxième, ce qui est comparable aux chiffres de la littérature qui sont autour de 10% pour le premier test, du fait notamment de la prévalence augmentée des OSM chez ces enfants, phénomène expliqué par un déficit de production des IgG dans les 6 à 12 premiers mois de vie (40, 93, 113).

Toutefois, même si aucune étude randomisée comparant OEAP versus PEAA n'a prouvé la supériorité des PEAA dans les protocoles français, il est désormais démontré que les PEAA sont le meilleur outil pour le dépistage de la surdité en néonatalogie, du fait, d'une part de la réduction des faux positifs (0,3 à 0,6%), et d'autre part de leur efficacité diagnostique pour la neuropathie auditive et les formes de surdité rétrocochléaire DFNB9 (50, 114). Or, il est important chez ces enfants fragiles de diminuer le nombre de faux positifs et de ce fait, l'anxiété parentale générée par les résultats du test. L'HAS recommande donc, dans les protocoles d'unités à risque, l'utilisation des PEAA dans une des étapes initiales de dépistage (79).

Ces raisonnements scientifiques sont contrebalancés par la réalité économique. En effet, le fait d'utiliser un PEAA suppose un coût d'achat et de consommables certain (environ 11 000 euros/appareil), mais aussi un coût humain, car la réalisation de PEAA est plus longue que celle des OEAP et prend environ 12 minutes par enfant (93). Il est donc difficile, pour l'instant, d'envisager le changement d'outil de dépistage en néonatalogie du CHU de Limoges, sans engager des ressources financières et humaines supplémentaires. D'autres centres effectuant des études sur les milieux à risque de surdité, comme à Besançon ou à la maternité parisienne de Bécclère, continuent à utiliser uniquement les OEAP comme test diagnostique initial (40, 93).

En ce qui concerne les confirmations diagnostiques par PEA seuils, il convient de rester prudent quant à leur utilisation chez les prématurés. En effet, plusieurs auteurs ont démontré que la maturation des voies nerveuses se poursuivait jusqu'à un âge corrigé de 20 mois, du fait d'une myélinisation tardive des neurones. La latence de l'onde V et l'intervalle I-V, sont donc physiologiquement augmentés chez les prématurés (115). Il est donc préférable de contrôler le test à quelques mois d'intervalle, comme nous le faisons actuellement.

Nous avons au total dépisté 1,2 % de surdités dont 0,7% de surdités bilatérales sur les 18 derniers mois en réanimation néonatale. Nos résultats sont conformes aux données de la littérature, qui retrouvent une prévalence de la SPN en néonatalogie autour de 1% (116). Tous les enfants que nous avons dépistés étaient prématurés et, par définition, issus de néonatalogie et auraient donc dû être convoqués en ORL avant leur 3 mois, si on suit les recommandations hors dépistage systématique (recommandations du *Joint Committee of Hearing*) (16). Or, notre étude rétrospective montre qu'il y a un nombre considérable de perdus de vue, puisque nous n'avons retrouvé que 30 enfants issus de réanimation néonatale revus en consultation ORL sur les 6 dernières années. Le dépistage de la surdité en néonatalogie a donc comme principal intérêt de découvrir, le plus précocement possible, les sujets susceptibles de développer une surdité en diminuant le nombre de perdus de vue. Les taux de perdus de vue du dépistage sont très importants dans toutes les données de la littérature. Ainsi, l'équipe de Besançon retrouve 74,4% de perdus de vue après un premier test positif. et l'équipe de Bonfils admet également un taux de 48,3% (49, 91). Nous avons un taux inférieur, puisqu'il est de 14,6 % après le premier test. Ceci s'explique probablement par le fait que le deuxième test soit réalisé en moyenne 24 heures après le premier, et quelquefois seulement quelques heures plus tard. Notre taux de

perdus de vue en néonatalogie est de 29,6% après le deuxième test, ce qui est conforme aux études précitées.

Un enfant de notre étude est suspect de neuropathie auditive. Il s'agit d'une pathologie décrite pour la première fois en 1996, expliquée par un défaut de synchronisation dans les différentes fibres du nerf auditif. Le terme anglo-saxon employé à l'heure actuelle est AN ou AD pour *auditory neuropathy* ou *auditory dyssynchrony*. Sa prévalence est estimée à 0,5% de la population sourde pour Cone-Wesson, et à 4% pour Berlin (117). Quoiqu'il en soit, tous s'accordent à dire que sa prévalence va augmenter dans les prochaines années, du fait de la réduction du taux de mortalité des grands prématurés. Le programme de dépistage de la surdité devrait permettre des diagnostics de neuropathie plus précoces, grâce aux PEA qui permettent de tester la fonctionnalité de l'ensemble des conceptions nerveuses. Les résultats que nous avons obtenus sur 18 mois en néonatalogie, sont très encourageants et démontrent qu'il est désormais impossible, en termes de santé publique, de ne pas réaliser des tests de dépistage précoce de la surdité dans les unités à risques.

Nous avons pu voir, grâce à notre étude, que 15 avis pour implantation cochléaire ont été demandés dans un centre spécialisé sur les 5 dernières années et que 10 enfants sont effectivement implantés et 3 en cours de bilan. Ce chiffre ne concerne que les enfants ayant eu un dépistage auditif par PEA seuils, dans les 5 dernières années, et âgés de moins de 10 ans. Lorsque nous avons effectué le recueil de données rétrospectif, il est apparu que ces enfants implantés, bien qu'ils soient en grande majorité pris en charge à l'institut Aimé Labrégère, n'ont pas bénéficié d'un suivi clinique au CHU de Limoges. Nous n'avons malheureusement revu que 4 de ces enfants, du fait notamment de coordonnées souvent obsolètes. Il est donc difficile de titrer des conclusions probantes de

nos entretiens et de nos évaluations de qualité de vie. Il apparaît cependant, que tous les parents auraient souhaité une prise en charge intégrale au CHU de Limoges, sous réserve d'une pratique chirurgicale suffisante.

Il apparaît au vu de ces constatations que la création d'un centre d'implantation cochléaire sur le CHU de Limoges aurait indéniablement un intérêt pour les jeunes enfants et leur famille. D'un point de vue indications, nous avons vu que cela correspond environ à 3 enfants par an. Mais il faut rajouter à ces chiffres, les enfants dépistés dans les cliniques et les hôpitaux périphériques et les adultes. De plus, la mise en place du dépistage en maternité devrait nous permettre de porter des indications d'implants cochléaires plus précoces. Si on se réfère aux chiffres de 2008, il y a en limousin 7500 naissances par an, donc 7,5 enfants sourds profonds à dépister à la naissance et potentiellement candidats à l'implant cochléaire dès le plus jeune âge. A cela se rajoutent les perspectives d'implantation cochléaire bilatérale, pour l'instant recommandées seulement chez les enfants ayant eu une méningite bactérienne ou des fractures du rocher bilatérales et aux syndromes d'Usher. Au vu des études démontrant l'intérêt de cette implantation bilatérale, en termes de stéréophonie et d'amélioration subjective de la communication, nous pouvons supposer que ces indications vont s'étendre dans les années à venir (76, 77).

La création des CDOS est la pierre d'angle des projets définis par l'HAS sur le dépistage de la surdité néonatale. En effet, il apparaît que le dépistage précoce de la surdité doit être instauré de manière homogène en France, afin d'assurer une égalité de chances pour tous. Cependant, comme nous l'avons vu dans notre expérience en maternité et en néonatalogie, la gestion des résultats est difficile et se doit d'être rigoureuse. On peut donc aisément imaginer que, lorsque le programme de dépistage sera

étendu à toute la région, le problème de logistique n'en aura que plus d'ampleur. Il apparaît donc indispensable de mettre en place un centre coordinateur régional. Celui-ci devrait être centralisé sur le CHU et aurait pour vocation:

- de coordonner en réseau les professionnels de santé impliqués dans le programme
- d'organiser le recueil et la transmission des données
- d'assurer un suivi exhaustif des enfants dépistés
- de s'assurer du suivi des enfants à risque
- de s'assurer de la prise en charge des enfants sourds
- d'évaluer le programme de dépistage au moyen d'outils adaptés, (étude épidémiologique, recensement des difficultés rencontrées et réalisation d'un rapport)
- de tenir informés sur le dépistage les professionnels de santé, les décideurs et le public par une diffusion adaptée de l'information (79).

CONCLUSION

Les progrès technologiques du XXème siècle ont permis une modification certaine du traitement de la surdité de l'enfant, grâce aux prothèses auditives conventionnelles et aux implants cochléaires. Le parcours de soin de ces enfants doit donc être redéfini en insistant sur un diagnostic précoce de la surdité pour proposer une prise en charge améliorée.

Notre étude rétrospective montre que l'épidémiologie de la surdité des enfants sourds au CHU de Limoges est comparable aux chiffres nationaux et que, de ce fait, il est urgent d'abaisser la moyenne d'âge de diagnostic. Nous avons donc débuté l'instauration des dépistages en néonatalogie et maternité depuis plusieurs mois. Nos résultats sont encourageants en termes de diagnostic précoce de surdité.

Il convient maintenant d'harmoniser ces dépistages sur la région en créant un centre de référence regroupant les professionnels de la surdité de l'enfant. Ainsi, et comme pour tous les autres dépistages déjà réalisés en période néonatale, il est indispensable que la volonté médicale soit supportée par une volonté politique afin de débloquer les moyens financiers nécessaires à une organisation rigoureuse pour garantir une égalité de chances à tous les enfants.

REFERENCES

1. Mark M. Le développement de l'oreille et ses anomalies. Ontogenèse du système nerveux et des organes sensoriels. 2007;chapitre 4.
2. Van Den Abbeele T , Herman P , F Portier. Embryologie de l'oreille interne Encyclopédie médico chirurgicale:Traité d'Oto-rhino-laryngologie 1997:20-005-A-40
3. Bastian D Tran ba huy P Organogenèse de l'oreille moyenne. Encyclopédie Médico chirurgicale: Traité d'oto- rhino-laryngologie. 1996:20-005-A-30.
4. Blanchard A. Le dépistage par OEA à Clermont Ferrand: intérêt et faisabilité. Clermont ferrand; 2008.
5. Charrier JB, Catala M, Garabédian EN. Développement de l'oreille externe. Encyclopédie Médico chirurgicale: Traité d'oto- rhino-laryngologie. 2003:20-005-A-20.
6. Pujol R Morphology, synaptology and electrophysiology of the developing cochlea. Acta Otolaryngol 1985;42 : 5-9.
7. Chays A Naissance, vie et mort de l'oreille; 2008.
8. Loundon N, Moati, L. Altération de l'audition et de l'équilibre. ORL de l'enfant, 2ème édition; 2005. p. 36-44.
9. Wu Han-chiang Lecain E et al. Influence of auditory deprivation upon the tonotopic organization in the inferior colliculus: a Fos immunocytochemical study in the rat. Eur J Neurosci. 2003;17:2540-52.
10. Siniger YS , Doyle, KJ. Early identification of hearing loss in children. Auditory system developement, experimental auditory deprivation, and developent of speech perception ans hearing. Pediatr Clin North Am. 1999;46(1):1-14.
11. Garabedian E. N., Denoyelle F, Dauman, R, Triglia, JM, . Surdit  de l'enfant; 2003.
12. Garabedian E. N, Bobin, S, Monteil, JP, Triglia, JM. ORL de l'enfant: Medecine-Flammarion; 2006.
13. Thomassin JM Paris J. Strat gie diagnostique devant une surdit  de l'adulte. Encyclop die M dico chirurgicale: Trait  d'oto- rhino-laryngologie. 2002;20-181 A-10.
14. BIAP. Recommandation biap 02/1 bis:Classification audiom trique des d ficiences auditives. 1997.
15. HAS. Rapport:Evaluation du d pistage n onatal syst matiaque de la surdit  permanente bilat rale. janvier 2007:82-3.

16. Joint Committee on Infant Hearing 1990 position statement. ASHA Suppl 1991. 1991;5:3-6.
17. Triglia JM. Aplasie majeure et mineure de l'oreille. Cours d'orl pédiatrique; 2009.
18. Denoyelle F. Malformations congénitales de l'oreille. Orl de l'enfant. 2003;80-7.
19. Withrow KA , Tracy KA. Provision of genetic services for hearing loss: results from a national survey and comparaison to insights obtained from previous focus group discussion. J Genet Counsel. 2009.
20. Coyle B Reardon, W. Molecular analysis of the PDS gene in Pendred syndrom (sensorial hearing loss and goitre). Hum Mol Genet. 1998;7:1105-12.
21. Rerdon W, Coffey R. Prevalence, age of onset, and natural history of the thyroid disease in Pendred syndrom. J Med Genet. 1999;36:595-8.
22. Lorenz B, Preising, M. Usher syndrom. Orphanet encyclopedia 2004 [cited; Available from:
23. Ederly P. Le syndrome de Francescetti-Klein. 1998.
24. Faivre L, Vekemans, M. Waardenburg syndrom. 2001.
25. Petersen MB, Willems PJ. Non-syndromic , autosomal recessive deafness. Clin Genet 2006;69:371-92.
26. Cessat C. Alport syndrom. 2007.
27. Birkenhager R, Aschendorf A. Non syndromic hereditary hearing impairment. Laryngorhinootlogie. 2007;4:299-309.
28. Del Castillo I, Viillamar, M. A deletion involving the connexin 30 gene in non syndromic hearing impairment. N Engl J Med. 2002;346:243-9.
29. Campell C, Cucci, RA. Pandred syndrom, DFNB4, and PDS/SLC26A4. Identification of eight novel mutations and possible genotype-phenotype correlations. Hum Mutat. 2001;17:403-11.
30. Yasunaga S, Grati M. A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1- like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. Nat Genet. 1999;21:363-9.
31. Coucke PJ, Van Howe, P. gene are responsible for autosomal dominant deafness in four DFNA2 families. Hum Mol Genet. 1999;8:1321-8.
32. Fransen E Van de Camp, G. The COCH gene: a frequent cause of hearing impairment and vestiular dysfunction. Br J Audiol. 1999;33:297-303.
33. Sousa De Moraes VC, Alexandrino F. Study of modifiers factors associated to mtochondrial mutations in individuals with hearing impairment. Biochemical and biophysical research ommunication. 2009;381:210-3.

34. Russo M Carmellino S. Toxoplasmosis in pregnancy: recent acquisitions and new prospects. *Infez Med* 1996;4:7-13.
35. Surveillance des infections rubéoleuses chez la femme enceinte et le nouveau-né en France – Réseau Renarub.
36. Barbi M, Binda, S. A wider role for congenital cytomegalovirus infection in sensorineural hearing loss. *Pediatr Infect Dis J.* 2003;22:39-42.
37. Lagasse N Dhooge I. Congenital CMV-infection and hearing loss. *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 2000;54:431-6.
38. Levy Corinne. Actualisation de l'épidémiologie des méningites bactériennes de l'enfant en France. 2006.
39. Prasad K Karlupia N, Kumar A. Treatment of bacterial meningitis: an overview of Cochrane systematic reviews. *Respir Med* 2009 Jul;Jul;103(7):945-50.
40. Ohl C Dornier L. Newborn hearing screening on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009.
41. Jehanne M Lumbroso-le Rouic L. analysis of ototoxicity in young children receiving carboplatin in the context of conservative management of unilateral or bilateral retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2009;53:517.
42. Delaroché M Audiométrie comportementale du très jeune enfant: enjeux et modalités: De Boeck Université; 2001.
43. Appaix A Decroix G, Olivier JC. La prothèse auditive. Paris; 1974.
44. Suzuki-Ogiba Y. A technique of pure-tone audiometry for children under 3 years: conditioned orientation reflex (COR) audiometry. *Rev Laryngol.* 1960;81:33-45.
45. Bonfils P, Van Den Abbeele, T. Encyclopédie Médico chirurgicale:Exploration fonctionnelle auditive. Encyclopédie Médico chirurgicale: Traité d'oto- rhino- laryngologie. 1998:20-175-A-10
46. Kemp PT. Simulated acoustic emissions from the human auditory system. *J Acous So Am.* 1978;64:1386-91.
47. Suppiej A Rizzardi E, Zanardo V, . Reliability of hearing screening in high-risks neonates: comparative study of otoacoustic emission, automated and conventional brainstem response. *Clin Neurophysiol.* 2007;118(4):869-76.
48. Pederson L, Moller TR. Neonatal hearing screening. A comparison of auditory brainstem audiometry and otoacoustic emissions. *UGESKR LAEGER.* 2008;170:642-6.
49. Aidan D, Avan P, Bonfils P. screening for auditory dysfunction in neonates with evoked otoacoustic emissions: a one-year experience. *Annals of otology, Rhinology and Laryngology.* 1999;108:525-31.

50. Van Straaten HL. Automated auditory brainstem response in neonatal hearing screening. *Acta Paediatr Suppl.* 1999;88:76-9.
51. Godey B. Potentiels évoqués automatisés (PEAA). Rapport SFORL: Electrophysiologie en ORL; 2008.
52. Teissier N, Mondain M, Van Den Abbeele T. Les potentiels évoqués auditifs stationnaires ou Steadystate Evoked potentials
Rapport SFORL: Electrophysiologie en ORL; 2008.
53. John MS, Lins, O.G.,. Multiple auditory steady-states Responses (MASTER): Stimulus and recording parameters. *Audiolog* 1998;37:59-82.
54. Heleen Lutsa Christian Desloovere, Jan Woutersa. Clinical Application of Dichotic Multiple-Stimulus Auditory Steady-State Responses in High-Risk Newborns and Young Children. *Audiol Neurotol* 2006;11:24-37.
55. Menard M. Exploration objective de l'audition à partir des auditory steady-state responses et adaptation à l'implant cochléaire.
[Docteur en médecine]: l'Université Claude Bernard – LYON 1; 2008.
56. Firtsz JB., Gaggl, W., Auditory sensitivity in children using the auditory steady-state response. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:536-40.
57. Davidson H. C., Harnsberger H. R., Lemmerling M. M., Mancuso A. A., White D. K., Tong K. A., et al. MR evaluation of vestibulocochlear anomalies associated with large endolymphatic duct and sac. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999 Sep;20(8):1435-41.
58. Elmaleh-Berges M., Van Den Abbeele T. The deaf child: anatomy, etiologies and management. *J Radiol.* 2006 Nov;87(11 Pt 2):1795-812.
59. Antonelli PJ, Varalea, AE, Mancuso, AA. Diagnostic yield of high resolution computed tomography for paediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope.* 1999;109:1642-47.
60. Marsot-Dupuch K., Meyer B. Cochlear implant assessment: imaging issues. *Eur J Radiol.* 2001 Nov;40(2):119-32.
61. Bizaguet E. Réhabilitation prothétique de l'enfant; 2005.
62. BIAP. Appareillage auditif de l'enfant dans la première année. Recommandation 0611. 2009.
63. BIAP. L'appareillage de l'enfant déficient auditif
Recommandation BIAP 06 – 8 2000.
64. Hol MK Cremers CW, Coppens-Schellekens W, Snik AF. The BAHA Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;7:973-80.

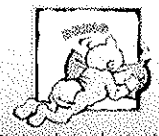
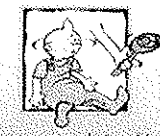


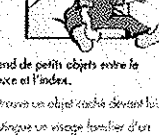

65. Missfeldt N., Baun, A.,Zwirner, P. Bilateral bone anchored hearing aid management of children with external ear dysplasia and/or ear canal atresia. *Hno*. 2002 May;50(5):495-500.
66. Bordure P, Robier A , Malard O. Prothèse auditive à ancrage osseux (BAHA). Masson; 2005.
67. Truy E, Bouccara D, Sterkers O. Techniques chirurgicales d'implantations d'aides auditives en otoneurologie
Encyclopédie médico chirurgicale Techniques chirurgicales - Tête et cou 2009;1.
68. Loundon N ORL de l'enfant: Implant cochléaire chez l'enfant; 2006.
69. Mondain M, Gresillon, N, Romdhane, S. Les implants cochléaires chez l'enfant et l'adulte sourd profond ou sévère; 2002.
70. Roland Jt Jr, Cosetti M, Wang KH. Cochlear implantation in the very young child: Long-term safety and efficacy. *Laryngoscope*. 2009;119(11):2205-10.
71. Philippon D, Bergeron, F, Ferron, P, Bussières, R. Cochlear implantation in postmeningitic deafness. *Otol Neurotol*. 2010 Jan;31(1):83-7.
72. Lenarz T., Battmer R. D., Lesinski A., Parker J. Nucleus double electrode array: a new approach for ossified cochleae. *Am J Otol*. 1997 Nov;18(6 Suppl):S39-41.
73. Brett P. N., Taylor R. P., Proops D., Coulson C., Reid A., Griffiths M. V. A surgical robot for cochleostomy. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc*. 2007;2007:1229-32.
74. Wan L. C., Guo M. H., Qian Y. H., Liu S. X., Zhang H. Z., Chen S. J., et al. [Cochlear implant in patients with congenital malformation of the inner ear]. *Nan Fang Yi Ke Da Xue Xue Bao*. 2009 Oct;29(10):2118-21.
75. Johnson K. C., DesJardin J. L., Barker D. H., Quittner A. L., Winter M. E. Assessing joint attention and symbolic play in children with cochlear implants and multiple disabilities: two case studies. *Otol Neurotol*. 2008 Feb;29(2):246-50.
76. Brown KD, Balkany TJ. Benefits of bilateral cochlear implantation: a review. *Curr Opin Otolaryngol head Neck Surg*. 2007;15:315-8.
77. Eapen RJ, Buchman Ca. Bilateral cochlear implantation: current concepts. *Curr Opin Otolaryngol head Neck Surg*. 2009;17:351-5.
78. Manach Yves. Chirurgie de l'agénésie de l'oreille externe et moyenne. *Encyclopédie Médico chirurgicale: Traité d'oto- rhino-laryngologie*. 1993;1:46-090
79. HAS. Rapport: Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente. janvier 2007.
80. Franzoni M. L'Education de l'enfant sourd. *DU d'audiologie pédiatrique (hôpital Trousseau)*. 2010.

81. Loundon N. Therapeutic implications of early screening of deafness. *Rev Med Suisse Romande*. 2004;124:511-3.
82. Ear foundation. Children with cochlear implant: parental perspectives. 2008.
83. Moeller M. P. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000 Sep;106(3):E43.
84. Colletti L. Long-term follow-up of infants (4-11 months) fitted with cochlear implants. *Acta Otolaryngol*. 2009 Apr;129(4):361-6.
85. Grill E., Hessel F., Siebert U., Schnell-Inderst P., Kunze S., Nickisch A., et al. Comparing the clinical effectiveness of different new-born hearing screening strategies. A decision analysis. *BMC Public Health*. 2005 Jan 31;5:12.
86. Grandori F Lutman ME. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1998;44:309-10.
87. NIH Consens Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. 1993;11:1-24.
88. ANAES Rapport. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. 1999.
89. JORF n°0055 du 6 mars 2009 page 4264, 58 texte n°. Arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral au chapitre 3 du titre II et au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale.
90. Oudesluys-Murphy A.M Van Staaten H.L.M., Bolasingh R. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr*. 1996;155:429-35.
91. Ayache S Kolski C, Stamandinoli E. Dépistage de la surdité néonatale par la technique des otoémissions acoustiques provoquées. Etude à propos de 320 nouveau-nés du service de réanimation néonatale du CHU d'Amiens. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2001;118:89-94.
92. Hearing Joint Committee on Infant. Position statement. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1995;32:265-74.
93. Nevoux J Dépistage de la surdité néonatale par OEAP chez les enfants à risques à la maternité de niveau 3 de l'hôpital Bécclère de 2001 à 2004. Thèse pour le doctorat de médecine. 2008.
94. Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol*. 1986;20:165-7.
95. Comité Consultatif National d'Ethique pour les Sciences de la Vie et de la Santé. Ethique et surdité de l'enfant : éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage systématique néonatal et la prise en charge des enfants sourds. oct 2007.

96. Most T., Rothem H., Luntz M. Auditory, visual, and auditory-visual speech perception by individuals with cochlear implants versus individuals with hearing aids. *Am Ann Deaf*. 2009 Summer;154(3):284-92.
97. Geers A. E. Factors influencing spoken language outcomes in children following early cochlear implantation. *Adv Otorhinolaryngol*. 2006;64:50-65.
98. Nicholas J. G., Geers A. E. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear Hear*. 2006 Jun;27(3):286-98.
99. BIAP. Recommandation biap 17/1 : Communication. 1998.
100. Nicholas J. G., Geers A. E. Personal, social, and family adjustment in school-aged children with a cochlear implant. *Ear Hear*. 2003 Feb;24(1 Suppl):69S-81S.
101. Motasaddi-Zarandy M, Rezai, H, Mahdavi-Arab, M,. The scholastic achievement of profoundly deaf children with cochlear implants compared to their normal peers. *Arch Iran Med*. 2009;20:441-7.
102. Mukari S. Z., Ling L. N., Ghani H. A. Educational performance of pediatric cochlear implant recipients in mainstream classes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007 Feb;71(2):231-40.
103. Loy B., Warner-Czyz A. D., Tong L., Tobey E. A., Roland P. S. The children speak: an examination of the quality of life of pediatric cochlear implant users. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Feb;142(2):247-53.
104. Huber M. Health-related quality of life of Austrian children and adolescents with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005 Aug;69(8):1089-101.
105. Arrêté concernant la formation des auxiliaires puericultrices.
106. De Barros Boishardy A. Moreau Lenoir F., Brami Ph. Expérience du dépistage auditif néonatal systématique dans le département de l'Eure. A propos de 10 835 nouveau-nés. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2005;122:223-30.
107. Leveque M, Schmidt P, Leroux B. Universal newborn hearing screening: a 27 month experience in the french region Champagne-Ardenne. *Acta Paediatrica*. 2007;96:1150-4.
108. Bantock H. M., Croxson S. Universal hearing screening using transient otoacoustic emissions in a community health clinic. *Arch Dis Child*. 1998 Mar;78(3):249-52.
109. Doyle K. J., Rodgers P., Fujikawa S., Newman E. External and middle ear effects on infant hearing screening test results. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000 Apr;122(4):477-81.
110. Vohr BR Oh W, Stewart EJ, . Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr*. 2001;139:238-44.

111. Martínez-Cruz C. F., Poblano A., Conde-Reyes M. P. Cognitive performance of school children with unilateral sensorineural hearing loss. *Arch Med Res.* 2009 Jul;40(5):374-9.
112. Eshraghi A., Francois M., Narcy P. Evolution of transient evoked otoacoustic emissions in preterm newborns: a preliminary study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996 Oct;37(2):121-7.
113. Sutton GJ. Gleadel, P, Rowe, SJ. Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates. *Br J Audiol.* 1996;30:9-17.
114. Gonzáles de Aledo Linos A, Bonilla Miera C, Morales Angulo C. Cribado universal de la hipocusia congénita en Cantabria: resultados de los dos primeros años. *An Pediatr.* 2005;62:135-40.
115. Sleifer P., da Costa S. S., Coser P. L., Goldani M. Z., Dornelles C., Weiss K. Auditory brainstem response in premature and full-term children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007 Sep;71(9):1449-56.
116. Meyer C. Witte J., Hildmann A. Neonatal hearing screening for hearing disorders in infants at risk: incidence, risk factors and follow up. *Pediatrics.* 1999;104:900-4.
117. Cone-Wesson B. Auditory neuropathy. Evaluation and habilitation of hearing disability, Infants young children. *Head Neck Surg.* 2000;17:69-81.

ANNEXE 1 : Etapes du développement normal de l'enfant (Rapport HAS 2007)

3 mois	6 mois	12 mois	18 mois	2 ans	3 ans
 <p>Réagit aux bruits, à la voix, à la musique, se couche, arrête son activité. Dit "mama... papa!"</p>	 <p>Se retourne vers un bruit produit hors de sa vue. Aime les jeux musicaux. Fait du bruit avec ses lèvres. Babilou. Quand on lui parle, répond par des vocalises.</p>	 <p>Dit des syllabes redoublées et éventuellement les premiers mots. Cherche l'endroit d'où vient un bruit produit hors de sa vue. Reconnaît une mélodie. Comprend certains mots et des ordres simples. S'assoit à son plaisir.</p>	 <p>Dit quelques mots reconnaissables. Reconnaît tous les fruits familiers. Comprend des phrases courtes sans gestes.</p>	 <p>Peut montrer sur ordre quelques parties du corps. Comprend au moins une phrase à voix chuchotée, "peut aller". Caresse ou reproduit des mélodies, chansons enfantines. Comprend un ordre complexe comme: "donne un gâteau à Sophie!". Dit des phrases à deux mots comme: "papa parle". Utilise "oui" et "non".</p>	 <p>S'exprime par phrases. Écoute et comprend des poèmes habituels. Participe aux conversations familières et pose des questions: "à quel point?". Répond à des questions simples à voix chuchotée à l'oreille droite comme à l'oreille gauche. Chante ou récite des comptines. Distingue le "je" et le "tu": "j'ai tout fait", "tu vas partir".</p>
 <p>Tient sa tête. A plat ventre, il le relève. Réagit à la lumière vive, grimace, se débarrasse. Sourit et se calme à la vue d'un visage même si on ne lui parle pas. Suit des yeux un objet proche. Cloue les yeux.</p>	 <p>S'agite à la vue d'un objet de plaisir: biberon... Regarde ses mains et ses pieds. Reconnaît un objet, une personne à distance et les suit du regard sans toucher. Tient assis avec appui. Se retourne facilement du ventre sur le dos. Saisit un objet volontairement et le passe d'une main à l'autre.</p>	 <p>Prend de petits objets entre le pouce et l'index. Retrouve un objet caché devant lui. Distingue un visage familier d'un visage étranger. Explore les détails de divers objets. Saisit un objet qu'on lui tend, peut le lâcher volontairement, s'arrête à jouer. Se déplace seul, se met debout avec appui, marche avec aide. Fait les manières. Boit à la tasse.</p>	 <p>Souffle. Gribouille. Mène du doigt ce qu'il désire même si l'objet est loin de lui. Empile des objets. Reconnaît des images. Marche seul. Mène l'écritoire avec l'index. Se sert d'une cuillère. Mâche.</p>	 <p>Donne un coup de pied dans un ballon. Avoine des objets scabiebles. Reconnaît sur des photos ou des images des personnages familiers et des petits détails. Tourne les pages d'un livre. Cherche et associe. Aime manger seul.</p>	 <p>Tient le crayon entre les doigts et essaie de dessiner. Aime regarder les livres. Peut transporter un verre plein. Monte et descend une escalier. Fidèle sur unicycle.</p>

ANNEXE 3. Critères de dépistage de l’OMS

La liste suivante de critères est extraite de l’ouvrage « Principes et pratique du dépistage des maladies » publié par l’OMS en 1970.

- 1) La maladie dont on recherche les cas constitue une menace grave pour la santé publique.
- 2) Un traitement d'efficacité démontrée peut être administré aux sujets chez lesquels la maladie a été décelée.
- 3) Les moyens appropriés de diagnostic et de traitement sont disponibles.
- 4) La maladie est décelable pendant une phase de latence ou au début de la phase clinique.
- 5) Une épreuve ou un examen de dépistage efficace existe.
- 6) L'épreuve utilisée est acceptable pour la population.
- 7) L'histoire naturelle de la maladie est connue, notamment son évolution de la phase de latence à la phase symptomatique.
- 8) Le choix des sujets qui recevront un traitement est opéré selon des critères préétablis.
- 9) Le coût de la recherche des cas (y compris les frais de diagnostic et de traitement des sujets reconnus malades) n'est pas disproportionné par rapport au coût global des soins médicaux.
- 10) La recherche des cas est continue et elle n'est pas considérée comme une opération exécutée « une fois pour toutes ».

ANNEXE 4 Recommandations internationales pour le dépistage de la surdité.

Les recommandations sur le dépistage de la SPN sont présentées ci-dessous. Ces recommandations ont été élaborées à l'issue de conférences de consensus.

La méthode employée pour l'élaboration de ces recommandations n'a pas été clairement présentée (niveau d'évidence scientifique des études permettant de construire l'argumentaire des recommandations non décrit). Elles n'ont donc pas été exploitées dans ce rapport.

- 1993 : *National Institute of Health (87) Consensus statement:*

_ méthodologie : consensus ;

_ recommandations : tous les nouveau-nés doivent être dépistés pour la surdité avant de quitter l'hôpital.

- 1994 : *Joint Committee on Infant Hearing Position Statement:*

_ méthodologie : consensus ;

_ recommandations : tous les enfants avec surdité doivent être identifiés avant l'âge de 3 mois et doivent recevoir une intervention avant l'âge de 6 mois.

- 1998 : conférence de consensus européenne sur le dépistage néonatal de l'audition :

_ méthodologie : consensus ;

_ recommandations : dépistage néonatal de la surdité congénitale du nourrisson à la maternité.

Le *Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)* a énoncé 8 principes qui constituent le fondement d'un programme de dépistage néonatal de la surdité efficace.

1. Tous les nouveau-nés doivent être dépistés (nouveau-nés en maternité, en USIN) avant leur sortie de l'hôpital.

2. Tous les nouveau-nés n'ayant pas été dépistés à la naissance auront des examens audiologiques et médicaux à la recherche d'une éventuelle surdité avant l'âge de 3 mois.

3. Tous les nouveau-nés atteints de surdité permanente confirmée seront pris en charge avant l'âge de 6 mois dans les programmes interdisciplinaires d'intervention.

4. Tous les enfants ayant eu un dépistage néonatal de la surdité négatif, mais qui ont des facteurs de risque pour une anomalie de l'audition ou de la parole ou qui ont un retard de langage, auront une surveillance médicale et une surveillance du développement de leur communication. Les enfants atteints de surdité tardive, ou progressive, ou fluctuante, ou ayant des anomalies de conduction du nerf auditif et/ou un dysfonctionnement des centres de l'audition devront être surveillés.

5. Les droits de l'enfant et de sa famille sont garantis par le biais du choix informé et du recueil du consentement.

6. Le dépistage de la surdité et les résultats des examens ultérieurs ont la même protection sociale que tous les autres soins médicaux.

7. Les systèmes d'information sont utilisés pour mesurer et rapporter l'efficacité des services impliqués dans le dépistage systématique. Le respect de la vie privée des enfants et de leur famille doit être assuré en rendant anonyme l'information lorsque c'est possible.

8. Le programme de dépistage fournit des données permettant de contrôler la qualité, de démontrer la conformité avec la législation, de déterminer le rapport coût-efficacité du dépistage, d'assurer le remboursement des soins, et de mobiliser et entretenir l'appui de la collectivité.

ANNEXE 5 : Résultats des principales études françaises sur le dépistage néonatal en maternité, résultats du PHRC supervisé par l'HAS

	PHRC Indre-et-Loire	PHRC Somme	Expérience Eure	Expérience Champagne-Ardenne
Période de réalisation	31/12/04 - 31/12/05	2001	09/99 - 12/02 (Eureux) 01/03 - 12/03 (département entier)	1/01/04 - 31/12/05
Taille de l'échantillon de nouveaunés	15 581	3 324	10 770	29 902
Taille de l'échantillon de nouveaunés dépistables	15 455	3 202	10 836	27 717
Effectif des non-inclus et motif de non-inclusion	33 dont 18 refus et 17 transferts avant dépistage	259 (93 refus + 122 transferts + 41 manqués)	183 dont 40 perdus de vue	529
Taille de l'échantillon de nouveaunés dépistés en maternité (%)	15 422 (99,98 %)	3 085 (96,20 %)	10 672 (99,98 %)	27 188 98 %
Tests de dépistage utilisés	1 ou 2 OEA en maternité (étapes 1 et 2) Si test positif : OEA en Cs ORL à 1 mois (étape 3)	1 ou 2 OEA en maternité (étapes 1 et 2) si test positif : OEA à 8 semaines (étape 3)	1 ou 2 OEA en maternité (étapes 1 et 2) Si test positif : OEA en Cs ORL à 1 mois (étape 3)	OEA ou PEAA en maternité/PEAA en US/N Si test positif : retest en Cs ORL à 2 semaines (étape 2)
Taux de positifs étape 1	1,3 %	1,11 %	2,37 %	1,40 %
Taux de perdus de vue entre 1 et 2	0,7 %	0	0,56 %	0,21 %
Taux de positifs étape 2	0,7 %	0,32 %	0,33 %	0,14 %
Taux de positifs étape 3	/	/	/	/
Examens de confirmation diagnostique utilisés	Si OEA positif à 1 mois : PEATC puis, si PEATC positif : audiométrie comportementale	Si test positif à 8 semaines : PEATC puis, si PEATC positif : audiométrie comportementale	Si OEA positif à 1 mois : PEATC puis, si PEATC positif : audiométrie comportementale	Si OEA positif à 2 semaines : PEATC
Taux de surdités bilatérales	0,65 %	1,3 %	1,58 %	0,7 %
Effectif de surdités bilatérales diagnostiquées	13	4	17	20
Age moyen au moment du diagnostic	8 mois pour le plus âgé	8 mois	5 mois	3 mois
Taux de faux positifs	2,15 % à la sortie de la maternité 0,16 % après le test à 4 semaines	1,01 % à la sortie de la maternité 0,29 % après test à 8 semaines	2,15 % à la sortie de la maternité 0,16 % après le test à 4 semaines	1,34 % après le 1 ^{er} test

ANNEXE 6 : Document remis aux parents dont les enfants ont eu deux tests positifs en maternité.



Service d'Oto-Rhino-Laryngologie

Madame, Monsieur,

Il est nécessaire de refaire les otoémissions acoustiques chez votre enfant. Pour cela :

- Prendre rendez-vous auprès du secrétariat du **Professeur SAUVAGE**

au **05-55-05-62-37**

- Cet examen sera fait à la **consultation ORL au rez-de-chaussée de l'hôpital**

Dupuytren un mardi ou un jeudi entre 13 h 30 et 14 h 30 par l'orthophoniste **Elise DURIN**

- Prévoir que l'enfant ait tété dans l'heure qui précédera l'examen

Merci.

ANNEXE 7

	Salaire annuel	Temps/ enfant en minutes	Temps annuel en min/an	Temps de travail Hebdomadaire	Coût annuel pour l'hôpital
Auxiliaire de puériculture	35 000	10	30 000	2 mi-temps	35 000
secrétaire	44 000	5	15 000	1 mi-temps	22 000
ORL	103 000	30	6 300	1 demi-journée /semaine	7 400
Coût total					64 400

Tableau 1 : évaluation du coût humain du dépistage en maternité pour l'hôpital

	Coût unitaire	Coût annuel pour l'hôpital en évaluant l'amortissement sur 3 ans
2 appareils de type Otoport Lite®	5 000	1 667
Logiciel de traitement des données	800	267
consommables	1	3 000
Coût total		4 934

Tableau 2 : Evaluation du coût matériel du dépistage de la surdité en maternité

TABLES DES MATIERES

INTRODUCTION	18
PARTIE I : ETUDE DE LA LITTERATURE	20
I. EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE DE L'OREILLE	21
I.1. MISE EN PLACE DES STRUCTURES	21
A. OREILLE INTERNE	21
B. OREILLE MOYENNE	24
C. OREILLE EXTERNE	25
I.2. DEVELOPPEMENT DU SYSTEME NEUROSENSORIEL	27
I.3. ROLE DES STIMULATIONS AUDITIVES PRECOCES	28
I.4. DEVELOPPEMENT AUDITIF NORMAL DE L'ENFANT	29
II. SURDITES DE L'ENFANT	31
II.1. DEFINITION DES DIFFERENTS TYPES DE SURDITE	31
A.SURDITE DE TRANSMISSION	31
B.SURDITE DE PERCEPTION	31
C.SURDITE MIXTE	32
D.DEGRES DE SURDITE	33
II.2.MODE DE DECOUVERTE DE LA SURDITE	33
A.DEPISTAGE SYSTEMATIQUE EN MATERNITE	33
B.FACTEURS DE RISQUE	35
C.SYNDROMES MALFORMATIF	35
D.RETARD DE LANGAGE	40
II.3.AGE DE DEPISTAGE	40
A. SURDITE PRELINGUALE	40
B. SURDITE PERILINGUALE	41
C. SURDITE POSTLINGUALE	41
II.4. ETIOLOGIES	42
A.CAUSES GENETIQUES	42
B.CAUSES ACQUISES	53
III. MOYENS DE DEPISTAGE DE LA SURDITE	60
III.1. TESTS SUBJECTIFS	60
A.AUDIOMETRIE DU NOUVEAU-NE A 5-6 MOIS	60
B.AUDIOMETRIE DE 5-6 MOIS A 2-3 ANS	60
C.AUDIOMETRIE DE L'ENFANT DE 2 A 5 ANS	61
D.AUDIOMETRIE DE L'ENFANT APRES 5 ANS	62
III.2. TESTS OBJECTIFS	63
A. LES OEAP	63
B. LES PEA	65
C. LES ASSR	68

IV. L'IMAGERIE	70
A. LE SCANNER DES ROCHERS	70
B. L'IRM	72
V. TRAITEMENT DES SURDITES DE L'ENFANT	74
V.1. L'APPAREILLAGE AUDITIF CONVENTIONNEL	74
V.2. LA PROTHESE BAHA	79
A. DESCRIPTION	79
B. INDICATIONS	80
C. CHIRURGIE	80
V.3. L'IMPLANT COCHLEAIRE	83
A. DESCRIPTION	83
B. INDICATIONS	84
C. BILAN PRE-OPERATOIRE	85
D. CHIRURGIE	85
E. COMPLICATIONS	87
F. CAS PARTICULIERS	87
V.4. CHIRURGIE POUR APLASIE MAJEURE	89
A. RECONSTRUCTION DE LA MICROTIE	89
B. CHIRURGIE FONCTIONNELLE	93
V.5. CHIRURGIE POUR APLASIE MINEURE	94
IV.6. CHIRURGIE DES FISTULES PRETRAGIENNES ET DES ENCHONDROMES	94
A. CHIRURGIE DES FISTULES PRETRAGIENNES	94
B. CHIRURGIE DES ENCHONDROMES	95
VI. PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD ET PROJET EDUCATIF	96
VI.1. REEDUCATION ET ACCOMPAGNEMENT	96
A. ORTHOPHONIE ET EDUCATION AUDITIVE PRECOCE	96
C. GUIDANCE PARENTALE	97
VI.2. MODES DE COMMUNICATION SPECIFIQUES	98
A. LA LSF	98
B. LE LPC	99
VI.3. INTEGRATION SCOLAIRE/STRUCTURES D'ACCUEIL	100
VI.4. SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE	102
PARTIE II : NOTRE SERIE	103
I. MATERIELS ET METHODES	104
I.1. MATERIEL	104
A. ETUDE RETROSPECTIVE EN CONSULTATION D'ORL DE 2004 A 2009	104
B. POPULATION DE MATERNITE	105
C. POPULATION DE NEONATOLOGIE	106
I.2. METHODES	107
A. MOYENS DE DEPISTAGE	107
B. RECUEIL DE DONNEES	113

I.3. OBJECTIFS DE L'ETUDE	115
II. RESULTATS	116
II.1. ENFANTS ISSUS DE LA CONSULTATIO DE 2004 A 2009	116
A. EPIDEMIOLOGIE	116
B. MOTIFS DE CONSULTATION	116
C. RESULTATS DES PEA SEUILS	117
D.GROUPE D'ENFANT PRESENTANT UNE SP UNI OU BILATERALE SEVERE A PROFONDE	119
E. APLASIES MAJEURES D'OREILLE	124
II.2. DEPISTAGE EN MATERNITE	126
II.3. DEPISTAGE EN NEONATOLOGIE	130
A. GROUPE ISSU DE LA CONSULTATION ORL DE 2004 A 2009	130
B. GROUPE ISSU DU DEPISTAGE SYSTEMATIQUE	131
II.4. IMPLANTS COCHLEAIRES	135
III. DISCUSSION	137
CONCLUSION	159
REFERENCES	160
ANNEXES	168

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puisse-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 3103

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

UNIVERSITÉ DE LYON
LE 10/05/2010

VIVENT (Muriel) – DEPISTAGE ET PRISE EN CHARGE DES SURDITES DE L'ENFANT AU CHU DE LIMOGES DE 2004 A 2009

OBJECTIFS: Notre étude avait pour but d'analyser le dépistage et la prise en charge des enfants sourds au CHU de Limoges de 2004 à 2009. Nous avons pour cela réalisé une étude descriptive de la prise en charge des enfants vus en consultation d'ORL d'une part et issus des dépistages systématiques en maternité et en néonatalogie d'autre part. Nous avons également analysé les résultats et la faisabilité de ces dépistages. Les enfants implantés cochléaires ont été recensés afin d'évaluer l'intérêt de la création d'un centre d'implant cochléaire à Limoges.

MATERIEL ET METHODES: Les deux dépistages ont été réalisés grâce à 2 tests d'Otoémissions Acoustiques Provoquées (OEAP), les enfants ayant deux tests positifs (-/-) étaient ensuite convoqués en ORL pour un test différé d'OEAP ou de Potentiels Evoqués Auditifs seuils (PEA).

RESULTATS: 23 enfants sourds sévères et profonds ont été diagnostiqués lors d'une consultation ORL. L'âge de diagnostic était de 44 mois pour les surdités sévères et de 18,6 mois pour les profondes. 13 enfants ont été appareillés, 18 ont été implantés cochléaires et 2 ont refusé tout traitement. En maternité, 716 dépistages ont été effectués (75,3%) et ont permis de diagnostiquer 5 surdités unilatérales et 2 surdités bilatérales à 1,6 mois. En néonatalogie, 418 dépistages ont été réalisés (62,3%) et 3 surdités bilatérales et 3 surdités unilatérales ont été confirmées à 3,5 mois.

CONCLUSION: La prise en charge de la surdité de l'enfant au CHU de Limoges est satisfaisante. Les dépistages en maternité et en néonatalogie ont permis d'abaisser l'âge de diagnostic et de traitement de la surdité. Ils doivent donc être poursuivis en se dotant de moyens financiers et humains supplémentaires afin d'améliorer leur exhaustivité et de permettre la création d'un centre d'implantation cochléaire nécessaire au CHU de Limoges.

TITLE: SCREENING AND MANAGEMENT OF CHILDREN HEARING LOSS IN LIMOGES UNIVERSITY HOSPITAL CENTER FROM 2004 TO 2009.

OBJECTIVE: The aim of our study is the analyse of screening and management of hearing impaired children from 2004 to 2009 at Limoges University Hospital Center. We made a descriptive study of children seen in ENT unit and screened in maternity or in intensive unit cares. Results and feasibility of these screening have been studied. We enumerate children who were cochlear implanted in order to create a cochlear implantation center in Limoges.

MATERIALS AND METHODS: Both screening were performed with automated transiently evoked otoacoustic emissions (TEOAE). Children who had two positives tests (-/-) were refered to ENT unit to have a third test: TEOAE or auditory brainstem response (ABR).

RESULTS: 23 severes or profounds hearing impaired children were found in our retrospective study. Mean of diagnosis was 44 months for severe deafness and 18,6 months for the profounds one. 13 children have hearing aids, 18 are cochlear implanted and two refused all treatments. 716 screening were performed in maternity (75,3%), they enabled to diagnose 5 unilateral deafness and 2 bilaterals at 1,6 months of age. 418 screening were performed in intensive unit cares (62,3%), 3 unilaterals and 3 bilaterals deafness were confirmed at 3,5 months of age.

CONCLUSION: Management of hearing impaired children is satisfactory. Both screening enabled to decrease age of diagnosis of deafness. They have to be follow up in Limoges University Hospital but it needs financials an humans findings to improve the sufficiency and to create a cochlear implantation center in Limoges University Hospital.

OTO-RHINOLARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

MOTS-CLES :

- | | | |
|-------------|----------------------|-------------|
| - Surdit  | - Implant cochl aire | - Depistage |
| - G n tique | - OEAP | |
| - Enfant | - PEA seuils | |