



UNIVERSITE SULTAN MOULAY SLIMANE

Faculté des Sciences et Techniques

Béni-Mellal

Centre d'Etudes Doctorales « Sciences et Techniques »

Formation doctorale « Ressources Naturelles, Environnement et Santé »

THESE

Présentée par

SANAE BATOUI

Pour l'obtention du grade de

Docteur

Spécialité : Biologie

Option : Santé et environnement

Etude étiologique des handicaps (auditifs, moteurs, mentaux) chez l'enfant et l'adulte dans la province de Béni-Mellal, Maroc.

Soutenue le, 27 décembre 2014 devant la commission d'examen :

Pr. H. Latrache	Faculté des Sciences et Techniques de Béni Mellal	Président
Pr. S. Hilali	Faculté des Sciences et Techniques de Settat	Rapporteur
Pr. L. Bahi	Faculté des Sciences et Techniques de Béni Mellal	Rapporteur
Pr. A. Ait chaoui	Faculté des Sciences et Techniques de Béni Mellal	Examineur
Pr. K. Habbari	Faculté des Sciences et Techniques de Béni Mellal	Directeur de thèse
Pr. M. Hasnaoui	Faculté des Sciences et Techniques de Béni Mellal	Co-directeur de thèse

DEDICACES

Je dédie ce modeste travail :

A Allah tout puissant et miséricordieux et au prophète Mohamed (paix et salut pour lui).

A ma mère et mon père, aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement, et le respect que j'ai toujours pour vous, que dieu le tout puissant vous préserve et vous accorde santé, longue vie et bonheur.

A la personne qui a su guider mes pas égarés vers un horizon plus clair, plus joyeux, mon mari Khalid, je ne saurais exprimer ma profonde reconnaissance pour le soutien continu dont tu as toujours fait preuve. Tu m'as toujours encouragé, incité à faire de mon mieux, ton soutien m'a permis de réaliser le rêve tant attendu. Je prie dieu de préserver notre attachement mutuel et exaucer tous nos rêves.

A mes chers enfants, Naciredine, Salsabil, Lina et Noha. Comme on me le dit tout le temps, vous êtes mes premiers diplômés. Vous êtes mes rayons de soleil. Que dieu vous bénisse.

A mes sœurs Asmae, Kaoutar et mouna et à mes frères Tarik et Naoufal, je vous exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour, je vous souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité.

A ma belle mère et mes belles sœurs Rachida et Soumiya, en témoignage de l'attachement, l'amour et de l'affection que je porte pour vous, je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur et de santé.

A toutes les familles, Batoui, Habbari, Hirt, Mellouk.
Et à toutes mes amies.

Remerciements

A l'issue de la rédaction de cette recherche, il m'est agréable d'exprimer ma reconnaissance auprès de toutes les personnes dont l'intervention a favorisé l'aboutissement de ce travail.

Tout d'abord **Monsieur Ahmed Zeghal**, Doyen de la Faculté des Sciences et Techniques de Béni-Mellal, **Monsieur Khalid Habbari**, Vice Doyen de la FST de Béni-Mellal pour les efforts qu'ils déploient pour la recherche scientifique. Qu'ils trouvent ici l'expression de notre profond respect.

Je tiens à exprimer mes remerciements les plus sincères au professeur **Khalid Habbari**, mon directeur de recherche, pour m'avoir conseillée, encouragée et soutenue tout au long de ce travail avec patience et disponibilité, et pour la confiance qu'il m'a accordée.

A **Monsieur le Professeur Mustapha Hasnaoui, Co-Directeur de thèse**, pour ses encouragements, son soutien et son amitié qui étaient indispensables à l'aboutissement de cette thèse.

A **Monsieur le professeur, Hassan Latrache** qui m'a fait l'honneur de présider ce jury, veuillez trouver ici l'expression de ma profonde et respectueuse reconnaissance.

J'adresse mes vifs remerciements à **Messieurs les professeurs, Hilali S., Latrache H., Bahi L.**, pour avoir accepté d'être rapporteurs de ce travail. Je suis très honoré de pouvoir bénéficier de leurs rapports pour l'amélioration de la qualité de cette thèse.

Je remercie également **Monsieur le professeur, Ahmed Ait chaoui** pour avoir accepté d'être membres du jury en tant qu'examineur. Veuillez trouver ici l'expression de ma sincère considération.

Je ne saurais oublier de remercier **le Docteur Mohamed Gamouh** (médecin ORL), **Madame Veronika** (audioprothésiste), de l'aide précieuse qu'ils m'ont apportée pendant la réalisation de ce travail.

Je voudrais signifier ma profonde reconnaissance aux personnes handicapées enfants et adultes et à leurs familles, sans lesquels ce travail n'aurait pu voir le jour. Un très grand merci pour leur disponibilité accordée, la richesse de leur rencontre à des moments si particuliers de leur vie. Ils resteront liés au souvenir de ce travail.

AVANT-PROPOS

-Nom et prénom de l'auteur : Batoui Sanae

-Intitulé du travail :

« *Etude étiologique des handicaps auditifs, moteurs et mentaux chez l'enfant et l'adulte dans la province de Béni-Mellal, Maroc* ».

-Laboratoire d'accueil : Gestion et Valorisation Des Ressources Naturelles.

Ce travail a été effectué sous la direction du Professeur Khalid Habbari et sous la co-direction du Professeur Mustafa Hasnaoui et a fait l'objet des publications et des communications suivantes :

Publications :

1-Etude étiologique de la surdité de perception chez l'enfant et chez l'adulte à Béni-Mellal.

ScienceLib Editions Mersenne : Volume 6, N°140406, ISSN 2111-4706 ; Publié le 11/04/2014.

2-Study of socio-economic and cultural factors in the mentally retarded motor and auditory. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine. Volume 57, supplement 1, May 2014 Pages e 332. Elsevier.

3-Etiological study of sensorineural hearing loss in children and adults in Béni-Mellal, Morocco. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine. Volume 57, supplement 1, May 2014 Pages e 342. Elsevier.

4-Etiologies de la déficience motrice chez l'enfant et chez l'adulte : à propos de 144 cas à Béni-Mellal. Journal de Réadaptation Médical Référence : JRM-D-14-00004.

Communications:

- 1- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Effect of environmental factors on the hearing of children and adult. **Communication-Poster** au 17th international symposium environmental pollution and its impact on life in the Mediterranean region September 28th to October 1st 2013 Istanbul turkey.
- 2- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Etiologies des surdités de perception congénitales et acquises. **Communication-Poster** au 7^{ème} Edition des Journées Internationales de Géosciences de l'Environnement. 13-14-15- Novembre 2013, Béni-Mellal, Maroc.
- 3- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Epilepsie chez les sujets atteints de déficience motrice à propos de 144 cas. **Communication-Poster** au 7^{ème} Edition des Journées Internationales de Géosciences de l'Environnement. 13-14-15- Novembre 2013, Béni-Mellal, Maroc.
- 4- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Etiologies de la déficience mentale. **Communication-Poster** à la 7^{ème} Edition des Journées Internationales de Géosciences de l'Environnement. Faculté des Sciences et Techniques Béni-Mellal. 13-14-15- Novembre 2013, Béni-Mellal, Maroc.
- 5- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Prévalence des handicaps dans la région de Béni-Mellal: étiologies et conséquences. **Communication-Poster** au premier Colloque International sur les Changements Climatiques et Environnement. 20-21-Mai 2010. Faculté des Sciences, Rabat, Maroc.
- 6- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Impact des facteurs environnementaux sur la survenue de la surdité dans la région de Béni-Mellal. **Communication-Poster** au premier colloque International sur les Changements Climatiques et Environnement. 20-21 Mai 2010. Faculté des Sciences, Rabat, Maroc.
- 7- **S. Batoui**, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Etiologies de la déficience mentale et la trisomie 21. **Communication – Orale** à la première Edition des Journées Doctoriales :

Recherche Scientifique (innovation et développement). Faculté des Sciences et Techniques. 10-11 juin 2014. Béni-Mellal, Maroc.

8- S. Batoui, K. Habbari, et M. Hasnaoui. Etude étiologique de la surdité de perception chez 208 cas à Béni-Mellal, Maroc. Communication- Orale à la Journée Nationale : Biologie et Santé, Faculté des Sciences et Techniques. 22 Mai 2014. Settat, Maroc.

Liste des tableaux

Tableau 1 : Répartition des personnes handicapées par sexe et par classes d'âges

Tableau 2: Répartition des personnes handicapées selon le milieu de résidence et le sexe

Tableau 3 : Répartition des personnes handicapées de 19 ans et plus par état matrimonial.

Tableau 4 : Répartition des personnes handicapées actives selon le sexe

Tableau 5: Niveau d'instruction des personnes (actives) ayant un handicap moteur

Tableau 6 : Niveau d'instruction des personnes (actives) ayant un handicap auditif

Tableau 7: Répartition des handicapés selon la taille du ménage et le milieu de résidence

Tableau 8: Répartition des handicapés selon le type de logement

Tableau 9: Répartition des handicapés selon le type d'habitat

Tableau 10 : Répartition des handicapés selon le revenu du ménage

Tableau 11 : Répartition des handicapés selon la taille domicile

Tableau 12 : Rang dans la fratrie

Tableau 13 : Distribution des individus selon l'âge

Tableau 14: Distribution des individus selon la meilleure oreille

Tableau 15: Distribution des causes de surdit e selon l'âge de sa survenue

Tableau 16: Distribution des causes de surdit e selon son  evolutivit e

Tableau 17: Distribution des causes de surdit e selon le nombre de fr eres et de s eurs

Tableau 18 : Distribution des causes de surdit e selon l'existence d'un parent d eficient

Tableau 19 : Distribution des causes ou facteurs de risque de surdit e selon l'infection pendant la grossesse

Tableau 20 : Distribution des causes de surdit e selon l'existence d'un stress maternel

Tableau 21 : Distribution des causes de surdit e selon le type d'accouchement

Tableau 22: Distribution des causes de surdit e selon le type de grossesse

Tableau 23: Distribution des causes de surdit e selon le poids   la naissance

Tableau 24: Distribution des causes de surdit e selon l' tat du b b    la naissance

Tableau 25 : Distribution des causes de surdit e selon l' tat unique ou associ 

Tableau 26: Distribution des causes de surdit e selon les classes d' ges

Tableau 27 : Distribution des individus selon les types des handicaps associ s

Tableau 28 : Distribution des causes de surdit e selon l' tat unique ou associ 

Tableau 29 : R partition des formes de d ficiences motrices selon l' ge

Tableau 30 : Distribution des individus selon les maladies ou les handicaps associ s

Tableau 31: Distribution des individus selon le stress pendant la grossesse

Tableau 32 : Distribution des individus selon le poids du b b    la naissance

Tableau 33: Distribution des individus selon l' ge maternel   la naissance du b b 

Tableau 34 : Distribution des individus selon l' tat de sant  de la m re pendant la grossesse

Tableau 35 : Distribution des individus selon le suivi pr natal

Tableau 36: Distribution des individus selon l'hypoxie   la naissance

Tableau 37 : Distribution des individus selon l'infection n onatale

Tableau 38 : Distribution des individus selon le sexe et le milieu urbain

Tableau 39 : Distribution des individus selon l'âge et le sexe

Tableau 40: Les différentes anomalies ou maladies associées à la trisomie et/ou au retard mental

Tableau 41 : Distribution des individus selon l'âge maternel

Tableau 42 : distribution des individus selon l'hypoxie

Tableau 43 : Distribution des causes du handicap selon le degré du handicap mental

Liste des figures

Figure 1 : Présentation des trois sections de l'oreille humaine.

Figure 2 : Répartition de la population selon le niveau d'étude.

Figure 3 : Répartition des personnes handicapées selon le type d'activité professionnelle.

Figure 4 : Distribution des individus selon le degré de surdit .

Figure 5 : les formes cliniques des d ficiences motrices trouv es.

Figure 6 : R partition des individus ayant une paralysie c r brale selon les causes pr sum es
et/ou facteurs de risque

Figure 7 : R partition des individus n'ayant pas une paralysie c r brale selon les causes
pr sum es et/ou facteurs de risque.

Figure 8 : R partition des individus selon le degr  du retard mental.

SOMMAIRE

INTRODUCTION GENERALE.....	19
-----------------------------------	-----------

PARIE I : ETUDE BIBLIOGRAPHIQUE

CHAPITRE I : GENERALITES SUR LE HANDICAP AUDITIF

I-1-Définition de la déficience auditive.....	24
I-2-Rappel anatomo-physiologique.....	25
I-2-1-L'oreille externe.....	25
I-2-2-L'oreille moyenne.....	25
I-2-3-L'oreille interne.....	26
I-3- Classifications et retentissement de la surdit�.....	26
I-3-1-Classification selon le degr� de surdit�.....	26
I-3-1-1-La d�ficience auditive l�g�re.....	27
I-3-1-2-La d�ficience auditive moyenne.....	27
I-3-1-3-La d�ficience auditive s�v�re.....	27
I-3-1-4-La d�ficience auditive profonde.....	27
I-3-1-5-La d�ficience auditive totale (cophose).....	28
I-3-2-Classification selon la localisation anatomique de l'atteinte : les types de surdit�s.....	28
I-3-2-1-Les surdit�s de transmission.....	28
I-3-2-2-Les surdit�s de perception.....	28
I-3-2-2-1-Les types de surdit�s de perception.....	28
I-3-2-2-2-Surdit� de perception et �volutivit� de la perte auditive.....	29
I-3-2-3-Les surdit�s mixtes.....	30
I-3-3-Classification selon l'�ge d'apparition de la surdit�.....	30
I-4-Etiologies de la surdit�.....	30
I-4-1-Etiologies de la surdit� de transmission.....	31
I-4-2-Etiologies de la surdit� de perception.....	31
I-4-2-1-Les surdit�s de perception pr�natales.....	31
I-4-2-1-1-G�n�tiques isol�es.....	31
I-4-2-1-2-G�n�tiques syndromiques.....	32
I-4-2-1-3-Les surdit�s cong�nitaless acquises.....	32
I-4-2-2-Les surdit�s de perception p�rinatales.....	33

I-4-2-3-Les surdités de perception postnatales.....	33
I-4-2-4-Les surdités de perception idiopathiques.....	34
I-5-Les troubles associés à la surdit�.....	34
I-6-Pr�valence des causes de surdit� de l'enfant.....	34
I-7-La surdit� chez l'adulte	35
I-8-Cons�quences de la surdit�	36

CHAPITRE II : GENERALITES SUR LE HANDICAP MOTEUR

II-1-D�finition de la d�ficience motrice.....	38
II-2-Classements des d�ficiences motrices	39
II-2-1-Classements par m�canisme g�n�ral de survenue	39
II-2-1-1-Classement selon la p�riode de survenue	39
II-2-1-1-1-Handicap cong�nitaux et acquis.....	39
II-2-1-1-2-Handicaps par malformation, maladie, blessure traumatique, vieillissement.....	40
II-2-1-1-3-Handicaps �volutifs et non-�volutifs	41
II-2-2-Classement par m�canismes l�sionnels	41
II-2-2-1-Les d�ficiences motrices d'origine c�r�brale	41
II-2-2-1-1-Les formes cliniques des paralysies c�r�brales (PC)	42
II-2-2-1-1-1-Classification selon l'atteinte topographique pr�dominante.....	42
II-2-2-1-1-2-Classification selon la symptomatologie neurologique pr�dominante	42
II-2-2-1-2-Les causes des paralysies c�r�brales	43
II-2-2-1-2-1-Les causes ant�natales	44
II-2-2-1-2-2-Les causes p�rinatales.....	44
II-2-2-1-2-3-Les causes postnatales	44
II-2-2-1-2-Les traumatismes cr�niens	44
II-2-2-2-Les d�ficiences motrices d'origine m�dullaire et /ou neuromusculaire.....	45
II-2-2-3-Les d�ficiences motrices d'origine ost�o-articulaire.....	45
II-3-Les troubles associ�s aux d�ficiences motrices	45
II-3-1-L'�pilepsie	46
II-3-2-Les troubles neuropsychologiques.....	46
II-3-3-Les aspects psychoaffectifs	46

CHAPITRE III : GENERALITES SUR LE HANDICAP MENTAL

III-1-D�finition du handicap mental	49
III-2-Evaluation de la d�ficience intellectuelle	49
III-2-1-Evaluation du fonctionnement intellectuel.....	49

III-2-2- Evaluation du fonctionnement adaptatif.....	50
III-3-Classification de l'OMS (CIM-10)	50
III-3-1-Retard mental léger (F70)	50
III-3-2-Retard mental moyen (F71).....	50
III-3-3-Retard mental grave (F72).....	50
III-3-4-Retard mental profond (F73).....	50
III-4-Epidémiologie de la déficience intellectuelle	51
III-5-Etiologies de la déficience intellectuelle	51
III-5-1-Etiologies génétiques.....	52
III-5-2-Etiologies acquises	53
III-6-Les problématiques associées aux déficiences intellectuelles	53

**PARTIE II : CARACTERISATION DEMOGRAPHIQUE, SOCIOECONOMIQUE ET
EDUCATIVE DES PERSONNES HANDICAPEES**

II-1-Introduction.....	56
II-2-Caractéristiques démographiques et socioéconomiques	57
II-2-1-Caractéristiques démographiques	57
II-2-1-1-Structure par âge et sexe des personnes handicapées.....	57
II-2-1-2-Structure par milieu de résidence et sexe des personnes handicapées	58
II-2-2-Nuptialités des personnes handicapées	58
II-3-Niveau d'études des personnes handicapées.....	59
II-4-Type d'activité des personnes handicapées	60
II-5-Environnement social et cadre de vie des personnes handicapées.....	63
II-5-1-Environnement social, taille des ménages	63
II-5-2-Cadre de vie	63
II-6-Conclusion	66

**PARTIE III: ENQUETRE SUR LES CAUSES DE TROIS TYPES DE HANDICAP A
BENI-MELLAL A PROPOS DE 415 CAS**

**CHAPITRE I: ENQUETE SUR LES CAUSES DU HANDICAP AUDITIF DANS LA
PROVINCE DE BENI-MELLAL A PROPOS DE 208 CAS**

I-1-Introduction	69
I-2-Matériels et méthodes.....	69
I-3-Résultats et discussions	70
I-3-1-Rang de naissance et tranches d'âges	70
I-3-2-Les degré de surdit�	71

I-3-3-Etude des étiologies des surdités de perception.....	73
I-3-3-1-Etiologies des surdités de perception génétiques.....	73
I-3-3-2-Etiologies des surdités de perception extrinsèques.....	76
I-3-3-2-1-Les causes prénatales	76
I-3-3-2-2-Les causes périnatales	77
I-3-3-2-3-Les causes postnatales	81
I-3-3-3-Les causes inconnues.....	82
I-3-4-Les handicaps associés.....	82
I-3-5-Les facteurs sociaux et environnementaux	84
I-4-Conclusion.....	84

CHAPITRE II : ENQUETE SUR LES CAUSES DE LA DEFICIENCE MOTRICE

DANS LA PROVINCE DE BENI-MELLAL A PROPOS DE 144 CAS

II-1-Introduction.....	86
II-2-Matériels et méthodes	87
II-3-Résultats et discussions.....	87
II-3-1-Les formes cliniques des déficiences motrices trouvées	88
II-3-2-Les différents troubles associés à la déficience motrice.....	89
II-3-2-1-Les troubles associés à la paralysie cérébrale	89
II-3-2-2-Les troubles associés à d'autres formes de déficience motrice.....	91
II-4-Les étiologies présumées de personnes déficientes motrices.....	91
II-5-Les principaux facteurs de risques des PC avec un retard mental	95
II-6-Conclusion	96

CHAPITRE III : ENQUETE SUR LES CAUSES DE LA DEFICIENCE MENTALE

CHEZ 63 PERSONNES DANS LA PROVINCE DE BENI-MELLAL

III-1-Introduction	99
III-2-Matériels et méthodes.....	99
III-3-Résultats et discussion.....	100
III-3-1-Etude des étiologies de la déficience mentale.....	101
III-3-1-1-Les causes prénatales génétiques.....	101
III-3-1-2-Les causes périnatales.....	103
III-3-1-3-Les causes postnatales.....	105
III-3-1-4-Les causes inconnues.....	105
III-4-Conclusion.....	105
Conclusion générale.....	108

Perspectives	110
Références bibliographiques	111
Annexe	126

Préambule

« Les handicapés à long terme ne sont ni malades, ni en bonne santé, ni morts, ni vivants, ni en dehors de la société, ni pleinement à l'intérieur » (Robert Murphy, *The body silent, a journey into paralysis*, New York, 1987 *Vivre à corps perdu, le témoignage et le combat d'un anthropologue paralysé*, Terre humaine, Plon, Paris, 1990).

« Par une singulière équivoque, on cherche à confondre identité, concept biologique, et égalité, concept social. Comme si l'égalité n'avait pas été inventée précisément parce que les êtres humains ne sont pas identiques. (François Jacob, *Le jeu des possibles*, Fayard, Paris, 1981).

Le débat sur le handicap est d'actualité. Cet état de fait a plusieurs causes qui viennent se superposer et faire du handicap l'une des très grandes questions d'actualité et un débat de société parmi les plus importants. Le facteur déterminant est d'ordre démographique : c'est la montée irrésistible du nombre des personnes concernées, véritable « endémie silencieuse », méconnue et oubliée jusqu'à présent par le système de santé. Son importance est diversement appréciée par les démographes et les épidémiologistes de la santé parce que, les uns, comme les autres, n'ont pas une définition précise du phénomène et ne peuvent donc pas valablement le mesurer.

La montée du phénomène Handicap dans nos sociétés. Pourquoi ?

La cause principale est, sans conteste, le vieillissement de la population avec une longévité jamais encore atteinte par l'espèce humaine. Les effets du temps sur les aptitudes fonctionnelles de la personne sont variables d'un individu à l'autre et ont considérablement reculé ces dernières décennies. L'âge n'est plus le seul critère pour juger des effets du vieillissement. Il n'en reste pas moins que le vieillissement est un processus irréversible et que, chez les plus de 85 ans, on observe un nombre important de personnes qui rencontrent, au quotidien, des obstacles dans les situations de la vie courante.

La deuxième cause est liée aux progrès, parfois vertigineux, des connaissances médicales et des moyens d'agir mis à la disposition des médecins et du corps de santé

Bon nombre de lésions du corps humain par maladie ou traumatisme, qui, naguère, étaient incompatibles avec la vie (ou la survie) ont trouvé des solutions mais au prix de la persistance de séquelles corporelles, souvent graves, qui s'expriment par des limitations fonctionnelles générant de multiples situations de handicap. C'est le cas des paraplégiques par traumatisme (paralysés des deux membres inférieurs par lésion de la moelle épinière). Leur espérance de vie a rejoint celle de la moyenne de la population dans les pays où la médecine de rééducation

existe. C'est le cas, aussi, des traumatisés sévères du cerveau dont la mortalité a chuté verticalement avec le développement de nouvelles techniques de ramassage avec soins sur les lieux de l'accident et de réanimation.

La troisième cause est d'ordre psychosocial.

Elle concerne, en effet, des personnes qui sont en état de « malaise » plutôt que de maladie, mais qui souffrent physiquement et psychiquement et doivent être prises en charge par le corps de santé. Le plus souvent c'est le dos qui est en cause ailleurs c'est le cou ; ou encore l'abdomen. L'incompréhension des médecins, la somatisation inquiétante qu'ils génèrent, trop souvent, à partir de la découverte d'une arthrose vertébrale banale ou de modifications de l'aspect des disques intervertébraux, sans rapport avec la cause réelle des douleurs, conduisent ces personnes vers un processus de dévalorisation et de désadaptation.

La Forteresse Éclatée n° 58 – Mars 2004

Professeur Claude Hamonet

«La question du handicap Pour une attitude médicale et sociale différente vis-à-vis des personnes en situations de handicap».

INTRODUCTION

GENERALE

Introduction générale

Donner une définition du handicap sur laquelle tout le monde s'accorde semble impossible. Et s'il est bien un pari difficile, c'est de parler de handicap en théorie, autour de concepts, de terminologie, à des personnes handicapées, à leurs proches, aux professionnels qui quotidiennement les accompagnent. Pour les personnes les plus concernées, les termes définition et classification ont souvent une connotation péjorative, théorique voire technocratique. L'idée de classer des handicaps induit la crainte de voir les gens mis en compartiments, leur souffrance en rubriques, leurs problèmes quotidiens en tableaux et pourcentages...

Les progrès réalisés ces trente dernières années dans le domaine de l'obstétrique et de la néonatalogie ont permis une baisse importante de mortalité infantile et de mortalité périnatale.

Au Maroc la mortalité néonatale a connu une diminution de 31 pour 1000 naissances en 1987-1991 à 27 pour 1000 naissances en 1999-2003 (HCP). En France la mortalité néonatale passant de 14 pour 1000 naissances vivantes en 1969 à 3 pour 1000 naissances en 1997 (Hatton F. et al., 2000). Mais l'amélioration de la survie d'enfants à haut risque de handicap, notamment les enfants prématurés en faible poids, pose la question de l'accroissement de la prévalence des déficiences. Le handicap est un terme générique englobant des difficultés de natures (handicap mental, moteur, sensoriel.....) de gravités (handicap sévère, profond.....), de configuration (surhandicap, handicap associés.....) et de causes (organiques, psychologiques, socioéconomiques) très diverses (Zribi G. et Poupée Fontaine, 2004).

Dans le monde, plus d'un milliard de personnes vivent avec un handicap sous une forme ou une autre et près de 200 millions d'entre elles ont de très grandes difficultés fonctionnelles. Dans les prochaines années, le handicap deviendra une préoccupation encore plus grande à cause de l'augmentation de sa prévalence, qui s'explique par le vieillissement des populations et le risque plus élevé de handicap chez les personnes âgées, mais aussi par l'accroissement mondial des problèmes de santé chroniques comme le diabète, les maladies cardiovasculaires, le cancer et les troubles de la santé mentale (1). On estime que les maladies chroniques sont à l'origine de 66,5 % de l'ensemble des années vécues avec une incapacité dans les pays à revenu faible ou intermédiaire (HCP, 2009).

Dans le monde entier, les personnes handicapées ont de moins bons résultats, sur le plan de la santé comme de l'éducation, participent moins à la vie économique et connaissent des

taux de pauvreté plus élevés que celles qui ne sont pas handicapées. Cela est en partie dû au fait qu'elles rencontrent des obstacles pour accéder à des services que beaucoup d'entre nous considèrent depuis longtemps comme des acquis, dans les domaines de la santé, de l'éducation, de l'emploi, des transports mais aussi de l'information. Ces difficultés sont exacerbées dans les communautés moins avantagées (OMS, 2011).

A la lumière de cette problématique, nous avons mené une enquête dont l'objectif était la caractérisation d'une population de personnes handicapées dans la région de Tadla-Azilal afin de ressortir les principaux facteurs démographiques, socio-économiques et épidémiologiques de cette population.

Ce travail ne pouvait voir le jour sans la participation active d'un médecin ORL, une audioprothésiste qui a évalué le degré de surdité et un médecin psychiatre qui a évalué le degré du retard mental. Quatre phases sont à distinguer dans la réalisation de notre travail ; premièrement la collecte des données via un questionnaire, secondairement évaluation des degrés des déficiences à l'aide des médecins spécialistes, ensuite traitement et analyse de ces données par un logiciel spécifique aux enquêtes et en dernier lieu comparer et analyser les résultats obtenus.

Les critères d'inclusion étaient :

- surdité de perception
- déficience motrice
- déficience mentale

Les critères d'exclusion étaient :

- déficience visuelle comme handicap majeur
- retard du langage
- surdité de transmission

Les principaux objectifs de ce travail étaient la détermination des principaux facteurs démographiques, socioéconomiques des personnes handicapés ainsi sur l'évaluation des principales étiologies et les facteurs de risques des handicaps auditifs, moteurs et mentales.

Ce travail comprend en dehors de l'introduction et de la conclusion 3 parties :

- La première partie consacrée à une synthèse bibliographique se subdivise en trois chapitres :

*le premier chapitre traitera le handicap auditif

*le deuxième chapitre étudiera le handicap moteur

*le troisième chapitre sera consacré au handicap mental

-La deuxième partie va concerner la caractérisation démographique, socio-économique et éducative des personnes handicapées afin de rechercher l'éventuelle présence des groupes à haut risque du handicap.

-La troisième partie comprendra trois chapitres :

*le premier chapitre traitera d'une part les différents degrés de surdit  diagnostiqués dans la population et d'autre part, l'évaluation des différentes causes et facteurs de risque trouvés.

*le deuxième chapitre de ce travail se proposera d'étudier les différentes formes cliniques du handicap moteur trouvées dans notre étude ainsi, l'évaluation des causes et facteurs de risques.

*le troisième chapitre sera consacré à l'évaluation des degrés des retards mentaux, des causes et des facteurs de risque.

PARTIE 1 :
ETUDE
BIBLIOGRAPHIQUE

CHAPITRE I :
GENERALITES SUR LE
HANDICAP AUDITIF

I-1-Définition de la déficience auditive

La surdité est l'effet d'une diminution sensible de l'acuité auditive. Cette diminution résulte soit d'une perturbation transitoire et réversible de la fonction de transmission des sons par l'oreille moyenne, il s'agit alors de surdité de transmission, soit d'une perte définitive due à une lésion irréversible des cellules spécialisées de l'épithélium neurosensoriel de la cochlée (organe de Corti), dans ce cas il s'agit de surdité de perception. Dans ce dernier cas les mesures audiométriques révèlent une baisse importante, au-delà de 60 dB de perte vis-à-vis du seuil liminaire de sensation d'une oreille normale. Lorsque cette surdité atteint les deux oreilles, il en résulte une altération profonde de la perception auditive. Quand cette altération survient avant la naissance ou quand elle est acquise dans les premiers mois, il s'ensuit une perturbation importante dans le développement du langage.

La surdité est un mal qui se vit mais ne se voit pas. En effet, la surdité est un handicap invisible qui est plutôt méconnu du grand public. En 2004, plus de 275 millions de personnes dans le monde souffraient de déficience auditive modérée à profonde. 80% d'entre elles vivaient dans les pays à revenu faible ou intermédiaire (OMS, 2012).

Chez l'enfant, la surdité est le handicap sensoriel le plus fréquemment rencontré. Elle diffère essentiellement de celle de l'adulte devenu sourd, du fait qu'elle a une influence fondamentale sur le développement du langage oral (Mondain et al., 2009). Pour la grande majorité, les sourds sont minoritaires même dans leur propre famille. Les relations sociales ressemblent beaucoup au vécu familial, le problème de communication est omniprésent, ce qui entraîne parfois un sentiment d'isolement et de rejet conduisant souvent à des troubles du comportement. En 2009, selon une étude menée sur 27 millions d'adultes américains déficients auditifs par Harris Interactive pour Cochlear American (3), 54 % trouvaient frustrant de communiquer avec des individus qui ne semblaient pas prêter attention à cause de leur déficience auditive, 32 % reconnaissaient être agacés lors de telles situations alors que 18 % se sentaient ignorés. De plus, l'audition dépend directement de l'acquisition du langage, d'où la nécessité d'un dépistage et d'une prise en charge précoce.

Le langage se développe chez le petit enfant par un processus complexe dans lequel la perception auditive des sons joue un rôle important. Si cette perception est diminuée, l'enfant sourd ne perçoit auditivement soit rien du tout, soit dans le cas des surdités moins importantes, des éléments sonores dont le spectre est tronqué en particulier dans les fréquences aiguës.

La voix et les éléments phonétiques des paroles qui lui sont adressés et qui l'environnent ne sont généralement pas détectés et lorsqu'ils le sont, c'est de façon incomplète. La perception des éléments phonologiques nécessaires à la construction générative du langage est alors altérée quantitativement mais aussi qualitativement par de fréquentes distorsions cochléaires (4).

Plus de 10% de la population souffre de troubles de l'ouïe, 50% de ces troubles ont des origines génétiques. La perte de l'ouïe a des conséquences économiques et sociales importantes pour ceux qui en sont affectés. Comparée aux autres carences sensorielles, l'isolation sociale causée par les handicaps auditifs a été décrite comme étant la moins tolérable. Les difficultés économiques et sociales des personnes sourdes et aveugles sont encore plus grandes. L'identification des causes responsables est l'un des facteurs les plus importants pour la prévention primaire et secondaire des troubles permanents de l'ouïe. Les différents gènes responsables des troubles de l'ouïe, avec des syndromes ou sans syndromes ou déficiences supplémentaires, sont nombreux. Les connaissances relatives à la prédominance des gènes, à leur transmission et à leur expression phénotypique restent cependant limitées. Les troubles de l'ouïe récessifs dépourvus de syndromes sont des troubles très répandus. La prédominance, sûrement faible, des entités cliniques reste cependant inconnue. Si l'on considère l'implication de 20 gènes différents avec une fréquence relative similaire, il est possible d'établir une prédominance de 1/50 000. La proportion d'enfants avec des troubles de l'ouïe liés à des facteurs génétiques diffère de manière considérable au sein de l'Union européenne, diverses études indiquent des taux compris entre 9% et 54% (Patrizia et al., 2003).

I-2-Rappel anatomo-physiologique

L'oreille est anatomiquement divisée en trois parties (Dulguerov et al., 2005):

I-2-1-L'oreille externe :

Elle comprend deux parties: le pavillon et le conduit auditif externe (CAE). Le fond du CAE est fermé par le tympan.

I-2-2-L'oreille moyenne :

Elle est formée de cavités (caisse du tympan, et cellules mastoïdiennes) aérées par la trompe d'Eustache. La cavité du tympan contient trois osselets: le marteau, l'enclume et l'étrier. Ils permettent la transmission et l'amplification des vibrations sonores du tympan jusqu'à l'entrée de l'oreille interne. Les cellules mastoïdiennes sont des petites cavités qui prolongent la caisse du tympan vers l'arrière, dans l'os temporal.

I-2-3-L'oreille interne:

Elle comprend deux organes sensoriels : la cochlée (labyrinthe antérieur) et le vestibule (labyrinthe postérieur). La cochlée est le siège de l'organe de Corti (organe acoustique récepteur). Il contient des cellules ciliées (externes et internes). Les cellules internes font synapse avec la plupart des fibres du nerf cochléaire tandis que les cellules externes, grâce à leurs propriétés contractiles modulent l'information mécanique arrivant aux cellules internes.

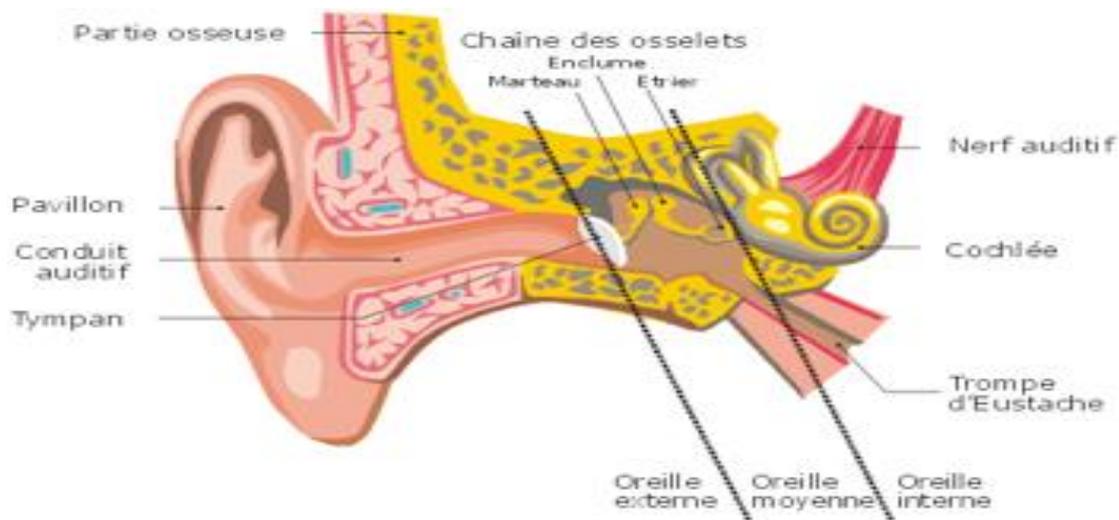


Figure 1 : Présentation des trois sections de l'oreille humaine

I-3-Classifications et retentissement de la surdité

La classification des surdités reste très complexe, du fait de leur hétérogénéité clinique. Nous pouvons cependant les regrouper classiquement en trois critères : le degré de perte, la localisation de l'atteinte, et l'âge d'apparition de la surdité.

I-3-1-Classification selon le degré de surdité

La classification du BIAP bureau international d'audiophonologie (4) s'appuie sur une estimation de la perte auditive moyenne en audiométrie tonale. Elle se fait à partir du calcul d'une perte moyenne sur les fréquences conversationnelles de 500, 1000, 2000 et 4000 Hertz. Chaque oreille est testée séparément mais nous ne retenons que les résultats de la meilleure oreille.

L'audition est considérée comme normale si la perte est inférieure à 20 dB. Ici l'audiogramme est uniquement le reflet de la perception auditive, mesurée à un mètre et dans le silence. En effet, plus l'enfant se rapproche de la source auditive, mieux il entend.

Toute baisse uni ou bilatérale de l'ouïe, quelque soit son degré et sa localisation, définit la surdité : on parle d'hypoacousie en cas d'affaiblissement du sens de l'ouïe et de cophose en cas d'abolition complète. De l'audition normale à la surdité totale, il existe plusieurs degrés de surdité :

I-3-1-1-Déficienc e auditive légère : perte tonale moyenne de 20 à 40 décibels

L'enfant identifie la parole d'intensité normale, étant donné qu'elle est émise à une intensité moyenne de 60 décibels. Cependant, certains éléments phonétiques lui échappent. Les nuances exprimées par l'intonation ne sont pas toujours bien cernées. En voix faible ou en présence d'une mauvaise articulation, l'enfant peut avoir des difficultés de compréhension, mais il met en place une compensation inconsciente, due à la redondance de la parole, ou à l'appui de la lecture labiale.

I-3-1-2-Déficienc e auditive moyenne: perte tonale moyenne de 41 à 70 décibels

-De premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 55 dB

-De deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 56 et 70 dB

La parole est perçue si nous élevons la voix. L'enfant ne semble percevoir que les sons les plus «éclatants» de la parole, il distingue difficilement les syllabes finales et les mots de liaison. Il y a une gêne importante dans le bruit, au téléphone, ou si l'interlocuteur parle de dos. La compréhension est souvent lacunaire, et meilleure sur des phrases courtes.

I-3-1-3-Déficienc e auditive sévère : perte tonale moyenne de 71 à 90 décibels

-De premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 80 dB

-De deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 81 et 90 dB

La parole est perçue à voix forte, près de l'oreille, mais de nombreux éléments du langage échappent (notamment les consonnes). Sans aide auditive et éducation spécialisée, l'enfant ne peut pas toujours acquérir une parole intelligible: elle est fréquemment déformée, le rythme est souvent haché. L'appareillage et le traitement orthophonique sont requis.

I-3-1-4-Déficienc e auditive profonde: perte tonale moyenne de 90 à 119 décibels.

-De premier degré: la perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 100 dB

-De deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 101 et 110 dB

-De troisième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 111 et 119 dB

Dans ce type de surdité, la différence de degré de perte est importante par rapport à l'efficacité potentielle de la réhabilitation audiophonologique. L'enfant a une perception de la parole difficile, même à voix forte. Ces déficiences auditives profondes peuvent entraîner, si l'on n'y prête pas attention suffisamment tôt, une mutité secondaire chez les enfants qui en sont atteints, parce qu'ils ne perçoivent pas suffisamment leur propre voix. La maîtrise de la

lecture labiale est indispensable pour ces enfants afin de percevoir et comprendre avec aisance le message parlé. Si l'oralisme est privilégié, mieux vaut l'associer systématiquement à l'appareillage. Le suivi orthophonique est fondamental, car la récupération des données auditives est très difficile.

I-3-1-5-Déficiences auditives totales ou cophoses : perte tonale de plus de 120 dB.

Il s'agit d'une déficience caractérisée par une atteinte irréversible et par une lésion des structures nerveuses et sensorielles de l'oreille interne ou du nerf auditif lui-même.

I-3-2-Classification selon la localisation anatomique de l'atteinte : les types de surdités

A partir de l'audiogramme obtenu chez l'enfant (comparaison des courbes de conduction aérienne et osseuse), on distingue les surdités de perception (oreille interne, nerf auditif, voies auditives centrales) et les surdités de transmission (oreille moyenne essentiellement).

I-3-2-1- Les Surdités de transmission

Elles résultent d'une atteinte de l'oreille externe et /ou moyenne (OMS, 2006). Etant donné que la cochlée n'est pas touchée, la perte auditive ne dépasse pas 60 décibels (Mondain et al., 2005). Contrairement aux surdités de perception, l'examen clinique permet le plus fréquemment de poser un diagnostic et les pathologies sont susceptibles d'être traitées par médicaments ou par chirurgie (Dulguerov et al., 2005).

I-3-2-2-Les surdités de perception

Les surdités de perception sont qualifiées de neurosensorielles. Elles sont le signe d'une atteinte uni ou bilatérale de l'oreille interne (cochlée ou labyrinthe antérieur), des voies cochléaires ou des centres nerveux auditifs (Dulguerov et al., 2005). En cas d'atteinte neurosensorielle, le nombre et la qualité des cellules ciliées internes et externes sont altérés, ce qui entraîne une perte en intensité importante, mais également en qualité, avec la présence de distorsions (Benoît Virole, 2006).

Le diagnostic de surdité de perception est généralement posé en fonction des examens audiométriques. Elle se caractérise par un audiogramme montrant deux courbes osseuses et aériennes abaissées. Il n'existe pas de traitement médicamenteux ou chirurgical pour les surdités de perception. La correction auditive ou l'implantation sont les moyens de remédiations actuels (Dulguerov et al., 2005).

I-3-2-2-1-Les types de surdités de perception

Nous pouvons regrouper les surdités de perception selon trois types :

-Les surdités de perception endocochléaires : dues à une altération de la cochlée, provoquant le plus souvent des distorsions du champ auditif (Brin et al., 2004).

-Les surdités de perception rétrocochléaires : Elles touchent le nerf auditif, qui ne peut plus transmettre les impulsions électriques. Elles peuvent être accompagnées ou non de signes vestibulaires comme des vertiges (Brin et al., 2004).

-Les surdités de perception centrales : Elles sont liées à une atteinte des voies auditives en amont du nerf auditif (tronc cérébral, thalamus, cortex auditif temporal) (Ayach et al., 2006).

I-3-2-2-2-Surdité de perception et évolutivité de la perte auditive

Les surdités de perception peuvent aussi être caractérisées par leur évolutivité. Celle-ci aura une influence significative sur le développement futur du langage de l'enfant et sur la prise en charge. Cependant très peu d'informations concernant sa description sont rapportées dans la littérature. D'après B. Virole (2006), «Toute déficience auditive est potentiellement évolutive dans la mesure où il existe déjà une atteinte de l'organe sensoriel qui est donc a priori fragile».

Diverses causes peuvent cependant expliquer cette évolution : génétiques, infectieuses (méningite, cytomégalovirus), médicamenteuses, hypoacousie, malformatives, tumorales (neurinome de l'acoustique). Cette évolutivité peut se présenter sous différentes formes :

-Surdité progressive

D'après Folwer K-B et ses collaborateurs en 1997, il s'agit d'une surdité de perception qui décroît de dix décibels ou plus, sur chaque fréquence, ou sur les seuils obtenus en PEA (potentiel évoqué auditif). Le changement peut survenir sur une période de quelques semaines, quelques mois ou même des années. Cela peut débiter par une surdité légère et devenir ensuite une surdité moyenne ou sévère. La surdité progressive constituerait 6% des surdités pour Parving (1988), à 25 % selon Moatti et ses collaborateurs (1990).

Parmi les surdités progressives, Nous distinguons les surdités d'apparition retardée ou «delayed hearing loss». Cela concerne les surdités pour lesquelles les seuils sont normaux sur une ou plusieurs évaluations à la naissance, puis décroissent à partir de l'âge de deux trois ans, par paliers ou par «à-coups». D'après Sarabian A. et ses collaborateurs (1993), elles sont «moins prononcées initialement mais ont un potentiel évolutif plus grand». Il est difficile de mettre en cause une pathologie particulière, même si elle peut être parfois engendrée par un traumatisme crânien.

-Surdité fluctuante

La surdité fluctuante est définie selon Fowler et ses collaborateurs (1997) par un déclin de l'audition de dix décibels ou plus sur une ou plusieurs fréquences, suivie par une amélioration d'au moins dix décibels entre deux examens. Au fur et à mesure des poussées, la fonction cochléaire va s'altérer, et provoquer une hypoacousie importante.

Différentes origines peuvent être mises en cause : La maladie de Ménière, la méningite, ou dans le cadre d'une neuropathie (Raising deaf kids).

Pour définir la surdité fluctuante ou progressive, il faut éliminer une maladie de l'oreille moyenne qui pourrait influencer la variation des seuils. Il faut aussi s'assurer de l'exactitude des tests en procédant à deux évaluations de l'audition différentes. Le dépistage et la surveillance de l'évolution sont «des nécessités à la fois cliniques, et éducatives dans la mesure où leur aggravation peut rendre compte des fluctuations dans les performances de l'enfant sur le plan de la rééducation de la parole» (Azéma B. et al., 1994, cité par Virole, 2006).

I-3-2-3-Les surdités mixtes

Ce type de surdité combine surdité de perception et surdité de transmission (transitoire ou définitive). Elle associe un obstacle à la transmission des sons, à une atteinte plus ou moins importante de l'oreille interne. L'appareillage est une solution fréquente pour traiter ce type de surdité.

I-3-3-Classification selon l'âge d'apparition de la surdité

La boucle audio-phonatoire est nécessaire pour le développement du langage et de la parole de l'enfant. Son interruption n'a donc pas les mêmes conséquences en fonction de l'âge d'apparition de la surdité (Mondain et al., 2005).

Il est possible, en fonction du moment d'apparition du déficit auditif, de distinguer trois catégories de surdité : prélinguale (généralement avant 3 ans), périlinguale (au moment de l'apprentissage du langage) et postlinguale (lorsque les acquisitions linguistiques fondamentales sont bien acquises) d'après Lina-Granade et Truy (2005) et Mondain et ses collaborateurs (2005). Du fait des grandes capacités d'apprentissage et de la plasticité cérébrale, les deux premières années de vie sont considérées comme une période particulièrement sensible pour l'acquisition du langage parlé. Toutefois, il s'avère que la vitesse de progression du langage ultérieur des enfants qui ont perdu l'audition vers 3 ans, 3 ans et demi – et qui ont donc déjà mis en place les mécanismes de bases du langage – ne se distinguent pas des enfants nés sourds ou qui le sont devenus au cours des deux premières années de vie (Lina-Granade et Truy, 2005).

I-4-Etiologies de la surdité

Quelque soit son type, transmissionnel ou perceptif, une surdité peut être acquise ou d'origine génétique. L'acquisition de cette surdité peut se faire avant, pendant, ou après l'accouchement. L'expression d'une surdité génétique peut survenir dès la naissance ou dans la petite enfance (CAMPS., 2001, Ayach et al., 2006).

I-4-1-Etiologies de la surdit  de transmission

Concernant l' tiologie de ces surdit s, nous retrouvons essentiellement les bouchons de c rumen, les otites externes, les corps  trangers dans le conduit auditif externe et parmi celles qui touchent l'oreille moyenne : les otites moyennes aigu s, otites s romuqueuses (95 % des surdit s de transmission), les otites chroniques, les traumatismes (luxations ou fractures ossiculaires, perforation du tympan). Dans de plus rares cas, elles surviennent dans le cadre d'aplasies mineures ou majeures (associ es ou non   un syndrome) (Mondain et al., 2005).

I-4-2-Etiologies de la surdit  de perception

I-4-2-1-Les surdit s de perception pr natales

Le terme de surdit  cong nitale est  voqu  lorsqu'elle est d j  pr sente   la naissance. Elle peut  tre h r ditaire (surdit  g n tique associ e   un syndrome ou non) ou acquise (r sultat d'une embryopathie ou d'une f topathie) (Brin F., Courrier C. et al., 2004).

Les surdit s cong nitaires repr sentent le plus grand risque d'alt ration de la communication,  tant donn  qu'elles surviennent pendant la p riode pr -linguistique (entre 0 et 2 ans).

Parmi elles nous distinguons les surdit s :

I-4-2-1-1-G n tiques isol es

Il s'agit de la forme la plus fr quente des surdit s de l'enfant. Elle repr sente deux-tiers des cas de surdit s g n tiques (environ 60% des cas). Pour ces surdit s, le d ficit auditif est le seul signe clinique observ . La mutation du g ne de la connexine 26 est l'un des g nes probablement majoritairement responsable (Duguelrov P., Remacle M., 2005).

Le g ne de la connexine 26 est un g ne de petite taille, compos  de deux exons. Le premier code pour une s quence 5' non codante, le second exon contient toute la s quence codante. La technique utilis e pour  tudier ce g ne est une technique de s quen age direct automatique. Chaque base est repr sent e par un signal de couleur diff rente (A ad nine vert, T thymine rouge, C cytosine bleu, G guanine noir).

La d termination compl te de la s quence du g ne est une technique lourde rendue n cessaire par la multiplicit  des mutations d j  identifi es.

Il existe une mutation majoritaire  mergeant des diff rentes  tudes d j  effectu es [d l tion en position 30 d'une guanine (30delG)]. A l' tat homozygote cette mutation est li e au ph notype "surdit ".

Depuis la reconnaissance de cette d l tion, d'autres anomalies ont  t  mises en  vidence au niveau des exons 1 et 2. Ces nouvelles mutations que l'on peut qualifier de "priv es" car mises en  vidence pour une seule famille sont tr s difficiles d'interpr tation. Il peut s'agir de

mutations pathogènes comme de polymorphismes (mutations ne modifiant pas la fonction de la protéine).

La pathogénicité de nouvelles mutations peut être suspectée sur un phénotype très évocateur, sur la mise en évidence de cette même mutation chez un autre sujet sourd de la même famille ou d'une autre famille ou et par la réalisation de modèles in vitro. Comme pour toute maladie génétique l'étude du cas index est toujours accompagnée de l'étude des parents, particulièrement justifié dans ce contexte de nouvelles mutations (8).

I-4-2-1-2-Génétiques syndromiques

Les syndromes se présentent, au départ comme une surdité de perception «apparemment» isolée. Parmi les plus connus, nous pouvons citer (Duguelrov P., Remacle M., 2005).

-Le syndrome de Pendred, qui associe une surdité congénitale profonde prédominant sur les aigus avec une atteinte thyroïdienne (apparition d'un goitre dans l'enfance).

-Le syndrome d'Usher, qui associe une surdité congénitale profonde évolutive avec une rétinite pigmentaire apparaissant vers l'âge de 10 ans et pouvant mener à une cécité. Des troubles de l'équilibre responsables d'une acquisition tardive de la marche (après 18 mois) sont les principales caractéristiques (Denoyelle, Marlin S., 2005).

-Le syndrome d'Alport, se caractérisant par une surdité évolutive et asymétrique secondaire, associée à une atteinte rénale d'évolution variable, et à des anomalies oculaires secondaires.

-Le syndrome de Waardenburg-Klein, qui associe une surdité de perception congénitale profonde avec des anomalies de pigmentation de l'iris, des cheveux (mèche blanche), et de la peau.

I-4-2-1-3-Les surdités congénitales acquises

Elles surviennent dans le cadre d'une embryopathie (atteinte dans les 3 premiers mois de la grossesse) ou d'une fœtopathie (atteinte après le 3^{ème} mois de grossesse) (Brin F. et al, 2004). Les embryo-fœtopathies peuvent entraîner d'importantes malformations congénitales. Sous ce terme, l'OMS la définit comme «Toute déviation de forme et/ou de structure présente au moment de la naissance» (Encha Ravazi, 2008).

Les causes des malformations congénitales restent pour 60 % des cas inconnues, mais pour 5%, il s'agit de causes environnementales. Nous opposons les malformations primaires, d'origine constitutionnelle ou intrinsèque, aux malformations secondaires, d'origine acquise.

Parmi les facteurs de risque les plus fréquents, nous pouvons relever (Mondain M. et al., 2005):

-Les causes toxiques : Lors de la prise de médicaments comme le Thalidomide, qui entraîne une aplasie de l'oreille ou une surdité de perception, ou lors d'un syndrome alcoolo-fœtal qui

engendre chez un tiers des enfants une surdité de perception, généralement bilatérale et symétrique.

-Les causes physiques : Par irradiation au cours du premier trimestre de la grossesse.

-Les causes infectieuses : Parmi les plus fréquentes, nous pouvons relever :

-La toxoplasmose congénitale : Elle concerne une grossesse sur 3000. Seuls 10% des enfants sont symptomatiques à la naissance, avec la présence d'une hydrocéphalie, d'un retard mental, d'une chorioretinite (atteinte des pigments de l'œil) et 14 à 26 % développeront une surdité neurosensorielle, souvent progressive (Mondain M. et al., 2005).

-La rubéole congénitale, associant principalement des atteintes oculaires, une cardiopathie congénitale, des séquelles neurologiques et une surdité évolutive et profonde (Mondain M. et al., 2005). La vaccination a cependant permis de diminuer nettement la prévalence de cette affection.

-La syphilis congénitale : Elle est devenue rare, mais est en recrudescence dans les pays sous développés. La surdité survient de manière tardive (vers 5 ans) dans 5 % des cas. Il s'agit d'une surdité à début brutal, évoluant par poussées successives. Une évolution vers la surdité totale est fréquente (Mondain M. et al., 2005).

-L'infection à cytomégalo virus : Il s'agit de la plus fréquente des causes infectieuses de surdités acquises congénitales. La surdité en est la principale séquelle sensorielle.

I-4-2-2-Les surdités de perception périnatales

Concernant les surdités périnatales, elles peuvent être liées à un traumatisme crânien, entraînant généralement une fracture du rocher associée à une surdité de perception sévère à profonde, ou à un traumatisme sonore, pouvant détruire les cellules ciliées de l'organe de Corti. Parmi les autres facteurs de risque prépondérants, nous relevons la prématurité, l'hypotrophie, ou l'anoxie, qui provoquent des lésions ischémiques au niveau de la cochlée ou des noyaux. Des infections périnatales peuvent aussi survenir : méningites, septicémies de surdité (Mondain M et al., 2005).

I-4-2-3- Les surdités de perception postnatales

Les surdités acquises postnatales peuvent être secondaire à plusieurs étiologies (Garabedian et al., 2003) :

-Les méningites bactériennes en sont la cause la plus fréquente. Elles sont dues à différents germes essentiellement le méningocoque, *haemophilus influenzae* et *streptococcus pneumonia*.

-Les causes médicamenteuses sont dues à l'administration de médicaments ototoxiques (streptomycine, gentamycine, furosémide)

-Les causes virales : oreillons, rougeole.....

La rougeole serait responsable de 3 à 10% des surdités sévères profondes (Barthelmy, 1985).

-Les traumatismes crâniens avec fracture du rocher peuvent entraîner une surdité de perception.

-Un traumatisme sonore peut survenir chez les nouveaux nés car leur cochlée est sensible au bruit supérieur à 85 dB, d'autant plus qu'il est prolongé. Le déficit auditif est dû à la disparition de cellules ciliées de l'organe de corti.

-Les tumeurs pouvant être responsable d'une hypoacousie chez l'enfant sont exceptionnelles. Il existe également les infiltrats leucémiques et les rhabdomyosarcomes.

I-4-2-4-Les surdités de perception idiopathiques

Dans les surdités étiologiques idiopathiques de causes inconnues, on ne peut jamais éliminer la possibilité d'une étiologie génétique qui n'a pas fait ses preuves.

Un certain pourcentage de cas, même dans l'enquête étiologique la plus approfondie la cause reste inconnue (Garabedian, 1996).

I-5-Les troubles associés à la surdité

La surdité peut être associée à :

-Un handicap visuel ;

-Un handicap physique ;

-Une pathologie neurologique pouvant engendrer soit un handicap mental sévère, soit des troubles neurosensoriels et cognitifs spécifiques ;

-Des troubles graves de personnalité.

Ces atteintes multiples engendrent des handicaps hétérogènes qui ne peuvent pas se concevoir comme la somme des handicaps isolés. Les différents troubles se conjuguent, se potentialisent et s'aggravent mutuellement. Chaque combinaison crée des besoins propres et nécessite des prises en charge spécifiques individualisées concernant la communication, l'acquisition et le maintien de l'autonomie, et la prise en charge financière (le droit des sourds, 2011).

I-6-Prévalence des causes de surdité de l'enfant

La connaissance de la prévalence des principales causes de surdité de l'enfant peut aider le clinicien à choisir les moyens d'investigation étiologique les plus pertinents, c'est-à-dire ceux pouvant s'avérer informatifs chez le plus grand nombre possible d'enfants. Cette connaissance sert aussi à identifier les actions qui pourraient être les plus bénéfiques en matière de prévention. Mais, comme pour la prévalence générale de la surdité, il faut savoir tenir compte de l'influence potentielle de variables telles que l'âge de l'enfant et le bassin de vie.

Au Royaume-Uni, parmi 17 160 enfants sourds, Fortnum et ses collaborateurs en 2002 rapportent les causes suivantes (pas de diagnostic moléculaire à cette période) : génétiques (29,7 %), environnementales (19 %) et d'origine inconnue (49,4 %). Dans une province en Finlande, parmi 98 sourds légers à profonds dont 1/3 post-linguaux, Vartiainen et ses collaborateurs en 1997 rapportent également des causes génétiques (40,8%), environnementales (29,6 %) et d'origine inconnue (29,6 %). Dans la région de Manchester, Das en 1996 a étudié 339 cas de surdité >30 dB, avec la répartition étiologique suivante : génétique (33,9 %), environnementale (27,5 %) et origine inconnue (33,9 %).

La connaissance dans le domaine des surdités génétiques s'est considérablement développée et plus de 90 gènes responsables chacun d'une forme de surdité sont actuellement localisés sur les chromosomes humains.

Dans les études ne faisant pas de bilan génétique et moléculaire systématique, les causes génétiques sont estimées entre 30 et 40 %, avec un groupe de cas sporadiques de cause inconnue entre 30 et 50 %. L'étude sur le territoire français de Feldmann et ses collaborateurs en 2004 montre par l'analyse des gènes *GJB2*(connexine 26) et *GJB6*(connexine 30) dans des familles comportant plusieurs cas de surdité transmise selon le mode autosomique récessif (AR) ou des familles avec un cas sporadique de surdité (255 familles) que la fréquence des mutations de *GJB2/GJB6* dans les formes AR (41/106, 38,7 %) n'est pas significativement différente de celle retrouvée dans les cas sporadiques de surdité (55/149, 37 %), ce qui implique que la majorité de ces cas sporadiques correspondent à des formes autosomiques récessives de surdité. Si les causes inconnues correspondent à des formes génétiques, on peut considérer que dans environ trois quarts des cas, la surdité de l'enfant est d'origine génétique.

I-7-La surdité chez l'adulte

Les causes de la surdité chez l'adulte sont multiples : infections de l'oreille, différents processus pathologiques, blessures, tumeurs, otospongiose, médicaments, interruption de la circulation sanguine au niveau de l'oreille interne, bruit et vieillissement.

C'est le vieillissement qui cause le plus souvent la « surdité neurosensorielle ». La détérioration de l'acuité auditive commence environ à l'âge de 20 ans et devient de plus en plus marquée d'une décennie à l'autre. L'exposition régulière aux bruits industriels excessifs pendant la vie professionnelle entraîne inéluctablement une perte auditive au fil des ans.

Généralement les sons aigus, comprenant un bon nombre de consonnes, sont les premiers touchés, suivis des voyelles au son grave. La personne est incapable d'entendre les consonnes, mais peut entendre les voyelles et la plupart des bruits environnants (Ex.: bruits de pas). Autrement dit : le langage devient difficile à « comprendre » sans être difficile à « entendre ».

Voilà pourquoi beaucoup de personnes âgées disent : «Je vous entends, mais je ne vous comprends pas». Cette forme de surdité s'appelle « presbyacousie ».

La presbyacousie est habituellement causée par la détérioration des fibres du nerf auditif dans la cochlée (oreille interne). Ces troubles s'accompagnent parfois d'une tension artérielle élevée et d'un durcissement des artères (Denoyelle et al., 1997).

I-8-Conséquences de la surdité

Les conséquences de la surdité varient en cas de surdité unilatérale, de surdité de transmission ou de perception inférieure à 60 décibels de perte et en cas de surdité bilatérale de perception supérieure à 60 décibels de perte. Pour la surdité unilatérale, l'étude de Brookhouser et ses collaborateurs en 1991, a montré qu'un enfant avec une surdité unilatérale avait dix fois plus de chances de redoubler qu'un enfant normo-entendant car sa discrimination auditive dans le bruit est altérée. Les surdités légères (20 à 40 décibels de perte auditive moyenne) et moyennes (40 à 60 décibels de perte auditive moyenne) entraînent des retards de parole et de langage et des troubles du développement psycho-affectif (Parving, 1988). La surdité bilatérale congénitale, si elle est supérieure à 60 décibels de perte auditive moyenne (surdité sévère ou profonde), entraîne des difficultés majeures du développement de la communication et des capacités cognitives (Parving, 1988). Jusqu'en 1995, les estimations de prévalence des surdités bilatérales sévères et profondes variaient entre 1 et 2 pour 1 000 bébés (François et al., 1991). Depuis 1995, le dépistage auditif par la méthode des OEAP est systématique en Amérique du nord et dans certains pays de l'Europe de l'ouest. L'appareillage auditif, la rééducation orthophonique, la psychomotricité et la guidance parentale doivent débiter le plus tôt possible (Parving, 1988 et NIHCDCS, 1993). Les études de prévalence de la surdité chez le nourrisson, réalisées depuis l'instauration de ce dépistage systématique, retrouvent un taux en augmentation avec 6 cas pour 1 000 de surdités de perception et 20 cas pour 1000 de surdités de transmission (White et al., 1994). Le dépistage néonatal de la surdité devrait permettre de diagnostiquer un plus grand nombre de bébés déficients auditifs et de débiter la prise en charge spécifique avant que n'apparaissent des signes déficitaires, tels que le désintérêt du monde sonore, la disparition des productions vocales et un retard de langage. Le dépistage en période néonatale par la méthode des oto-émissions acoustiques devrait permettre d'abaisser encore l'âge du diagnostic de la surdité.

CHAPITRE II :
GENERALITES SUR LE
HANDICAP MOTEUR

II-1-Définition de la déficience motrice

La motricité est la fonction générale relative au maintien de la posture et à la production de mouvements de différentes natures : volontaires, automatiques ou réflexes. Son altération affecte des domaines d'activité très divers. Ainsi, les difficultés d'un enfant présentant une déficience motrice ne se limiteront pas toujours aux déplacements, à la posture, à la préhension et à la manipulation des objets, ou encore à l'écriture. Elles pourront se manifester également dans des circonstances importantes de la scolarité par exemple, pour s'exprimer oralement ou pour regarder quelqu'un ou quelque chose avec attention. En effet, l'activité motrice est présente dans l'action de parler, qui engage une série de mouvements très précise des cordes vocales, du larynx, de la glotte, de la langue, et dans l'action de regarder, car ce sont les mouvements oculaires de fixations et de saccades oculaires qui permettront à l'enfant lecteur de saisir convenablement l'information d'un texte ou d'une image (5).

La déficience motrice se traduit par la perte ou l'altération d'une structure ou d'une fonction physiologique ou anatomique. Elle peut résulter d'une atteinte du système nerveux, qui peut affecter le système nerveux central, comprenant l'encéphale et la moelle épinière, ou bien le système nerveux périphérique, qui relie la moelle aux organes, notamment les muscles, par l'intermédiaire des nerfs périphériques. La déficience motrice peut aussi être due à une atteinte des muscles ou du squelette.

L'incapacité, qui est une conséquence de la déficience, se traduit par la restriction plus ou moins importante de la motricité consciente et volontaire, entraînant une réduction partielle ou totale de la capacité d'accomplir une activité : par exemple, d'une incapacité de se déplacer sans l'aide d'un fauteuil, d'écrire ou de parler sans le secours d'une aide technique.

Le désavantage, induit par la déficience et l'incapacité, se manifeste par une limitation ou une impossibilité d'accomplir un rôle social normal : pour travailler, accéder aux loisirs, etc (Descroix, 2001).

La paralysie cérébrale (PC) est le handicap moteur sévère le plus fréquent chez l'enfant, elle touche environ 2 enfants pour 1 000 naissances vivantes (Elodie Sellier, 2010). Les âges de survenue d'une PC correspondent à la période du développement cérébral des fonctions motrices. L'âge exact des lésions est le plus souvent difficile à préciser. Dans la plupart des cas, les troubles s'installent dans la période fœtale ou au cours des trois premières années de vie. Les lésions peuvent être localisées au cerveau, au cervelet ou au tronc cérébral (Rosenbaum et al., 2007).

Selon Bérard (2010), la paralysie cérébrale est un ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice, ces troubles étant permanents mais pouvant avoir une expression clinique changeante dans le temps et étant dus à un désordre, une lésion ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature.

Ce terme, issu de l'anglo-saxon « cerebral palsy », regroupe deux notions autrefois séparées : l'infirmité motrice cérébrale (IMC) et l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), ce dernier étant employé lorsque le quotient intellectuel de la personne était inférieur à la norme.

La paralysie cérébrale renvoie donc à toute atteinte motrice consécutive d'une atteinte cérébrale fixée, non évolutive, survenue à des stades précoces de développement (Mutch L., et al., 1992) et ceci quelles que soient les capacités intellectuelles de la personne et l'étiologie de cette atteinte cérébrale.

Les troubles associés sont fréquents, la déficience motrice s'accompagne souvent d'épilepsie (20 à 46%) ou d'autres déficiences : déficit intellectuel sévère (30%), déficit visuel sévère (2 à 19%) ou déficit auditif sévère (2 à 6%). Les lésions étant définitives, l'état de santé de l'enfant puis de l'adulte nécessite une prise en charge multidisciplinaire tout au long de la vie, d'autant plus lourde que les déficiences sont sévères.

II-2-Classements des déficiences motrices

II-2-1-Classements par mécanisme général de survenue

C'est une des voies les plus courantes et utiles. On peut ainsi opposer :

- handicap congénital et acquis ;
- handicap par malformation, maladie, accident, ou vieillissement ;
- handicap évolutif et non évolutif.

II-2-1-1-Classement selon la période de survenue

II-2-1-1-1-Handicaps congénitaux et acquis

La date d'apparition du handicap est une donnée importante : être handicapé depuis toujours est très différent de l'être devenu après une période " normale ". Un handicap est dit congénital s'il est visible ou dépisté dès la naissance et il est acquis si sa révélation survient après (chez le nourrisson, l'enfant ou l'adulte).

Parmi les causes du handicap congénital, on cite les malformations, quelques maladies comme l'achondroplasie. Le handicap acquis trouve comme causes, les blessures traumatiques, la sclérose en plaques, soit tantôt l'un tantôt l'autre en fonction de leur sévérité (certaines maladies neuromusculaires sont tantôt congénitales, tantôt de découverte plus tardive

II-2-1-1-2-Handicaps par malformation, maladie, blessure traumatique, vieillissement

-Les handicaps par malformation

Une malformation est un trouble de l'ontogenèse, c'est-à-dire du développement de la fécondation à la maturité : elle survient par définition chez l'embryon ou le fœtus.

Une malformation est donc toujours congénitale, même si ses conséquences peuvent ne se révéler qu'après (malformation congénitale est un pléonasme).

Exemples : malformations crânio-cérébrales : microcéphalie, malformations vertébro-médullaires : spina bifida, malformations squelettiques ou des membres : agénésie d'un membre.....

Une malformation est à distinguer de déformation, qui est précisément une anomalie morphologique acquise d'un organe ou d'une partie du corps (exemple : scoliose, déformation d'un membre, etc.). Les déformations s'observent en particulier comme conséquences d'une affection invalidante. Dans certains cas cependant, la distinction n'est pas évidente : ainsi les pieds bots congénitaux peuvent être considérés pour certains comme des déformations (mauvaise position des pieds du fœtus dans l'utérus entraînant l'attitude anormale) et pour d'autres comme des malformations ; les pieds bots acquis étant, eux, par définition, des déformations.

-Handicaps traumatiques (ou par blessures traumatiques)

Il s'agit de handicaps par blessures accidentelles (traumatismes extérieurs).

Exemples: traumatismes crâniens, traumatismes médullaires (blessés médullaires: para/tétraplégies traumatiques ; traumatisme des nerfs périphériques : paralysie du plexus brachial), traumatismes squelettiques (ostéo-articulaires) : fractures graves, amputations...

Le terme de blessure traumatique peut être préféré pour éviter la confusion qu'entraînent les mots :

– accident, qui désigne un évènement de survenue soudaine, sans autre précision : accident de la route, du travail, mais aussi accident vasculaire cérébral (qui est la révélation soudaine d'une maladie), accident de la périnatalité (en général : PC due à un problème obstétrical, mais dont le mécanisme est proche de celui d'un accident vasculaire), etc. ;

– traumatisme, qui en principe désigne bien une blessure ou une lésion produite sur une partie de l'organisme par une action violente extérieure, mais qui est parfois utilisé dans un sens plus large (exemple : traumatisme obstétrical employé pour désigner une souffrance périnatale responsable de PC).

-Handicaps par maladie

Sont ainsi désignés habituellement les handicaps dont la cause n'est ni une malformation ni une blessure traumatique (même si, au sens strict, le terme de maladie – étymologiquement : mauvais état de santé – englobe l'ensemble de ces processus pathologiques). Les maladies peuvent être congénitales ou acquises, héréditaires ou non.

Exemples : sclérose en plaques, poliomyélite, myopathies, polyarthrite rhumatoïde, ostéogénèse imparfaite, etc.

-Handicaps par vieillissement

Ils sont en fait souvent dus à des traumatismes (chutes...) ou des maladies (accidents vasculaires..) plus fréquents à un âge avancé ; mais la fatigabilité et la perte de force avec l'âge aggravent aussi bien souvent la perte d'autonomie due à un handicap antérieur.

II-2-1-1-3-Handicaps évolutifs et non-évolutifs

Sur le principe, la distinction est simple : évolutif signifie susceptible d'évolution – en pratique d'aggravation – par opposition à des pathologies non évolutives ou fixées. Evolutif s'applique au processus pathologique lui-même (un handicap par traumatisme est par définition non évolutif) et non au handicap au travers des déficiences et des incapacités. C'est pourquoi cette notion d'évolutivité est contestée par certains, d'autant que l'expérience montre que, même pour les affections non évolutives (PC, polio, accidentés..), les incapacités évoluent souvent.

Par maladie évolutive, on désigne donc en fait des affections dont l'évolution est attendue et péjorative (aggravation, ou au mieux stabilisation), dont le traitement est pour l'instant symptomatique ou palliatif.

Une maladie évolutive ne signifie pas maladie létale (mortelle), ni même diminution de l'espérance de vie.

II-2-2-Classement par mécanismes lésionnels

II-2-2-1-Les déficiences motrices d'origine cérébrale

La paralysie cérébrale (PC) constitue un groupe de pathologies par lésion non progressive du système nerveux central en développement, qui induit des anomalies neurologiques et neuromusculaires (Rosenbaum et al., 2007).

Les troubles neuromoteurs qui en résultent perturbent plus ou moins gravement la posture et le geste. Ces lésions qui s'expriment par un déficit moteur prédominant, sont responsables néanmoins d'autres atteintes d'ordres neuropsychologiques et neurosensorielles. Cet aspect multifactorielle souligne l'importance de la prise en charge précoce au près de ces enfants. (Ayadi et al., 2012).

La PC avec une incidence de 2 à 2.5 pour 1000 naissances, est le handicap moteur le plus fréquent chez l'enfant. Ce terme décrit un ensemble de troubles du développement du mouvement et de la posture qui sont dus à des atteintes cérébrales non-progressives survenant durant la période fœtale, périnatale ou postnatale (Bax et al., 2005). Les muscles et le squelette ne sont pas touchés mais peuvent subir des déformations secondaires, liées à la croissance. C'est la prévention de ces aggravations ultérieures qui motive nombre d'appareillages et d'interventions chirurgicales.

II-2-2-1-1-Les formes cliniques des paralysies cérébrales (PC)

II-2-2-1-1-1-Classification selon l'atteinte topographique prédominante

C'est la classification la plus couramment utilisée. Elle est faite selon le nombre et la localisation des membres dont la fonction motrice est perturbée du fait de l'atteinte cérébrale. Classiquement, on distingue donc cinq formes :

-La quadriplégie ou quadriparésie correspond à une atteinte axiale (tête et tronc) et une atteinte des quatre membres qui peut être parfois inégale : prédominante d'un côté, sur les membres inférieurs, sur les membres supérieurs, ou bien croisée.

-La diplégie est une atteinte des deux membres inférieurs.

-L'hémiplégie ou hémiparésie correspond à l'atteinte du membre inférieur et du membre supérieur d'un même côté.

-La triplégie est une atteinte des deux membres inférieurs et d'un membre supérieur.

-La monoplégie ou monoparésie est une forme exceptionnelle, elle correspond à une atteinte soit du membre supérieur, soit du membre inférieur.

II-2-2-1-1-2-Classification selon la symptomatologie neurologique prédominante

-Les formes spastiques :

Elles sont caractérisées par une hypertonie musculaire qui perturbe à la fois la posture (hypertonie de repos) et le mouvement, on parle de spasticité. La spasticité est une exagération du réflexe myotatique. De manière générale, elle prédomine sur les muscles fléchisseurs au niveau des membres supérieurs et sur les muscles extenseurs au niveau des membres inférieurs. Elle agit comme un frein et comme une résistance au mouvement, qu'il soit volontaire ou involontaire. Elle parasite ainsi l'organisation des séquences motrices lors d'un mouvement, celui-ci manque donc de fluidité. Du fait de l'absence d'étirement au niveau des groupes musculaires (hypertonie), la spasticité inhibe la croissance musculaire, modifie les forces qui s'exercent autour des os et des articulations, provoquant ainsi des limitations

articulaires et des déformations osseuses. La spasticité est décrite dans près de 80% des cas de paralysie cérébrale.

-Les formes dyskinétiques :

Cette forme (7%) est caractérisée par des mouvements involontaires, incontrôlables, incoordonnés et répétitifs, qui coexistent avec un tonus musculaire fluctuant. Ces mouvements incluent l'athétose (mouvements amples, lents et sinueux de reptation), la dystonie (contraction musculaire involontaire) et la chorée (mouvements brusques et irréguliers).

-Les formes ataxiques :

Elles représentent 5% des formes de paralysie cérébrale, et se caractérisent par un défaut de coordination motrice volontaire.

-Les formes mixtes :

Les différentes formes décrites ci-dessus peuvent coexister chez un même individu.

Traditionnellement les PC sont classifiés en six groupes en fonction de l'atteinte motrice prédominante. (Stanley et al., 2000) :

II-2-2-1-2-Les causes des PC:

D'après Michel Delcey (1996), Il s'agit de lésions cérébrales secondaires à un trouble circulatoire provoquant une ischémie (diminution ou arrêt de l'apport de sang) ou une hémorragie, le plus souvent dans les zones fonctionnelles des territoires des gros vaisseaux. Les lésions se trouvent au niveau du cortex cérébral chez l'enfant à terme et autour des ventricules cérébraux chez le prématuré : on parle de leucomalacie périventriculaire (lésions cicatricielles secondaires à des hémorragies). Les causes peuvent être survenues avant la naissance (anténatale), pendant l'accouchement ou dans les premiers moments de la naissance (néonatale) ou postnatale (classiquement pendant les deux premières années).

On observe actuellement une augmentation des causes anténatales par rapport aux causes néonatales ou postnatales par meilleure survie des enfants de petits poids ou très prématurés. Cette évolution va de pair avec une modification de la symptomatologie : les troubles moteurs purs sans troubles associés sont moins fréquents.

La PC n'est pas une maladie génétique. Cependant, il existe des risques de récurrence lors de grossesses ultérieures si la cause de l'accident périnatal est liée à une pathologie maternelle non contrôlable. On sait aussi qu'il existe des familles de prématurés, des familles de petit poids de naissance : le risque de récurrence de PC est alors de 1 à 2 %.

II-2-2-1-2-1-Les causes anténatales

Parmi ces causes nous citons :

-Un accident vasculaire cérébral. Les données actuelles tendent à montrer qu'il s'agit plus souvent d'une série de conditions anténatales sous-optimales que d'un seul accident; les difficultés à l'accouchement ne sont d'ailleurs pas forcément la cause des lésions mais peuvent être une conséquence de l'hypotonie secondaire à la souffrance d'origine anténatale;

-Une malformation cérébrale ;

-Infection du fœtus ou fœtopathie (cytomégalovirus, toxoplasmose.....) ;

II-2-2-1-2-2-Les causes périnatales

Parmi ces causes nous notons :

-Une prématurité: naissance avant 37 semaines d'aménorrhée, soit en principe 8 mois de grossesse. Le risque de lésion cérébrale par ischémie (réduction ou arrêt de l'apport sanguin artériel, et donc d'oxygène) est plus important dans les cas de prématurité avant 32 semaines d'aménorrhée avec petit poids de naissance (PN), car la régulation de la circulation cérébrale se fait moins bien. Parmi les enfants nés entre 27 et 30 semaines d'aménorrhée, ayant un PN entre 500 et 1280 grammes, 13 % ont un handicap sévère, 25 % un handicap moyen et 62 % présenteront des troubles scolaires malgré un quotient intellectuel normal ;

-Un ictère nucléaire: la lésion cérébrale est provoquée par un ictère: augmentation du taux de bilirubine dans le sang, substance toxique pour les noyaux gris centraux ;

-Une souffrance néonatale: la lésion cérébrale peut être provoquée par un traumatisme obstétrical (accouchement difficile), par une hypoxie (diminution de l'apport d'oxygène). Cette cause représente 35 % des PC.

II-2-2-1-2-3-Les causes postnatales

-Une infection: séquelles de méningite, encéphalopathie liée au virus du SIDA;

-Un traumatisme: accident de la voie publique, syndrome de Silvernann (enfants victimes de sévices provoquant, entre autres, des lésions cérébrales);

-Un traitement de tumeur: lésion secondaire à l'intervention chirurgicale ou à la chimiothérapie;

-Une maladie métabolique (acidurie glutarique par exemple).

II-2-2-1-2-Les traumatisme crâniens

Plusieurs centaines d'enfants ou d'adolescents sont chaque année victimes d'un grave traumatisme crânien consécutif à un accident de la circulation, du sport ou à un accident domestique. En raison de la plasticité osseuse, les lésions cérébrales localisées par fractures et contusions sont moins fréquentes que les atteintes diffuses dues à l'ébranlement de la masse

encéphalique. La violence du choc provoque généralement la perte de conscience et l'entrée dans un coma. Le pronostic de récupération varie en fonction de la gravité de chacune des lésions diffuses et de leur association mais également de la durée et de la profondeur du coma (Descroix, 2001).

II-2-2-2-Les déficiences motrices d'origine médullaire et /ou neuromusculaire

-Les lésions de la moelle épinière dues à un traumatisme ou une maladie (infection, tumeur) : les déficits sont liés à des troubles de la conduction de l'influx nerveux. On observe alors une paralysie des membres, celle-ci est d'autant plus importante que le niveau d'atteinte de la moelle est élevé : Tétraplégie (lésions cervicales paralysie des quatre membres) ou paraplégie (lésions dorsales, lombaires et sacrées, paralysie des deux membres inférieurs).

-Une lésion médullaire due à une malformation congénitale : le spinabifida. C'est un défaut de fermeture de la partie arrière d'une vertèbre, dorsale ou lombaire, qui entraîne une hernie des méninges et de l'extrémité de la moelle épinière. La conséquence est une paraplégie avec, souvent, une atteinte sphinctérienne et la présence d'autres malformations du système nerveux central comme une hydrocéphalie.

-Les maladies neuromusculaires : Ce sont des maladies généralement d'origine génétiques. Elles sont évolutives et aboutissent, pour la plupart, à une perte de la force musculaire : atteinte du neurone moteur, neuropathies, myasthénie (jonction neuromusculaire), myopathies.

II-2-2-3-Les déficiences motrices d'origine ostéo-articulaire

Elles peuvent relever d'une malformation (absence ou anomalie d'un membre, malformation d'une articulation), d'un trouble de formation de l'os (maladie des os de verre = ostéogenèse imparfaite), de lésions rhumatismales (polyarthrite rhumatoïde...), de lésions infectieuses (ostéites...), de déviations rachidiennes, d'accidents entraînant une amputation. Ces déficits moteurs d'origine ostéo-articulaire n'entraînent pas de séquelles neurologiques.

II-3-Les troubles associés aux déficiences motrices(5)

Dans le cadre scolaire, les problèmes d'apprentissage des enfants ou adolescents présentant une déficience motrice sont beaucoup plus liés aux troubles associés à la déficience qu'à l'incapacité physique proprement dite. Ces troubles, qui ne sont pas proportionnels à l'atteinte motrice visible, accompagnent essentiellement les déficiences d'origine cérébrale.

Outre la lenteur, fréquemment rencontrée dans la réalisation des tâches scolaires, ce sont des troubles pouvant être dus à une épilepsie mais également et surtout des troubles neuropsychologiques. Des difficultés psychoaffectives peuvent aussi être présentes.

II-3-1-L'épilepsie

C'est un trouble de l'excitabilité cérébrale susceptible de générer des crises convulsives. Les lésions cérébrales peuvent induire un seuil d'excitabilité nerveuse très abaissé. Un stress d'origine physiologique ou psychologique peut être à l'origine d'une décharge neuronique importante et synchrone: c'est la crise d'épilepsie, ou comitialité. Pour l'éviter, certains enfants, les PC par exemple, devront prendre quotidiennement des médicaments anticonvulsifs.

II-3-2-Les troubles neuropsychologiques

Il peut s'agir de troubles acquis à la suite d'un traumatisme crânien, avec la perte de fonctions déjà installées. Il peut s'agir également de troubles de développement liés à la difficulté d'installer une fonction, en raison d'une lésion précoce du cerveau dans le cas d'une infirmité motrice cérébrale.

Ces troubles neuropsychologiques, circonscrits à des domaines particuliers, ne doivent en aucun cas être compris comme l'expression d'une déficience intellectuelle.

On reconnaît principalement :

- Les troubles praxiques**, c'est-à-dire de la réalisation des gestes, qui rendent des élèves très maladroits, notamment au niveau de la manipulation, de l'écriture, du graphisme ;
- Les troubles neurovisuels**, qui peuvent porter : sur la motricité oculaire. Ce sont des troubles particulièrement mis en évidence chez l'enfant PC ancien prématuré. Ils constituent une caractéristique importante de la dyspraxie visuo-spatiale. Sur les gnosies visuelles, c'est-à-dire sur la reconnaissance d'objets, d'images, de physionomies... ;
- Les troubles du langage**, écrit et oral, qui perturbent la scolarité et la socialisation ;
- Les troubles de la mémoire**, fréquents chez les enfants ou adolescents traumatisés crâniens ;
- Les troubles des fonctions cognitives**, dites "fonctions exécutives", mobilisées pour la réalisation et le contrôle de tâches complexes, c'est-à-dire qui impliquent la définition d'objectifs, une planification des actions dans l'espace et dans le temps, une adaptation des stratégies, le maintien de l'attention et un contrôle assurant l'ajustement des actions aux buts fixés.

II-3-3- Les aspects psychoaffectifs

Les déficiences motrices sont susceptibles d'avoir des conséquences psychoaffectives dont certaines sont plus spécifiques à une atteinte particulière :

- Le jeune PC est souvent décrit comme étant émotif ;

-Pour le sujet paraplégique, des difficultés peuvent exister en fonction de sa situation sphinctérienne et des astreintes qu'elle provoque : insécurité et dévalorisation liées au retentissement social de mictions mal contrôlées ainsi que dépendance affective liée à la dépendance pour les soins.

-Quant au traumatisme crânien, les troubles psychoaffectifs, souvent liés aux troubles neurologiques, peuvent se traduire par des états dépressifs ou bien, à l'inverse, des états d'agitation ou d'instabilité. On observe également des comportements désinhibés et inadaptés, tels qu'isolement, colère, manque de contrôle émotionnel, paroles et gestes déplacés.

CHAPITRE III :
GENERALITES SUR LE
HANDICAP MENTAL

III-1- Définition du handicap mental

Dans la Classification Internationale des Maladies (CIM-10) de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), la déficience intellectuelle (DI), encore appelée « retard mental » (RM), est définie comme un développement arrêté ou incomplet du fonctionnement mental, caractérisé essentiellement par une altération, durant la période du développement, des facultés qui déterminent le niveau global d'intelligence, c'est-à-dire des fonctions cognitives, du langage, de la motricité et des capacités sociales. Cette classification a été la plus utilisée en Europe, mais elle est relativement ancienne (1990). La prochaine définition de la DI dans la CIM-11, prévue pour 2015, devrait se rapprocher de celles de l'APA (l'American Psychiatric Association) et de l'AAIDD (l'American Association on Intellectual and Developmental Disabilities). Il est déjà prévu que l'expression retard mental soit abandonnée au profit d'une autre terminologie (Salvador-Carulla et al., 2011).

Le handicap mental, appelé « déficience intellectuelle » par la Classification Internationale des Handicaps (CIH), est défini par l'altération globale du fonctionnement intellectuel survenant avant l'âge de 18 ans. Ainsi le retard global de développement est réservé aux enfants de moins de 5 ans tandis que le terme de retard mental est appliqué aux plus âgés, chez lesquels un test détaillé de quotient d'intelligence est possible (Shevell MD et al., 2003), ce pendant les enfants qui auront une déficience ultérieure présenteront dans les deux premières années un décalage harmonieux des acquis, avec souvent une hypotonie globale sans anomalies neurologiques spécifiques. Le retard au delà de un an de préhension des objets peut attirer l'attention de même qu'une manipulation maladroite et pataude avec préhension globale des objets sans pince fine du pouce.

III-2-Evaluation de la déficience intellectuelle

III-2-1-Evaluation du fonctionnement intellectuel

Les tests évaluant le fonctionnement intellectuel sont les tests de QI. Ces tests portent sur:

- Le raisonnement ;
- La résolution de problèmes ;
- La pensée abstraite ;
- La faculté de jugement ;
- L'apprentissage théorique (académique) ;
- L'apprentissage par l'expérience.

Les tests de QI comprennent 2 volets : l'un est verbal et l'autre porte sur les performances. Les résultats de l'une et l'autre partie peuvent diverger chez un même individu. L'utilisation de

tests de QI est critiquée et débattue, mais on ne dispose pas actuellement d'autres tests validés mesurant les performances intellectuelles.

De nombreux tests de QI différents existent. Les plus utilisés sont :

- "Wechsler Adult Intelligence Scale" (WAIS) : à partir de 16 ans ;
- "Wechsler Intelligence Scale for Children" (WISC) : entre 6 et 16 ans ;
- "Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence" (WPPSI) : entre 3 et 7 ans ;
- Echelle de Stanford-Binet : entre 2 et 23 ans. C'est le test le plus ancien mais il n'est plus celui dont on se sert le plus communément.

Avant l'âge de 3 à 5 ans, on parle plutôt de quotient de développement (QD) que de QI. Et on dit "retard de développement" plutôt que DI quand le QD est diminué, car le retard de développement peut se normaliser avec l'âge et il n'évolue pas systématiquement vers une DI. Le QD peut se mesurer par l'échelle de Brunet-Lézine révisée ou on peut aussi se servir de l'échelle de Bayley (BSID) : il est égal au rapport de l'âge mesuré par le test sur l'âge réel. Ces tests s'utilisent également chez des individus plus âgés en cas de DI très profonde.

III-2-2-Evaluation du fonctionnement adaptatif

On teste les facultés adaptatives en mesurant la maturité sociale et émotionnelle de façon standardisée. Plusieurs domaines sont étudiés dont la communication, les compétences de la vie quotidienne, la socialisation et la motricité.

III-3-Classification de l'OMS (CIM-10)

Selon l'organisation mondiale de la santé on distingue quatre degrés du retard mental :

III-3-1-Retard mental léger (F70) : avec un QI entre 69 et 50 qui entraîne des difficultés scolaires. Beaucoup d'adultes sont capables de travailler et de maintenir de bonnes relations sociales, et de s'intégrer dans la société ;

III-3-2-Retard mental moyen (F71) : avec un QI entre 49 et 35 qui se manifeste par un important retard de développement dans l'enfance. Néanmoins beaucoup de DI de cette catégorie peuvent acquérir des aptitudes scolaires, un certain degré d'indépendance et des capacités suffisantes pour communiquer. Les adultes ont besoin d'un soutien de niveau varié, pour travailler et vivre dans la communauté ;

III-3-3-Retard mental grave (F72) : avec un QI entre 34 et 20 qui nécessite un besoin prolongé de soutien.

III-3-4-Retard mental profond (F73) : QI inférieur à 20. On assiste à une limitation très marquée des capacités de prendre soin de soi-même, de contrôler ses besoins naturels, de communiquer et de se déplacer.

III-4-Epidémiologie de la déficience intellectuelle

Le retard mental touche environ 2 % à 3 % de la population générale, si l'on prend comme valeur seuil du quotient intellectuel (QI) 70 (retard mental léger) et 0,3 % de la population générale pour un handicap plus sévère (QI < 50). Les causes du retard mental sont connues dans moins d'un cas sur deux. Si l'intelligence (celle mesurée par les échelles de QI) est en partie dépendante du patrimoine génétique (pour environ 50 % de son déterminisme), les interactions familiales et environnementales sont complexes et nombreuses.

Deux nouveau-nés sur cent seront atteints de déficience intellectuelle. La forte prévalence du retard mental dans la population générale est connue depuis longtemps des épidémiologistes mais sa fréquence reste controversée. Pour les retards mentaux sévères la prévalence de 3 à 4 pour mille est admise (Mlika et al., 1993 et Glass, 1991). Mais pour les retards mentaux légers, la prévalence varie de 0,8 à 2,5 % selon les études épidémiologiques, du fait de l'hétérogénéité des tests utilisés et de l'âge de la population étudiée. Jusqu'au début des années 1980, la prévalence des retards légers était évaluée à 25 pour 1 000 (Rutter et al., 1976), chiffre correspondant au taux attendu de 2,5 % théorique de la courbe gaussienne du QI. Certaines études ont même retrouvé des taux allant jusqu'à 5 %, comme celle de Stein et ses collaborateurs en 1976, dont la population étudiée était composée de garçons âgés de 19 ans. Selon des travaux européens effectués sur des populations plus jeunes, la prévalence des retards mentaux légers serait nettement moindre, de l'ordre de 0,8 % (Harberg et al., 1983). Ce fait pourrait être attribué à une amélioration des conditions socioculturelles et du soutien scolaire. Cependant, selon Glass 1991, qui continue à avancer une prévalence de 2 à 3 %, ces chiffres sont sous-estimés. Cette sous-évaluation pourrait être liée à un biais psychométrique : le niveau intellectuel général d'une population gagne 5 points de QI à chaque génération et les barèmes des tests psychométriques usuels ne sont pas régulièrement étalonnés; ainsi, des enfants qui sont en réalité déficients légers obtiendraient des scores limites autour de 75-80.

III-5-Etiologies de la déficience intellectuelle

Les étiologies de la déficience intellectuelle sont extrêmement nombreuses et hétérogènes. De ce fait, il devient aujourd'hui difficile d'en faire une liste exhaustive, étant donné la fréquence avec laquelle on en découvre de nouvelles.

En dehors de la trisomie 21 qui représente 7 à 11% des DI (Rauch et al., 2006 et Oeseburg et al., 2011), il existe un grand nombre d'étiologies de DI mais chacune prise séparément est rare ou très rare : la seconde cause la plus fréquente, l'X fragile, ne représente en effet que 1% des DI. On estime que, chez 60% des patients, on ne retrouve pas l'étiologie de leur déficience intellectuelle, et ceci pour plusieurs raisons. D'abord, beaucoup d'étiologies connues de

déficience intellectuelle sont trop rares pour qu'on les recherche avec les techniques actuellement utilisées en routine. Ensuite, certaines étiologies (en particulier toxiques ou infectieuses) ne peuvent pas être démontrées à distance de leur survenue : le diagnostic repose alors sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques, et non sur un test diagnostique. Enfin un très grand nombre d'étiologies de déficience intellectuelle n'a pas encore été identifié et ne peut donc être recherché actuellement. Schématiquement, parmi les causes connues de déficience intellectuelle, on distingue 2 groupes : les étiologies génétiques et les étiologies acquises, qu'on appelle également exogéniques ou environnementales. Une origine génétique est retrouvée dans 30 % à 50 % des retards sévères et moyens, les facteurs environnementaux représentant 10 % à 30 % des cas, et les causes sont inconnues dans 40 % des cas (Gustavton et coll., 1977 ; Magberg et Kyllerman, 1983). Les formes modérées du retard mental semblent plus poly factorielles, on retrouve en effet une cause génétique ou environnementale (à proportion égale) dans 30 % des cas, la plupart des cas (70 %) étant d'origine inconnue. L'existence d'une explication génétique ne veut pas forcément dire que les anomalies soient repérables à partir d'examen caryotypiques simples.

Pour le moment, ce sont les formes liées à l'X qui sont les mieux connues, qu'elles soient spécifiques (c'est-à-dire associées à des symptômes cliniques caractéristiques) ou aspécifiques. Au moins 12 gènes sur le chromosome X ont été suggérés comme impliqués dans les formes de retard mental aspécifiques (Gedeon et coll., 1996 ; Des Portes et coll., 1999).

III-5-1-Etiologies génétiques

Il est classiquement reconnu qu'on identifie les étiologies génétiques dans environ 40% des déficiences intellectuelles: elles représentent donc un groupe beaucoup plus important que les étiologies acquises (Rauch et al., 2006 et Van Karnebeek, 2005).

Ce chiffre de 40% étant relativement ancien, il est probable qu'il soit quelque peu sous-estimé. Depuis, de nouvelles causes de déficiences intellectuelles monogéniques sont recherchées, grâce à de nouvelles techniques utilisées en routine, en particulier l'analyse chromosomique sur puce ADN(ACPA). L'ACPA permet de réaliser 5 à 20% de diagnostics étiologiques chez les patients dont la DI n'avait pas d'étiologie (Stankiewicz et al., 2007, Keren et al., 2010) .

On peut schématiquement classer les étiologies génétiques en 2 catégories : chromosomiques ou géniques. Les étiologies géniques sont dues à des mutations ponctuelles de l'ADN et leur diagnostic utilise des techniques de génétique moléculaire, en particulier le séquençage qui est la plus utilisée. Elles peuvent être classifiées en fonction du mode de transmission : autosomique récessif (AR), autosomique dominant (AD), ou lié à l'X. Elles

peuvent être également classées selon la fonction du gène responsable : gène d'une voie métabolique, gènes de la synapse, facteur de transcription, molécule d'adhésion, etc.

III-5-2-Etiologies acquises

Les étiologies acquises représentent 1 à 20% des déficiences intellectuelles selon les sources (Curry et al., 1997 ; Van Karnebeek et al., 2005 ; Rauch et al., 2006.). Deux explications sous-tendent cette importante variabilité : la première est que le classement dans le groupe des étiologies acquises se base sur des critères qui diffèrent selon les études, puisqu'il n'existe pas réellement de test diagnostique, la seconde est que certaines étiologies, telles que le syndrome d'alcoolisme fœtal, sont de prévalence très variable selon l'origine géographique. Dans le cas des étiologies acquises, la déficience intellectuelle est le plus souvent due à une atteinte cérébrale survenue à un stade critique du développement, prénatal ou postnatal, entraînant des dommages irréversibles. Quant à ce qui provoque les étiologies acquises, on distingue 3 grands groupes : les causes toxiques, infectieuses et traumatiques.

Parmi les causes de déficiences intellectuelles toxiques, l'alcoolisme fœtal est la plus fréquente. Viennent ensuite l'intoxication à d'autres drogues (amphétamines, cocaïne, etc.), puis l'intoxication au plomb ou au mercure.

La phénylcétonurie chez la mère est également souvent classée dans les causes toxiques de DI, quand elle n'est pas traitée durant la grossesse.

Parmi les causes infectieuses, on compte les infections anténatales au CMV, la rubéole, la toxoplasmose, la listéria etc. et les encéphalites anté ou postnatales.

Les hémorragies intracérébrales, l'ischémie consécutive à un accident vasculaire cérébral ou après noyade font partie des causes traumatiques de déficience intellectuelle.

Enfin, il est à noter que quelque soit la cause, des facteurs socioculturels peuvent favoriser la DI, de sorte qu'elle est plus fréquente dans les milieux défavorisés (Emerson, 2007).

III- 6- Les problématiques associées aux déficiences intellectuelles

La dimension des problématiques associées correspond à des déficits, à des incapacités ou à des difficultés qui peuvent s'ajouter au diagnostic de déficience intellectuelle.

Loin d'être un groupe homogène la population présentant un trouble intellectuelle se caractérise par son hétérogénéité. Les personnes qui la composent se différencient par leurs caractéristiques individuels notamment au regard du fonctionnement intellectuel et par leur habilités adaptatives dans les différentes sphères dans leurs vie.

En outre, on retrouve, à l'intérieur même de la population représentant une déficience intellectuelle, différents sous groupes qui se définissent par des profils distincts et fondés, bien souvent, sur des troubles qui y sont associés. En voici un certain nombre :

- Déficience intellectuelle avec trouble du comportement ;
- Déficience intellectuelle avec déficience sensorielle ;
- Déficience intellectuelle avec autisme ou autres troubles envahissants du développement ;
- Déficience intellectuelle avec problème de santé physique ;
- Déficience intellectuelle avec multihandicap ;
- Retard global du développement.

Ce trouble associé peut être considéré comme mineur ou majeur, selon son intensité et les besoins que crée la situation de la personne. Il arrive aussi qu'en raison de la gravité d'un trouble associé, d'autres besoins priment sur ceux qu'entraîne le seul diagnostic de déficience intellectuelle (Fédération Québécoise, 2000b, et Jean pierre, 2002).

PARTIE II:
CARACTERISATION DEMOGRAPHIQUE
SOCIOECONOMIQUE ET EDUCATIVES
DES PERSONNES HANDICAPEES

II-1-Introduction

Les personnes en situation de handicap au Maroc souffrent d'une double exclusion : celle liée à une altération définitive de l'identité sociale, et celle liée à la pauvreté. La représentation psycho-sociale des personnes handicapées, détermine en grande partie la marginalisation de cette population. Par ailleurs le handicap, au Maroc, reste mal connu et nous disposons de peu de données fiables (RGPH, 2004).

Selon le recensement général de la population et de l'habitat de 2004, le nombre de personne en situation de handicap au niveau national s'élève à environ 680 mille, dont 387 mille résident en milieu urbain et 293 mille en milieu rural. Ces effectifs rapportés à la population totale de chaque milieu donnent des taux de prévalence de l'ordre 2.3% au niveau national, 2.2% en milieu rural et 2.4% en milieu urbain. L'examen de cette population selon le type de handicap a révélé que 56,2% des handicapés souffrent de handicaps physiques, 24.9% souffrent des handicaps sensoriels et 18.8% présentent des déficiences mentales.

Selon le sexe, 56.3% de la population handicapée est de sexe masculin et 43.7% de sexe féminin, en termes de taux de prévalence de handicap, cela correspond à 2.6% chez les hommes et à 2.0% chez les femmes.

Pour l'un comme l'autre sexe, ce taux est positivement corrélé avec l'âge. Il augmente progressivement avec celui-ci pour culminer à près de 10% chez les personnes du 3^{ème} âge et jusqu'à 16% au-delà de 74 ans.

L'incidence du handicap sur la situation démographique et socioéconomique des handicapés est manifeste. En ce qui concerne la nuptialité par exemple, si pour la population non handicapée le taux de célibat à 55 ans atteint tout au plus 2.5%, il culmine à 14.3% chez la population handicapée. Ce désavantage est perceptible aussi à l'examen des niveaux d'analphabétisation, de scolarisation et d'activité. Avoisinant 42% chez les non handicapés âgés de 10 ans et plus, le taux d'analphabétisme atteint près de 71% chez les handicapés. Le taux de scolarisation des enfants âgés de 6 à 11ans qui culmine à 81% chez les non handicapés atteint à peine 35% chez les handicapés. Quant à la participation à l'activité économique elle est deux fois plus importante chez les non handicapés que chez les handicapés (RGPH, 2004).

II-2-Caractéristiques démographiques et socioéconomiques

II-2-1-Caractéristiques démographiques

II-2-1-1-Structure par âge et sexe des personnes handicapées

Examiné selon le sexe, notre échantillon (415 individus) est composé de 51.08% d'individus de sexe féminin ce qui donne un rapport de masculinité de l'ordre de 96%. Autrement dit, parmi cette population de personnes handicapées on compte 96 hommes pour 100 femmes. Il faut toute fois noter que pour le handicap mental, les féminins sont moins représentés (27 individus) par rapport aux masculins (36 individus).

La structure par classes d'âges de l'échantillon indique que 14.45% sont âgés de moins de 7 ans, 41.92% ont leur âge compris ente 8 et 18 ans, 30.83% ont entre 19 et 50 ans et 12.77% sont âgés de plus de 50 ans.

Tableau 1 : Répartition des personnes handicapées par sexe et par classes d'âges

Les classes d'âges	Handicap auditif			Handicap Moteur			Handicap mental			Total
	F	H	r/m	F	H	r/m	F	H	r/m	
0-7	11	7	63.63	18	11	61.11	6	7	116.66	60(14.45%)
8-18	30	37	123.33	35	38	108.57	15	19	126.66	174(41.92%)
19-35	30	28	93.33	2	9	450	6	7	116.66	82(19.75%)
36-50	24	7	29.16	8	5	62.5	0	2	Div ip	46(11.08%)
Plus de 50	18	16	88.88	9	9	100	0	1	Div ip	53(12.77%)
Total	113	95	84.07	72	72	100	27	36	133.33	415

r/m : rapport de masculinité

Par ailleurs selon le tableau 1, les rapports de masculinité indiquent que les hommes sont plus affectés par le handicap auditif, moteur et mental que les femmes dans la tranche d'âge entre 8 ans et 18 ans. Les femmes sont plus touchées par le handicap auditif et moteur à partir de l'âge de 36 ans et plus ; ainsi le tableau indique que les rapports de masculinité ne sont pas importants au delà de la tranche d'âges 36-50 et 50 ans et plus pour le handicap mental.

II-2-1-2-Structure par milieu de résidence et sexe des personnes handicapées

Dans notre étude on note que l'effectif des personnes handicapées des deux sexes est relativement supérieur en milieu urbain (f=139 cas, h=121) qu'en milieu rural (f=73 cas, h=82 cas) (tableau 2).

Tableau 2: Répartition des personnes handicapées selon le milieu de résidence et le sexe

Milieu de résidence	Handicap auditif			Handicap moteur			Handicap mental		
	F	H	r/m	F	H	r/m	F	H	r/m
Urbain	31,3%	23,6%	75.38	34,0%	29,2%	85.71	39,7%	47,6%	120
Rural	23,1%	22,1%	95.83	16,0%	20,8%	130.43	3,2%	9,5%	300
Total	54,3%	45,7%	84.07	50,0%	50,0%	100	42,9%	57,1%	133.33

Selon le recensement général de la population et de l'habitat (RGPH) de 2004, le nombre de personnes en situation de handicap au niveau national s'élève à environ 680 milles, dont 387 milles résident en milieu urbain et 293 milles en milieu rural. Ces effectifs rapportés à la population totale de chaque milieu donnent des taux de prévalence de handicap de l'ordre de 2.3% au milieu national, 2.2% en milieu rural et 2.4% en milieu urbain.

D'une région à l'autre, les taux de prévalence varient dans une fourchette allant de 1.5% au niveau d'Oued Ed-Dahab –Lagouira à 2.8% dans la région de l'oriental, à Béni-Mellal le taux de prévalence des personnes handicapées est de 2.1%.

Dans la population d'Haïti selon le recensement général de la population en 2003 le pourcentage de femmes handicapées se chiffrait à 51%. (Almonord J.S., 2006).

II-2-2-Nuptialités des personnes handicapées

L'examen du tableau 3 qui donne le statut matrimonial des personnes handicapées par type de handicap, montre que ce sont les handicapés mentaux qui sont les plus touchés par le célibat puisque 100% de cette catégorie de population ont été observés célibataires.

Pour le handicap auditif 48.78% des personnes sont célibataires de l'ensemble de personnes handicapées âgés de 19 ans et plus, 40.65% sont mariées.

Pour le handicap moteur 40.47% des personnes sont célibataires de l'ensemble de personnes handicapées âgés de 19 ans et plus, 47.61% sont mariées.

La dissolution du mariage (divorcés et veufs) accuse respectivement de 2.20% et 7.73%.

Tableau 3 : Répartition des personnes handicapées de 19 ans et plus par état matrimonial.

Etat matrimonial	Handicap auditif			Handicap moteur			Handicap mental		
	19-35	36-50	+ de 50	19-35	36-50	+de 50	19-35	36-50	+ de 50
Célibataire	23,1%	5,8%	00%	5,6%	4,2%	2,1%	20,6%	3,2%	1,6%
Marié(e)	3,8%	8,2%	12,0%	2,1%	4,9%	6,9%	0%	0%	0%
Veuf (Ve)	0,5%	1,0%	4,3%	0%	0%	1,4%	0%	0%	0%
Divorcé(e)	0,5%	0%	0%	0%	0%	2,1%	0%	0%	0%
Total	27,9%	14,9%	16,3%	7,6%	9,0%	12,5%	20,6%	3,2%	1,6%

L'examen du statut matrimonial des personnes en situation de handicap met en relief le désavantage de cette catégorie en matière de nuptialité. Selon le Haut Commissariat au plan (HCP, 2004) l'importance des proportions de jeunes célibataires en situation de handicap est élevée par rapport aux mêmes proportions observées chez les non handicapés, résultat qui met en évidence l'allongement relatif de la durée du célibat chez la population handicapée.

II-3-Niveau d'études des personnes handicapées

D'après la figure 2, On voit que les personnes handicapées ont un niveau d'instruction assez bas.

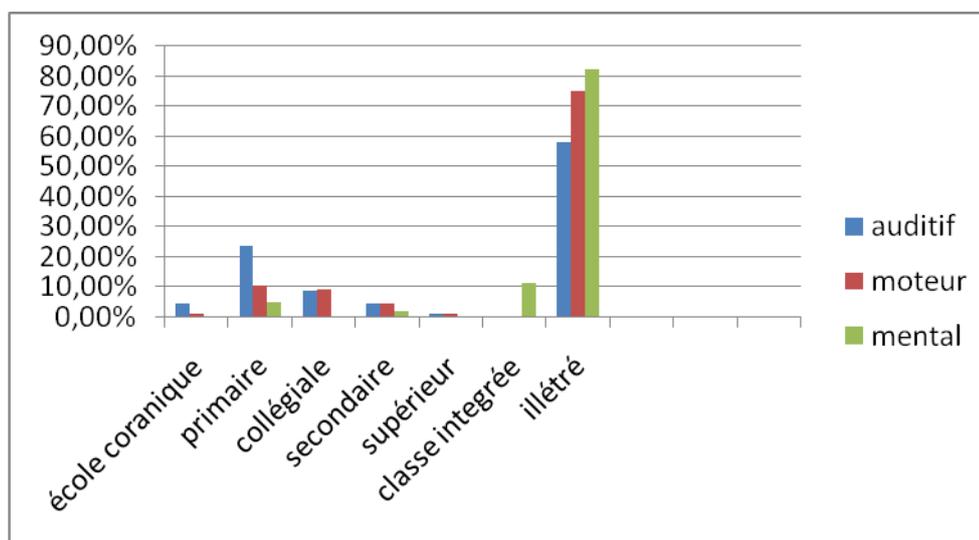


Figure 2 : Répartition de la population selon le niveau d'étude

Selon les types des handicaps, 82.5% des personnes ayant un handicap mental, 75% des personnes ayant un handicap moteur et 58.2% des personnes ayant un handicap auditif ne sont pas scolarisés. Le phénomène de la non scolarisation des enfants handicapés a un impact négatif sur le niveau d’instruction au niveau de la région.

Chez les personnes handicapées instruites, le niveau primaire est le plus représenté avec 23.6% des personnes ayant un handicap auditif, 10.4% ayant un handicap moteur et 4.8% des personnes ayant un handicap mental. Environ 8.7% et 9% des handicapés auditif et moteur respectivement ont atteint le niveau collégiale, et 4.3% environ des personnes ayant un handicap moteur et auditif ont atteint le secondaire. Les handicapés de niveau supérieur représentent seulement 1% des handicapés auditifs et 0.7% des handicapés moteurs.

Dans la région de Béni Mellal l’analyse de l’accès à la scolarisation par type de handicap, dévoile des contrastes importants. En effet, les personnes qui ont eu le meilleur accès à la scolarisation sont celles en situation de handicap moteur et auditif, avec des proportions de 24.3% et 37.6% respectivement. Ensuite vient la catégorie des personnes ayant un handicap mental qui présente le plus faible taux d’accès à l’école sachant que dans notre échantillon la moitié des personnes ayant un handicap mental sont des enfants trisomiques, nous pensons que la non scolarisation de ce groupe exceptionnellement est due à l’absence d’institutions spécialisées dans la région.

La possibilité pour les enfants handicapés d’être scolarisés, de rester et de progresser dans le système scolaire est plus faible que pour les autres. On retrouve des cycles éducatifs inachevés dans toutes les tranches d’âges, dans les pays à faible revenu comme dans ceux à revenu élevé, mais la tendance est plus prononcée dans les premiers. Selon des enquêtes menées dans 14 pays, les différences entre les pourcentages d’enfants handicapés et non handicapés fréquentant les écoles primaires vont de 10 % en Inde à 60 % en Indonésie. Au niveau du secondaire, les différences de fréquentation vont de 15 % au Cambodge à 58 % en Indonésie (Filmer D., 2008). Même dans les pays où les taux de scolarisation sont élevés en école primaire, en Europe de l’Est par exemple, de nombreux enfants handicapés ne vont pas à l’école.

II-4-Type d'activité des personnes handicapées

La structure des personnes handicapées, selon le type d’activité et de l’âge de 19 et plus, montre que 72.22% de cette population sont des personnes en situation de chômage. Parmi l’ensemble de l’échantillon, seulement 25% sont actifs et sont des personnes ayant un handicap auditif ou moteur, dont 78.43% sont de sexe masculin et seulement 21.56% sont de sexe féminin (figure 3).

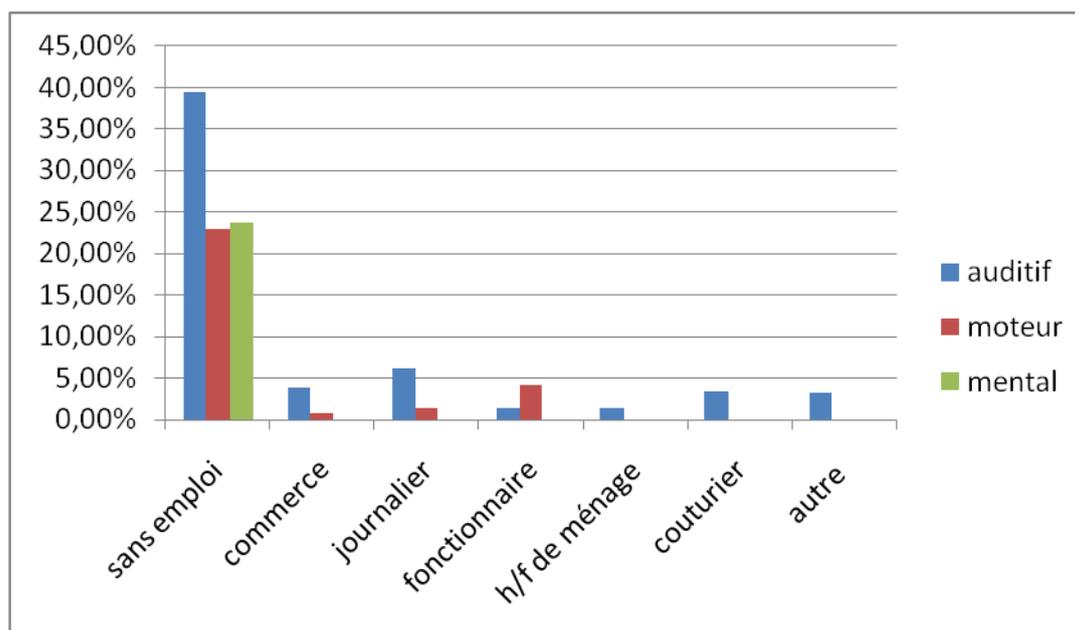


Figure 3 : Répartition des personnes handicapées selon le type d'activité professionnelle.

Par ailleurs, les tableaux 4, 5, et 6 qui permettent d'apprécier la relation entre le niveau d'instruction et l'accès à l'emploi, montre que la population active est dominée par les personnes sans niveau d'instruction pour le handicap auditif qui représente 56.09% des personnes actives. Par contre les personnes actives ayant un handicap moteur et instruites représentent 60% de l'échantillon.

De manière générale le commerce et le travail journalier constituaient les principales branches d'activité pour les personnes handicapées.

Tableau 4 : Répartition des personnes handicapées actives selon le sexe

Emploi	Handicap auditif		Handicap moteur	
	F	H	F	H
Commerçant	0,0% (0)	3,8% (8)	0,0% (0)	0,7% (1)
Journalier (e)	0,0% (0)	6,3% (13)	0,7% (1)	1,4% (2)
Fonctionnaire	0,0% (0)	1,4% (3)	1,4% (2)	2,8% (4)
Femme de ménage	1,4% (3)	0,0% (0)	0,0% (0)	0,0% (0)
Couturier (e)	2,4% (5)	1,0% (2)	0,0% (0)	0,0% (0)
Autre	0,0% (0)	3,4% (7)	0,0% (0)	0,0% (0)
Total	3,8% (8)	15,9% (33)	2,1% (3)	4,9% (7)

Tableau 5: Niveau d'instruction des personnes (actives) ayant un handicap moteur

Niveau d'instruction	Type d'emploi			
	Commerçant	journalier	Fonctionnaire	Total
Ecole coranique	0,0% (0)	0,0% (0)	0,7% (1)	0,7% (1)
Illettré	0,0% (0)	2,1% (3)	0,0% (0)	2,1% (3)
Primaire	0,7% (1)	0,0% (0)	0,0% (0)	0,7% (1)
Collégiale	0,0% (0)	0,0% (0)	0,0% (0)	0,0% (0)
Secondaire	0,0% (0)	0,0% (0)	2,8% (4)	2,8% (4)
Supérieur	0,0% (0)	0,0% (0)	0,7% (1)	0,7% (1)
Total	0,7% (1)	2,1% (3)	4,2% (6)	

Tableau 6 : Niveau d'instruction des personnes (actives) ayant un handicap auditif

Niveau d'instruction	Emploi						Total
	Commerçant	Journalier	Fonctionnaire	F.H.ménage	Couturier(e)	Autre	
E. coranique	1,0%(2)	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,5%(1)	1,4%(3)
Illettré	1,4%(3)	4,3%(9)	0,0%	0,5%(1)	3,4% (7)	1,4%(3)	11,1%(23)
Primaire	0,5% (1)	1,9%(4)	0,5% (1)	0,0%	0,0%	1,0%(2)	3,8%(8)
Collégiale	1,0% (2)	0,0%	0,0%	0,5%(1)	0,0%	0,0%	1,4%(3)
Secondaire	0,0%	0,0%	1,0%(2)	0,5%(1)	0,0%	0,5%(1)	1,9%(4)
Supérieur	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
Total	3,8% (8)	6,3%(13)	1,4%(3)	1,4%(3)	3,4%(7)	3,4%(7)	

Les personnes handicapées ont une possibilité plus grande de ne pas travailler et sont en général moins bien rémunérées quand elles ont un emploi. Les données de l'enquête sur la santé dans le monde en 2011 montrent que les taux d'emploi pour les hommes handicapés (53 %) et les femmes handicapées (20 %) sont inférieurs à ceux des hommes (65 %) et femmes (30 %) non handicapés. Selon une étude récente de l'Organisation de coopération et de développement économiques (OCDE 2010), les personnes handicapées en âge de travailler dans 27 pays souffrent d'un désavantage sensible sur le marché du travail et obtiennent de moins bons résultats que les personnes sans handicap en âge de travailler. En moyenne, leur taux d'emploi était, à 44 %, légèrement supérieur à la moitié de celui des personnes sans

handicap (75 %). Le taux d'inactivité était environ 2,5 fois plus élevé chez les personnes handicapées que chez les autres (49 % et 20 %, respectivement).

II-5-Environnement social et cadre de vie des personnes handicapées

II-5-1-Environnement social, taille des ménages

Au niveau du ménage, il n'existe pas de différence entre les coutumes et les mœurs de l'environnement social des non handicapés par rapport aux handicapés. Sociologiquement, ils se ressemblent. Les handicapés vivent dans des ménages soit seul soit en famille et certains d'entre eux sont des chefs de ménage.

La taille des ménages des personnes handicapées et leurs familles, se présente comme suit : en effet, 15.19% des ménages sont constitués de 3 personnes ou moins, les ménages de 4 personnes représentent 14.69%, la tranche supérieure est celle des ménages de plus de 4 personnes qui représente 69.39%.

Dans tous les types du handicap on remarque le pourcentage des personnes handicapées est plus élevé en milieu urbain qu'en milieu rurale (tableau 7).

Tableau 7: Répartition des handicapés selon la taille du ménage et le milieu de résidence

Taille du ménage	Handicap auditif		Handicap moteur		Handicap mental	
	Urbain	Rural	Urbain	Rural	Urbain	Rural
Moins de 3 personnes	8,2% (17)	5,8% (12)	16,0%(23)	4,2%(6)	11,1%(7)	1,6%(1)
4 personnes	9,1% (19)	7,7% (16)	11,8%(17)	3,5%(5)	6,3% (4)	0,0% (0)
Plus que 4personne	37,5% (78)	31,7%(66)	35,4%(51)	29,2%(42)	69,8%(44)	11,1%(7)
Total	54,8% (114)	45,2%(94)	63,2%(91)	36,8 (53)	87,3%(55)	12,7%(8)

II-5-2-Cadre de vie

D'une manière générale, les personnes handicapées sont soit locataire (34.21%) soit propriétaire (47.95%) soit héritier (9.39%) soit vivant dans des maisons de dons (8,43%), 79.75% des constructions sont de type dur (tableau 8 et 9).

Tableau 8 : Répartition des handicapés selon le type de logement

Type de logement	Handicap auditif	Handicap moteur	Handicap mental	Total
Locataire	63(30.3%)	48(33,3%)	31(49,2%)	142(34.21%)
Propriétaire	103(49.5%)	72(50,0%)	24(38,1%)	199(47.95%)
Don	15(7.2%)	15(10,4%)	5(7,9%)	35(8.43%)
Héritier	27(13%)	9(6,3%)	3(4,8%)	39(9.39%)

Tableau 9 : Répartition des handicapés selon le type d'habitat

Type d'habitat	Handicap auditif	Handicap moteur	Handicap mental	Total
Dur	170 (81.7%)	107 (74,3%)	54(85.7%)	331(79.75%)
Précaire	38 (18.3%)	37 (25,7%)	9(14.3%)	84(20.24%)

En effet, même si les familles de personnes handicapées sont propriétaires de leur logement, ce dernier est de type 2 pièces à 3 pièces, par ailleurs le revenu du ménage est dans 64.81% inférieur à 50dh par jour (tableau 10 et 11).

Tableau 10 : Répartition des handicapés selon le revenu du ménage

Revenu du ménage	Handicap auditif	Handicap moteur	Handicap mental	Total
Inférieur à 50dh	132(63.5%)	93(64,6%)	44(69,8%)	269(64.81%)
de 50 à 200dh	72(34.6%)	46(31,9%)	16(25,4%)	134(32.28%)
Plus de 200dh	4(1.9%)	5(3,5%)	3(4,8%)	12(2.89%)

Tableau 11 : Répartition des handicapés selon la taille domicile

Taille du domicile	Handicap auditif	Handicap moteur	Handicap mental	Total
1 pièce	22 (10,6%)	28 (19,4%)	8(12,7%)	58(13.97%)
2 pièces	66 (31,7%)	54 (37,5%)	20(31,7%)	140(33.37%)
3 pièces	74 (35,6%)	42 (29,2%)	23(36,5%)	139(33.49%)
Plus que 3 pièces	46 (22,1%)	20 (13,9%)	12(19,0%)	78(18.79%)

Les personnes handicapées font face à des coûts liés au handicap tels que l'aide à la personne, les soins médicaux ou les aides techniques. Ces frais supplémentaires augmentent pour elles le risque, à revenu égal, d'être plus pauvres que les autres. Dans les pays à faible revenu, les personnes handicapées ont un risque supérieur de 50 %, par rapport à la population sans handicap, de devoir faire face à des dépenses de santé catastrophiques (4).

Les résultats de l'enquête sur la santé dans le monde indiquent une plus forte prévalence dans les pays à faible revenu que dans les pays à revenu élevé. La prévalence est également plus forte dans le quintile le plus pauvre des populations, chez les femmes et chez les personnes âgées (OMS, 2002-2004). Les données des enquêtes en grappes à indicateurs multiples dans certains pays montrent que les enfants des foyers démunis et ceux appartenant à des minorités ethniques sont aussi significativement plus exposés au risque de handicap que les autres (UNCFUW 2008). Les personnes ayant les déficiences les plus graves sont souvent les plus désavantagées, comme le montrent les données observées dans des milieux aussi divers que le Guatemala rural (Grech S., 2010) ou l'Europe (Grammenos S., 2010)

Selon le rapport mondial sur handicap en 2011, les barrières qui contribuent au handicap aggravent les désavantages vécus par les personnes handicapées. Il ressort de plus en plus des données disponibles que les personnes handicapées sont en moins bonne santé que l'ensemble de la population. Suivant le groupe et le milieu, elles peuvent se retrouver plus vulnérables à des problèmes de santé secondaires évitables, des morbidités concomitantes et des problèmes liés à l'âge. Les besoins non satisfaits en matière de services de réadaptation (y compris pour les aides techniques) peuvent avoir des résultats négatifs pour les personnes handicapées, avec une dégradation de l'état de santé général, des limitations d'activité, des restrictions de participation et une moins bonne qualité de vie.

La plupart du soutien vient des membres de la famille ou des réseaux sociaux. Mais le recours exclusif à une aide non professionnelle peut avoir des conséquences négatives pour les personnes qui s'en chargent, comme le stress, l'isolement et la perte d'opportunités socio-économiques. Ces difficultés s'accroissent avec le vieillissement des membres de la famille. Aux Etats-Unis d'Amérique, les membres des familles d'enfants ayant des handicaps du développement travaillent moins que les autres, ont une probabilité plus grande de quitter leur emploi, ont davantage de problèmes financiers graves et sont moins susceptibles de prendre un nouvel emploi.

II-6-Conclusion

D'après les résultats obtenues, la répartition des personnes handicapées de notre échantillon selon le sexe montre qu'il ya plus de femmes que d'hommes. Par ailleurs dans la tranche d'âge de 8 ans à 18 ans qui représentait presque 42% de l'échantillon, les hommes se trouvaient plus affectés par les trois types de handicap que les femmes.

Les personnes handicapées se trouvaient encerclés par d'autres types de désavantages ; pour les deux sexes le nombre de célibataires est très prononcé chez les personnes ayant un handicap mental ce qui met en relief leur désavantage en matière de nuptialité. 58.2% des personnes ayant une déficience auditive, 75% des personnes ayant une déficience motrice et 82.5% ayant une déficience mentale de notre échantillon sont analphabètes, on constate que la probabilité pour les enfants handicapés d'être scolarisés et de progresser dans le système scolaire reste très faible. En ce qui concerne l'activité professionnelle, les personnes handicapées ont moins de chance de travailler surtout pour les handicapés mentaux. De manière générale le handicap touche de manière disproportionnée les populations vulnérables.

PARTIE III :
ENQUETE SUR LES CAUSES DE TROIS
TYPES DE HANDICAPS DANS LA
PROVINCE DE BENI-MELLAL
A PROPOS DE 415 CAS

CHAPITRE I :
ENQUETE SUR LES CAUSES DU
HANDICAP AUDITIF DANS LA
PROVINCE DE BENI-MELLAL
A PROPOS DE 208 CAS

I-1-Introduction

La surdité constitue le handicap sensoriel le plus fréquemment rencontré chez l'enfant 1/1000 à la naissance, 5% de la population âgée de moins de 45 ans et 30% des sujets de plus de 70 ans. 5,12% de la population marocaine, a été repérée comme étant en situation de handicap en septembre 2004 soit environ 1 530 000 personnes dont 14,3% avaient une déficience auditive (RGPH, 2004).

Les déficits auditifs peuvent être classés en deux grandes catégories : les surdités de transmission et les surdités de perception. Pour les premières, les moins fréquentes, un traitement chirurgical peut être proposé. Pour les secondes, les surdités de perception qui se caractérisent par une disparition des cellules ciliées de l'organe de Corti et des neurones auditifs du ganglion spiral, il n'existe à l'heure actuelle, mises à part les techniques de suppléance de la fonction auditive (logopédie, prothèses auditives, implants cochléaires ou du tronc cérébral) aucune autre solution (Gatehouse, 2002).

La surdité chez l'enfant diffère de la surdité de l'adulte par différents aspects, l'audition est indispensable chez le jeune enfant pour un développement harmonieux du langage oral ; ainsi ses étiologies sont différentes de celles de l'adulte (Manbach, 2006).

Chez l'adulte, la presbycusie est la cause la plus fréquente avec sans nul doute une prédisposition héréditaire. 2/3 des cas de surdités profondes de l'enfance sont associés à une cause génétique. Elles peuvent faire partie d'un syndrome (30% des cas) ou se manifester isolément (70% des cas).

De récents progrès ont été accomplis dans la connaissance des surdités d'origine génétique, grâce à l'identification d'un nombre croissant de gènes impliqués et à la mise au point d'outils performants de diagnostic moléculaire (6).

I-2-Matériel et méthodes

L'étude présentée dans ce travail se rapporte à une population de 208 patients dont le motif d'inclusion est une déficience auditive de perception.

Durant la période d'étude de 2009 à 2011, une consultation chez un médecin spécialiste en ORL de l'hôpital provincial de Béni-Mellal a été faite. L'évaluation du degré de surdité a été réalisée grâce à la collaboration d'une audioprothésiste qualifiée sauf pour quelques enfants le recours au PEA (potentiel auditif évoqué) a été obligatoire.

Le diagnostic étiologique de la surdité neurosensorielle des patients reposait sur la confrontation de données cliniques, radiologiques et audiométriques (Un bilan clinique fait apparaître une perte par rapport à l'oreille normale, exprimée en décibels (dB HL, normes I.S.O). La recommandation 02 du Bureau International d'Audiophonologie (B.I.A.P) utilisée

depuis 25 ans, a été précisée (26 octobre 1996) pour tenir compte des récentes observations cliniques. Une perte moyenne est calculée en décibels à partir de la perte mesurée aux fréquences 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz et 4000 Hz. Toute fréquence non perçue est notée 120 dB. Leur somme est divisée par 4 et arrondie à l'unité supérieure.

Ce calcul fournit une perte tonale moyenne servant de base à la classification audiométrique suivante :

- Audition normale et subnormale, la perte tonale moyenne est inférieure à 20 dB.
- Déficiência auditive légère, la perte tonale moyenne est comprise entre 21 et 40 dB.
- Déficiência auditive moyenne, la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 70dB
- Déficiência auditive sévère, la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 90 dB
- Déficiência auditive profonde, la perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 119 dB.
- Déficiência auditive totale (cophose): La perte moyenne est de 120 dB.

Eventuellement complétées par une enquête familiale qui comportait des questions sur l'état de santé de la mère pendant la grossesse et pendant l'accouchement, toute information sur la personne handicapée telle que l'âge, le sexe, le rang de naissance, le niveau de scolarisationetc. L'analyse et le traitement des résultats ont été faits au moyen d'un logiciel statistique le sphinx 2 plus, le test utilisé est celui de chi2 ce dernier est un test statistique d'hypothèse fondé sur une loi de probabilité statistique. En comparant la répartition effective d'un échantillon sur divers items croisés, avec ce que devrait être théoriquement cette répartition compte tenu de la structure de l'échantillon, il met en évidence les différences significativement plus positive et significativement plus faibles.

I-3-Résultats et discussions

Parmi les 208 individus souffrant de surdité de perception nous avons noté une prédominance féminine, 113 cas soit 54,3% contre 95 cas de sexe masculin soit 45,7%. L'âge de nos patients variait entre 3 ans et 95 ans, la population de moins de 30 ans représentait 62,4% de l'échantillon globale.

I-3-1-Rang de naissance et tranche d'âge

Dans notre étude la personne présentant les troubles auditifs est soit l'ainé, soit 2^{ème}, 3^{ème}, 4^{ème}, ..., 10^{ème}. Les familles ayant le premier déficient auditif sont les plus nombreux avec 31.7% des cas (tableau 12).

Tableau 12 : Rang dans la fratrie

Rang dans la fratrie	Effectif	Fréquence
1 ^{er} enfant	66	31,7%
2 ^{ème} enfant	38	18,3%
3 ^{ème} enfant	40	19,2%
4 ^{ème} enfant	27	13,0%
5 ^{ème} enfant	12	5,8%
6 ^{ème} enfant	10	4,8%
7 ^{ème} enfant	8	3,8%
8 ^{ème} enfant	2	1,0%
9 ^{ème} enfant	3	1,4%
10 ^{ème} enfant	2	1,0%

Minimum = 1, Maximum = 10

Moyenne = 2,93 Ecart-type = 2,03

Tableau 13 : Distribution des individus selon l'âge

Age	Effectif	Fréquence
0-7	18	8,7%
8-18	67	32,2%
19-35	58	27,9%
36-50	31	14,9%
plus de 50	34	16,3%
Total	208	100%

Moyenne = 2,98

Ecart-type = 1,22

D'après les données ci-dessus, l'échantillon est fortement représenté par les patients ayant un âge compris entre 8 ans et 35 ans (tableau 13).

I-3-2-Les degrés de surdité

Notre étude comparativement aux données de la littérature montre une prévalence moindre des surdités moyennes et par contre une prévalence importante des surdités profondes.

Contrairement aux résultats rapportés par Fortnum (1977) et Parving (1993) qui ont montré que les surdités néonatales sont respectivement 56% et 57% des surdités moyennes, notre étude montre que seules 16.3% sont des surdités moyennes et 40.9% sont des surdités profondes.

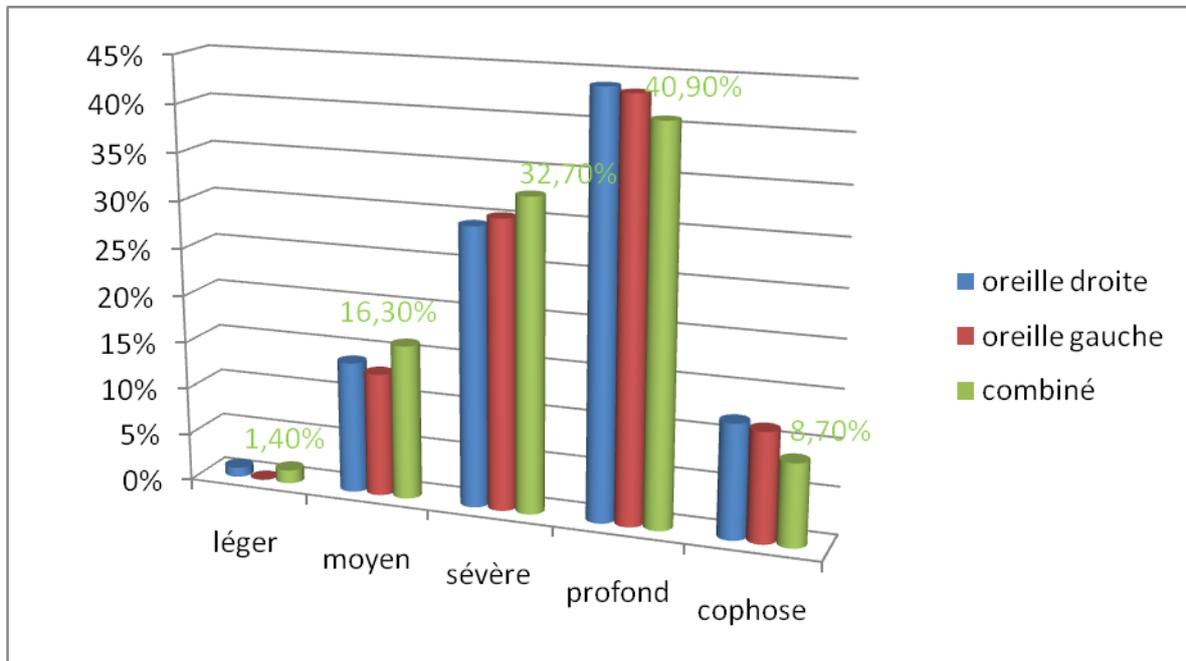


Figure 4 : Distribution des individus selon le degré de surdité

Le recueil des différents types de surdités montre, une prédominance nette, pour les deux oreilles des surdités bilatérales profondes et sévères avec une fréquence respective de 40.9% et 32.7% de l'échantillon, à l'inverse, nous constatons une très faible proportion de surdités légères bilatérales soit 1.4% (figure 4). Ainsi, l'oreille droite est plus touchée que l'oreille gauche (tableau 14).

La surdité de perception unilatérale a été observée chez deux cas seulement.

Dans 50.5% de la population le patient avait une surdité bilatérale de degré égale pour les deux oreilles, et dans les 49.5% de la population, l'oreille gauche avait un degré de surdité plus prononcé que l'oreille droite.

Tableau 14: Distribution des individus selon la meilleure oreille

Meilleure oreille	Effectif	Fréquence
Droite	63	30,3%
Gauche	40	19,2%
Egale	105	50,5%
Total	208	100%

I-3-3-Etude des étiologies des surdités de perception

La stratégie diagnostique devant une surdité ne permet pas d'établir une liste exhaustive des étiologies, mais de proposer une approche logique et raisonnée des causes les plus fréquemment rencontrées.

Dans notre population les étiologies de la surdité bilatérale de perception étaient:

- Cause génétique reconnue (syndromique et non syndromique) représentait 12,9% ;
- Cause extrinsèque (prénatale-périnatale-postnatale) représentait 55,7% ;
- Cause sporadique de cause inconnue représentait 31,4%.

Dans une étude sur la population occidentale environ 40% des surdités sont d'origine acquise, 50% des surdités sont d'origine génétique et 10% restent d'origine inconnue (Marlin, 2006). Au Royaume-Uni, parmi 17 160 enfants sourds, Fortnum et ses collaborateurs (2009) ont rapporté les causes suivantes : génétiques (29,7 %), environnementales (19 %) et d'origine inconnue (49,4 %). Cette différence est expliquée par le fait que dans notre étude nous n'avons pas effectué de diagnostic moléculaire. Dans les études ne faisant pas de bilan génétique et moléculaire systématique, les causes génétiques sont estimées entre 30 et 40 %, avec un groupe de cas sporadiques de cause inconnue entre 30 et 50 % (INSERM, 2009)

I-3-3-1-Etiologies des surdités de perception génétiques

A de rares exceptions près toutes les formes héréditaires de surdités analysées jusqu'à présent correspondent à des atteintes monogénétiques (Hardelin J.P., 2004).

Lorsque la surdité est associée à d'autres pathologies ou malformations : elle est dite syndromique. Dans les surdités non syndromiques, les formes autosomiques récessives sont les plus fréquentes et la surdité est en générale congénitale.

La forme récessive est la plus fréquente, il s'agit d'une surdité familiale génétique transmissible qui peut sauter plusieurs générations, ces surdités héréditaires représente 12,9% de l'échantillon soit 27 cas étudiés et sont congénitales et prélinguales dans 11.5% des cas, et

non évolutives dans 10.1% des cas. Seulement dans 1.4% des cas, les surdités étaient postlinguales (tableau 15 et 16). Selon Hardelin (2004), les formes tardives de surdité héréditaires résultaient d'une combinaison de causes génétiques et environnementales.

Tableau 15: Distribution des causes de surdité selon l'âge de sa survenue

Cause présumée	Age de survenue de la surdité			Total	Valeur de p
	Prélinguales	Postlinguale	Adulte		
Inconnue	18,3% (38)	2,4% (5)	2,9% (6)	23,6% (49)	P=0.119
Héréditaire	11,5% (24)	0,0% (0)	1,4% (3)	13,0% (27)	P=0.013
Souffrance postnatale	14,4% (30)	16,3% (34)	14,9% (31)	45,7% (95)	P=0.0001
Souffrance anténatale	13,9% (29)	0,0% (0)	0,0% (0)	13,9% (29)	P=0.0003
Souffrance périnatale	3,8% (8)	0,0% (0)	0,0% (0)	3,8% (8)	P=0.091
Total	62,0% (129)	18,8% (39)	19,2% (40)		P=0.0001

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 74,62$, ddl = 8, 1-p = >99,99%.

Tableau 16: Distribution des causes de surdité selon son évolutivité

Cause présumée	Situation		
	Evolutive	Non évolutive	Total
Inconnue	4,3% (9)	19,2% (40)	23,6% (49)
Héréditaire	2,9% (6)	10,1% (21)	13,0% (27)
Souffrance postnatale	4,3% (9)	26,4% (55)	30,8% (64)
Présbyacousie	2,9% (6)	1,9% (4)	4,8% (10)
Infections de l'oreille	4,3% (9)	5,8% (12)	10,1% (21)
Souffrance anténatale	2,4% (5)	11,5% (24)	13,9% (29)
Souffrance périnatale	1,0% (2)	2,9% (6)	3,8% (8)
Total	22,1% (46)	77,9% (162)	100% (208)

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 16,83$, ddl = 6, 1-p = 99,01%.

Dans notre étude, les surdités syndromiques représentaient 1.9% soit 4 personnes de sexe féminin, les surdités non syndromiques ont été observée chez 23 cas soit 11% de l'échantillon répartie entre 6% de sexe masculin et 5% de sexe féminin, le degré de surdité pour les surdités syndromiques et non syndromiques se répartissaient comme suit : surdité moyenne (3.8%),

surdité sévère (2.9%), surdité profonde (4.8%) et la cophose (1%), on remarque que l'oreille gauche est plus touchée que l'oreille droite dans 7,2% des cas.

Selon l'enquête réalisée près des familles des personnes atteintes, la surdité été distinguée chez les premières générations (10.1%) puis les deuxièmes générations (2.9%). L'apparition de ces surdités héréditaires dans les familles nombreuses est très significative ($p=0.002$) (tableau 17 et 18).

Tableau 17: Distribution des causes de surdité selon le nombre de frères et de sœurs

Cause présumée	Nombre de frères et /ou sœurs			Valeur de p
	Moins de 2 à 6	De 6 et plus	Total	
Inconnue	18,3% (38)	5,3% (11)	23,6% (49)	P=0.202
Héréditaire	6,3% (13)	6,7% (14)	13,0% (27)	P=0.03
Souffrance postnatale	27,9% (58)	17,8% (37)	45,7% (95)	P=0.21
Souffrance anténatale	12,5% (26)	1,4% (3)	13,9% (29)	P=0.01
Souffrance périnatale	3,4% (7)	0,5% (1)	3,8% (8)	P=0.24
Total	68,3% (142)	31,7% (66)		P=0.002

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 16,77$, ddl = 4, 1-p = 99,79% **P=0.002**.

Tableau 18 : Distribution des causes de surdité selon l'existence d'un parent déficient

Cause présumée	Parent déficient			Total	Valeur de p
	Cousin	Frère/sœur mère/père	Non		
Inconnue	2,9%(6)	1,4%(3)	19,2%(40)	23,6%(49)	P=0.07
Héréditaire	2,9%(6)	10,1%(21)	0,0%(0)	13,0%(27)	P=0.0001
SFR P, A ou P	10,1%(21)	6,3%(13)	47,1%(98)	63,5%(132)	P=0.123
Total	15,9%	17,8%	66,3%		P=0.0001

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 85,02$, ddl = 4, 1-p = >99,99% **p= 0.0001**.

SFR P, A ou P: Souffrance postnatale, anténatale ou périnatale

Parmi les 27 cas, 3 individus avaient une surdité évolutive postlinguale ce qui peut laisser dire que ça peut être une forme de surdité dominante. Dans les formes dominantes, la surdité est le plus souvent progressive ou d'apparition retardée, au cours de l'enfance ou à l'âge adulte (Garabedian, 2003).

I-3-3-2-Etiologies des surdités de perception extrinsèque

Les surdités de causes extrinsèques représentaient un quart des surdités de l'enfant. Il est souvent difficile d'affirmer avec certitude qu'une surdité est de cause extrinsèque. Un bilan complet doit auparavant être effectué afin d'écartier une forme génétique (Denoyelle, 2003).

I-3-3-2-1-Les causes prénatales

La rubéole tend aujourd'hui à se raréfier grâce aux programmes de vaccination, dans notre échantillon seulement 2 cas de surdité profonde ayant comme cause la rubéole ont été détectés soit 1% de l'échantillon. L'infection maternelle de causes inconnues pendant la grossesse observée chez 9.6% de l'échantillon, constitue un facteur de risque important de surdité ($p=10^{-4}$) (tableau 19).

Tableau 19 : Distribution des causes ou facteurs de risque de surdité selon l'infection pendant la grossesse

Cause présumée	Infection maternel pendant la grossesse		
	Non	Oui	Total
Inconnue	23,6% (49)	0,0% (0)	23,6% (49)
Héréditaire	13,0% (27)	0,0% (0)	13,0% (27)
Typhoïde	12,0% (25)	0,0% (0)	12,0% (25)
Méningite	3,4% (7)	0,5% (1)	3,8% (8)
Présbyacousie	4,8% (10)	0,0% (0)	4,8% (10)
Infections de l'oreille	10,1% (21)	0,0% (0)	10,1% (21)
Hyperthermie	9,1% (19)	0,5% (1)	9,6% (20)
Bruit	1,9% (4)	0,0% (0)	1,9% (4)
Traumatisme	3,4% (7)	0,0% (0)	3,4% (7)
Rubéole	0,0% (0)	1,0% (2)	1,0% (2)
Souffrance périnatale	3,8% (8)	0,0% (0)	3,8% (8)
Souffrance anténatale	0,0% (0)	4,3% (9)	4,3% (9)
Poids faible	4,3% (9)	4,3% (9)	8,7% (18) P=0.0001
Total	89,4% (186)	10,6% (22)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 141,13$, ddl = 12, 1-p = >99,99%.

Actuellement les cytomégalovirus (CMV) sont considérés comme des causes majeurs de surdité chez l'enfant, chez la femme enceinte, la primo-infection par le cytomégalovirus passe inaperçue dans 90 % des cas. Parfois, elle est associée à des symptômes comme une

fièvre prolongée, des maux de tête, toux, douleurs abdominales et peut engendrer d'autres conséquences plus rares comme une pneumopathie, une colite (Mazeron M-C., Alain S. et al., 2009).

Les événements stressants pendant la grossesse et qui ont été une cause dans la survenue d'une hémorragie pendant le troisième trimestre de grossesse est un facteur de risque de surdit  chez l'enfant ($p=0.01$) (tableau 20).

Tableau 20 : Distribution des causes de surdit  selon l'existence d'un stress maternel pendant la grossesse ou non

Cause pr�sum�e	Stress maternel			Valeurs de p
	Non	Oui	Total	
Inconnue	20,2% (42)	3,4% (7)	23,6% (49)	P=0.46
H�r�ditaire	13,0% (27)	0,0% (0)	13,0% (27)	P=0.07
Souffrance postnatale	42,8% (89)	2,9% (6)	45,7% (95)	P=0.23
Souffrance ant�natale	11,1% (23)	2,9% (6)	13,9% (29)	P=0.01
Souffrance p�rinatale	2,4% (5)	1,4% (3)	3,8% (8)	P=0.019
Total	89,4% (186)	10,6% (22)	208	

La d pendance est tr s significative. $\chi^2 = 15,00$, ddl = 4, 1-p = 99,53%.

Selon Meister (1986), les causes pr natales peuvent  tre secondaires   des h morragies du d but de grossesse, des d ficits vitaminiques ont  t  rapport s comme  tant des causes de surdit  pr natales.

Dans notre cas, 144 m res n'ont pas b n fici  de suivi pr natal soit 69,2% de l' chantillon. Dans les pays d favoris s, un impact fort du suivi pr natal, du diab te et de la post-maturit  est mis en  vidence m me si les autres facteurs de risque persistent (Ellis et coll., 2000). Ceci souligne l'importance de la mise en place de strat gies de suivi de grossesse touchant l'ensemble de la population.

I-3-3-2-2-Les causes p rinatales

Plusieurs  l ments ant rieurs   l'accouchement sont d sormais bien identifi s comme   l'origine des facteurs de risques de handicap ou d ficience pour le f tus ou le nouveau n . Les causes de pr maturit , retard de croissance intra-ut rin ainsi diverses anomalies ou pathologies sont explor s successivement. Les  v nements pendant l'accouchement sont  galement  tudi s en tant que facteurs de risques de d ficience ou de handicap.

Les enfants prématurés constituent une population fragile du fait de l'immaturation de leurs fonctions vitales. Le risque encouru est d'autant plus important que l'âge gestationnel est faible.

Dans notre étude, les surdités périnatales ont été observées chez 26 cas, soit 12.5% de l'échantillon dont 5 individus sont des prématurés ayant un poids à la naissance inférieur à 2000g, trois de ces prématurés sont issus de grossesses multiples (tableau 21 et 22). Dans une étude française sur 226 enfants, la prévalence de surdité retrouvée était de 11.5% d'origine périnatale (INSERM, 2004). Selon Veen et ses collaborateurs (1993), la grande prématurité multiplie par 10 le risque de surdité.

Tableau 21 : Distribution des causes de surdité selon le type d'accouchement

Cause présumée	Accouchement prématuré		
	Oui	Non	Total
Inconnue	0,0% (0)	23,6% (49)	23,6% (49)
Héréditaire	0,5% (1)	12,5% (26)	13,0% (27)
Souffrance postnatale	0,0% (0)	45,7% (95)	45,7% (95)
Souffrance anténatale	0,0% (0)	5,3% (11)	5,3% (11)
Souffrance périnatale	0,0% (0)	3,8% (8)	3,8% (8)
Poids faible	2,4% (5)	6,3% (13)	8,7% (18)
Total	2,9% (6)	97,1% (202)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 44,72$, ddl = 5, 1-p = >99,99%.

Tableau 22: Distribution des causes de surdité selon le type de grossesse

Cause présumée	Grossesse multiple		
	Oui	Non	Total
Inconnue	0,0% (0)	23,6% (49)	23,6% (49)
Héréditaire	0,5% (1)	12,5% (26)	13,0% (27)
Souffrance postnatale	0,0% (0)	45,7% (95)	45,7% (95)
Souffrance anténatale	0,0% (0)	5,3% (11)	5,3% (11)
Souffrance périnatale	0,0% (0)	3,8% (8)	3,8% (8)
Poids faible	1,4% (3)	7,2% (15)	8,7% (18)
Total	1,9% (4)	98,1% (204)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 24,40$, ddl = 5, 1-p = 99,98%.

Notre enquête a révélé que les 21 individus restants sont des sujets nés à terme ayant un poids à la naissance inférieur à 2000g, le faible poids à la naissance et l'infection maternel pendant la grossesse présentaient un rapport très significatif ($p=0.0001$) (tableau 23), les embryopathies Torsch et les malnutritions fœtales restent parmi les premières causes d'hypotrophie à la naissance (INSERM, 2003).

Tableau 23: Distribution des causes de surdit e selon le poids   la naissance

Cause pr�sum�e	Poids � la naissance			Valeurs de p
	inf. � 2.5kg	3 kg et plus	Total	
Inconnue	0,0% (0)	23,6% (49)	23,6% (49)	$p=0.0203$
H�r�ditaire	1,0% (2)	12,0% (25)	13,0% (27)	$p=0.658$
Souffrance postnatale	0,5% (1)	45,2% (94)	45,7% (95)	$p=0.0049$
Souffrance ant�natale	8,7% (18)	5,3% (11)	13,9% (29)	$p=0.0001$
Souffrance p�rinatale	0,0% (0)	3,8% (8)	3,8% (8)	$p=0.344$
Total	10,1% (21)	89,9% (187)		

La d pendance est tr s significative. $\chi^2 = 101,48$, ddl = 4, 1-p = >99,99%.

La souffrance f tale aigu  lors d'une hypoxie pendant l'accouchement est aussi un facteur de risque de surdit e p rinatale. Il a  t  observ  chez 10 cas des enfants n s   terme avec un poids normal   la naissance (tableau 24). L'INSERM (2004) a trouv  que l'asphyxie n onatale est dans environ 50% des cas une cons quence du travail sans pour autant qu'elle puisse  tre pr venue ou d pist e.

Tableau 24: Distribution des causes de surdit e selon l' tat du b b    la naissance

Cause pr�sum�e	Hypoxie			P
	Oui	Non	Total	
Inconnue	1,0% (2)	22,6% (47)	23,6% (49)	$P=0.56$
H�r�ditaire	0,0% (0)	13,0% (27)	13,0% (27)	$P=0.18$
Souffrance postnatale	1,9% (4)	43,8% (91)	45,7% (95)	$P=0.47$
Souffrance ant�natale	1,4% (3)	12,5% (26)	13,9% (29)	$P=0.41$
Souffrance p�rinatale	1,9% (4)	1,9% (4)	3,8% (8)	$P=0.0001$
Total	6,3% (13)	93,8% (195)		

La d pendance est tr s significative. $\chi^2 = 29,83$, ddl = 4, 1-p = >99,99%.

Au total, les causes prénatales sont probablement responsables de la plupart des handicaps d'origine périnatale.

Les 10 critères de risque d'atteinte auditive établis par le joint committee on infant hearing (JCIH) (1994) sont : les antécédents familiaux de surdité, infections congénitales, anomalies craniofaciales, faible poids à la naissance, hyperbilirubinémie, médicaments toxiques, méningite bactérienne, score d'Apgar bas, ventilation assistée de plus de 5 jours, et découverte d'un syndrome associé avec un déficit auditif.

D'autres auteurs ont retrouvé des facteurs de risques complémentaires (Kountakis SE. et al., 2002) qui sont : un séjour en réanimation de 5 jours ou plus, une détresse respiratoire, une fibroplasie rétrolentale, une asphyxie, une inhalation méconiale, une anomalie chromosomique, un diabète maternel, une naissance multiple, une maladie neurodégénératrice et un abus de toxiques.

Dans notre échantillon, 97.1% des accouchements étaient pratiqués par voie basse dont 6 enfants étaient des prématurés, et 1.4% des accouchements étaient pratiqués par une césarienne pour trois enfants nés à terme.

Dans la littérature 98,6% des individus sont nés en position du siège les résultats des travaux sont divergents, pour les enfants nés à termes il ne semble pas exister d'excès de risque lié à l'accouchement par le siège si celui-ci a lieu dans les conditions définies par les professionnels. En ce qui concerne les enfants prématurés, la majorité des auteurs retrouvent un avantage en termes de morbidité lorsqu'une césarienne est pratiquée (INSERM, 2004).

Le degré de surdité varie entre la surdité moyenne et la cophose bilatérale, tous les individus avaient un autre handicap associé aux surdités tels que handicap moteur, handicap visuel, handicap mental, la cardiopathie et maladie métabolique (tableau 25).

Tableau 25 : Distribution des causes de surdité selon l'état unique ou associé

Cause présumé	Handicap unique ou associé			Valeur de p
	Unique	Associé	Total	
Inconnue	4,3% (9)	25,0% (52)	- (61)	P=0.506
Héréditaire	4,8% (10)	10,6% (22)	- (32)	P=0.08
Souffrance postnatale	13,9% (29)	46,2% (96)	- (125)	P=0.262
Souffrance anténatale	0,5% (1)	18,3% (38)	- (39)	P=0.01
Souffrance périnatale	0,0% (0)	4,8% (10)	- (10)	P=0.135
Total	23,6% (49)	104,8% (218)		P=0.005

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 14,78$, ddl = 4, 1-p = 99,48%. **p=0.005**.

I-3-3-2-3-Les causes postnatales :

Le tableau 26 montre que les surdités acquises postnatales peuvent être secondaires à différentes étiologies, elles représentent 45.7% de l'échantillon soit 95 cas observés dont 55 cas sont de sexe féminin et 38 cas sont de sexe masculin.

Tableau 26: Distribution des causes de surdité selon les classes d'âges

Cause présumée	Les classes d'âges			Total	Valeur de p
	0-18	19-35	36-50 et plus		
Inconnue	11,1% (23)	8,2% (17)	4,3% (9)	23,6% (49)	P=0.195
Héréditaire	5,3% (11)	3,8% (8)	3,8% (8)	13,0% (27)	P=0.977
Souffrance postnatale	11,5% (24)	11,5% (24)	22,6% (47)	45,7% (95)	P=0.005
Souffrance anténatale	9,6% (20)	3,8% (8)	0,5% (1)	13,9% (29)	P=0.003
Souffrance périnatale	3,4% (7)	0,5% (1)	0,0% (0)	3,8% (8)	P=0.02
Total	40,9% (85)	27,9% (58)	31,3% (65)		P=0.0001

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 40,11$, ddl = 8, 1-p = >99,99%.

L'étude des causes de survenues de la surdité en fonction de l'âge montre que la différence entre les classes d'âge est significative, 12% des surdités acquises postnatales sont dues à la fièvre typhoïde et elle est observée essentiellement chez les patients âgés de 11 ans à 36 ans. L'apparition d'une surdité lors d'une fièvre typhoïde est exceptionnellement rapportée dans la littérature elle était connue des auteurs classiques, décrite comme une surdité de perception bilatérale (Jemni et al., 2009, Debain et al., 2009).

Les méningites bactériennes et les hyperthermies à causes inconnues sont les causes majeures présumées de surdités acquises chez les enfants de moins de 10 ans avec respectivement 3,8 % et 8,1%, les infections de l'oreille viennent en dernier par contre le bruit et les traumatismes restent les causes majeures de surdité chez les adultes à partir de 30 ans avec respectivement 1,9% et 3,3 % ; la presbyacousie et les infections de l'oreille restent les causes majeures de surdités chez les personnes âgées de 60 ans et plus et sont toujours des surdités évolutives avec respectivement 4,8% et 10, 5%.

Selon Ngniee 2010, La presbyacousie a été la principale étiologie retrouvée chez les personnes âgées de 56 ans et plus. Fattorusso V., Ritter O., en 2006, trouvaient la plus fréquente des surdités acquises est le traumatisme sonore chronique. Les séquelles de traumatismes acoustiques, les otites chroniques, les surdités familiales, l'otosclérose et la presbyacousie restent les causes majeures de surdité chez les adultes (Christoph et al., 2008).

Les méningites bactériennes constituent la première étiologie de surdités neurosensorielles acquises chez l'enfant. Cette surdité est la conséquence de phénomènes inflammatoires de l'oreille interne qui peuvent évoluer vers la labyrinthite ossifiante. En effet, dans les suites d'une méningite, 5 à 35 % des patients présenteront une surdité et parmi ceux-ci, 4 % présenteront une surdité profonde bilatérale (Walter et al., 2006), ces résultats sont proches des résultats qu'on a trouvé 3,8% des enfants ont eu une surdité bilatérale suite à une méningite dont 1,9% ont une surdité profonde bilatérale. AG Mohamed A. et ses collaborateurs en 1996 ont également mené une enquête épidémiologique sur 46 enfants fréquentant l'école des sourds de Bamako dont l'objectif était de déterminer les étiologies probables de la surdité chez ces enfants. Il en ressort que dans 76,1 % des cas, la surdité est survenu dans un contexte infectieux. La méningite en est la cause principale dans 54,3 %. Selon Ngniee en 2010, les étiologies infectieuses sont les plus pourvoyeuses de surdité profonde dans 36,84 % et de cophose dans 80 %.

I-3-3-3-Les causes inconnues :

Dans 31,4% de l'échantillon le symptôme est isolé et aucun antécédent n'oriente vers une étiologie particulière, on peut en déduire que beaucoup de surdités sporadiques sont en fait des surdités génétiques autosomiques récessives, le développement du diagnostic moléculaire de routine ciblé sur les gènes de connexines 26 et 30 devrait progressivement permettre de caractériser génétiquement ces surdités chez la majorité des patients (Denoyelle, 2007).

I-3-4- Les handicaps associés

Dans notre étude, 32.8% des personnes avaient une pathologie ou plusieurs handicaps associés en plus du déficit langagier (tableau 27, 28). Selon Davis en 2001, il existe un handicap associé à la surdité profonde néonatale dans 28.2% à 43% des cas entraînant une prise en charge difficile et coûteuse.

Tableau 27 : Distribution des individus selon les types des handicaps associés

Handicap associé	Effectif	Fréquence
Langage	150	72,1%
Unique	49	23,6%
Maladie métabolique	28	13,5%
Handicap visuel	18	8,7%
Handicap mental	13	6,3%
Cardiopathie	5	2,4%
Handicap moteur	3	1,4%
Epilepsie	1	0,5%

Tableau 28 : Distribution des causes de surdit e selon l' tat unique ou associ e

Cause pr�sum�e	Handicap unique ou associ�e			Valeur de p
	Unique	Associ�e	Total	
Inconnue	4,3% (9)	25,0% (52)	- (61)	P=0.506
H�r�ditaire	4,8% (10)	10,6% (22)	- (32)	P=0.08
Souffrance postnatale	13,9% (29)	46,2% (96)	- (125)	P=0.262
Souffrance ant�natale	0,5% (1)	18,3% (38)	- (39)	P=0.01
Souffrance p�rinatale	0,0% (0)	4,8% (10)	- (10)	P=0.135
Total	23,6% (49)	104,8% (218)		P=0.005

La d pendance est tr s significative. $\chi^2 = 14,78$, ddl = 4, 1-p = 99,48%. **p=0.005**

Plus de 13.5% de la population  tudi e pr sentent une pathologie m tabolique associ e aux d ficits auditifs, 8.7% pr sentent le handicap visuel, 9% pr sentent un handicap mental ou moteur. Seulement 46.2% des individus b n ficiaient de proth ses auditives dont 1% b n ficiaient exclusivement d'implant cochl aire et sont issus dans les 90% de familles moins ais es   revenu journalier ne d passant pas 50dh par jour. Ce r sultat corrobore avec celui de l'OMS en 2011 qui note que la d ficiance auditive est plus pr valente dans les familles pauvres.

Selon notre  tude 54% des individus  taient illettr s et les 46% des individus scolaris s r clament que leur handicap est le premier facteur perturbant leur cursus scolaire.

I-3-5-Facteurs sociaux et environnementaux

Même s'il est difficile de faire la part des facteurs socio-environnementaux et des pathologies induites par les conditions de vie il n'en reste pas moins que de nombreuses études convergent pour suggérer un impact indépendant de ces facteurs sur la survenue d'un handicap néonatal.

Ainsi Badawi et ses collaborateurs en 1998 retrouvent une augmentation du risque lorsque la mère est sans emploi, fait un travail manuel, ou est femme de ménage comparé aux enfants dont la mère est commerçante ou employé.

Dans notre étude 91.8% des mères étaient sans emploi. De même, on retrouve comme facteur de risque l'absence de couverture sociale.

Le rôle de suivi prénatal est également suggéré par de nombreux travaux. Ainsi, Vintzileos et ses collaborateurs en 2002 retrouvent une différence significative, en termes de mortalité néonatale entre des groupes de mère ayant eu une bonne surveillance médicale et des groupes de mères n'ayant pas bénéficié de suivi prénatal. Ce travail confirme également l'impact du milieu socio-économique. De la même façon de nombreux travaux retrouvent une association forte entre la survenue de complications obstétricales et le manque de suivi prénatal (INSERM, 2004).

I-4-Conclusion

La sévérité de la surdité influence considérablement sur le langage. 72.1% des individus dans notre échantillon présentent une surdité bilatérale sévère à profonde. Notre étude a mis en évidence la prédominance éventuelle des causes extrinsèques de la surdité de perception chez l'enfant et chez l'adulte. L'infection maternelle pendant la grossesse et les événements stressants et qui ont été une cause d'hémorragies constituaient des facteurs de risque de survenue de surdité. Pendant la période périnatale, la prématurité, les grossesses multiples et le faibles poids à la naissance sont les principaux facteurs de risque de survenue de la surdité. La fièvre typhoïde et la méningite sont les principales causes postnatales de survenue de la surdité dans la région de Béni-Mellal. Chez la personne adulte la présbyacousie, le bruit, et les traumatismes restent les principales causes détectées. Dans 31,4% de notre échantillon les causes de surdités restent inconnues, dans ce cas des analyses génétiques et moléculaire plus ciblées sont nécessaires pour écarter une étiologie génétique.

A l'instar de ces résultats des campagnes de sensibilisation envers le danger de l'exposition aux bruits permanant et de forte intensité ainsi la prévention contre la méningite et la fièvre typhoïde par des campagnes de vaccination serait bénéfique pour nos prochaines générations.

**CHAPITRE II : ENQUETE SUR LES CAUSES DE LA
DEFICIENCE MOTRICE DANS LA REGION DE BENI
MELLAL A PROPOS DE 144 CAS**

II-1-Introduction

La déficience motrice varie selon son type et l'intensité de la perte de mobilité. Les personnes ayant une déficience motrice ont une perte, une anomalie ou une malformation qui réduit la motricité du corps. Les systèmes musculaire, neurologique ou squelettique sont ainsi atteints. Les déficiences motrices les plus souvent rencontrées sont : la dystrophie musculaire, l'ataxie, la sclérose en plaques, la paralysie, la paralysie cérébrale, les spina-bifida, le traumatisme crânien, l'amputation, etc.

On distingue différents types de handicaps de gravité diverses, isolés ou associés à des perturbations psychopathologiques ou à une déficience mentale (polyhandicap), à savoir :

- Les handicaps congénitaux, néonataux et périnataux (myopathies, paralysie cérébrale, encéphalopathie, etc).
- Les handicaps acquis à la suite de maladies (poliomyélite, rhumatisme, hémiplégie, etc).
- Les handicaps acquis à la suite d'accidents : hémiplégie, paraplégie, tétraplégie, fractures, amputation)

Selon le haut commissariat au plan en 2004 les personnes ayant un handicap moteur seraient de l'ordre de 382.934 personnes et surtout les personnes ayant une paralysie cérébrale (PC) (7).

L'étiologie est souvent difficile à déterminer mais des incidents prématurés, un traumatisme obstétrical, une asphyxie néonatale et un ictère néonatal jouent un rôle important. Une maladie générale grave au début de la première enfance (une méningite ou autres infections, certains troubles hydro-électrolytiques) peuvent aussi entraîner un syndrome de paralysie cérébrales (Cahuzac M., 1980).

La majorité des lésions cérébrales organiques fixées (80 à 90%) surviennent lors du développement du système nerveux central au cours des périodes anté et périnatale, et dans 10 à 20% des cas après cette période (Tangara G., Keita S., 2000).

Dans les pays développés comme la France, la prévalence de cette infirmité est estimée à 0,8 pour 1000 (CDI 2002).

Les progrès réalisés en matière de survie des enfants dans les unités de soins intensifs néonataux ont diminué les conséquences liées à la grossesse et à l'accouchement mais nous assistons à une augmentation probable du nombre des cas de PC (Tangara G., Keita S., 2000). Dans les pays en voie de développement, l'une des causes les plus fréquentes du handicap physique est la paralysie cérébrale. Cette affection représente en général 10 à 20% des handicaps (CDI, 2002).

II-2-Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective porté sur 144 dossiers de patients ayant une déficience motrice résidant dans la région de Béni-Mellal.

Ainsi nous avons mené un questionnaire auprès des parents des personnes handicapées portant sur les aspects démographiques, les antécédents prénataux périnataux et postnataux, les antécédents familiaux et les troubles associés.

Le degré du handicap mental chez les PC a été évalué en collaboration avec un médecin psychiatre de l'hôpital provincial de Béni-Mellal.

L'analyse et le traitement des résultats ont été faits par un logiciel statistique le sphinx 2 plus, le test utilisé est celui de chi2 ce dernier est un test statistique d'hypothèse fondé sur une loi de probabilité statistique.

II-3-Résultats et discussions

Durant la période d'étude, nous avons recruté 144 patients dont le critère d'inclusion est une déficience motrice.

D'après le tableau 29 ci-dessous les individus dont l'âge était inférieur à 18 ans représentaient 55% de l'échantillon soit 79 cas, les adultes de 19 ans et plus représentaient 45% de l'échantillon soit 65 cas. Nous n'avons pas observé de différence significative sur la répartition des genres. En 2011, au Cameroun Mbonda et ses collaborateurs ont trouvé une prédominance du sexe masculin de 57%, à Libreville Nouna Ndouongo trouvait aussi une légère dominance masculine de 53.3%.

Tableau 29 : Répartition des formes de déficiences motrices selon l'âge

Les formes de déficiences motrices	Inferieur à 18 ans	19 et plus	Total
Quadriplégie	29,9% (43)	11,8% (17)	41,7% (60)
Diplégie	16,0% (23)	19,4% (28)	35,4% (51)
Hémiplégie	4,2% (6)	5,6% (8)	9,7% (14)
Autre formes	2,1% (3)	6,3% (9)	8,3% (12)
Monoplégie	2,8% (4)	2,1% (3)	4,9% (7)
Total	54,9% (79)	45,1% (65)	

II-3-1-Les formes cliniques des déficiences motrices trouvées

Dans notre étude et jusqu'à l'âge de 18 ans les formes de déficiences motrices retrouvées étaient la tétraplégie avec 34,7%, la diplégie 18,8% avec une dominance de la forme spastique, la paraplégie 6,3%, la monoplégie 4,9%, l'hémiplégie cérébrale infantile 3,5% et d'autres formes de déficiences tels que les déformations des membres, les amputations et les rhumatismes articulaires aigus avec 2,8% (figure 5).

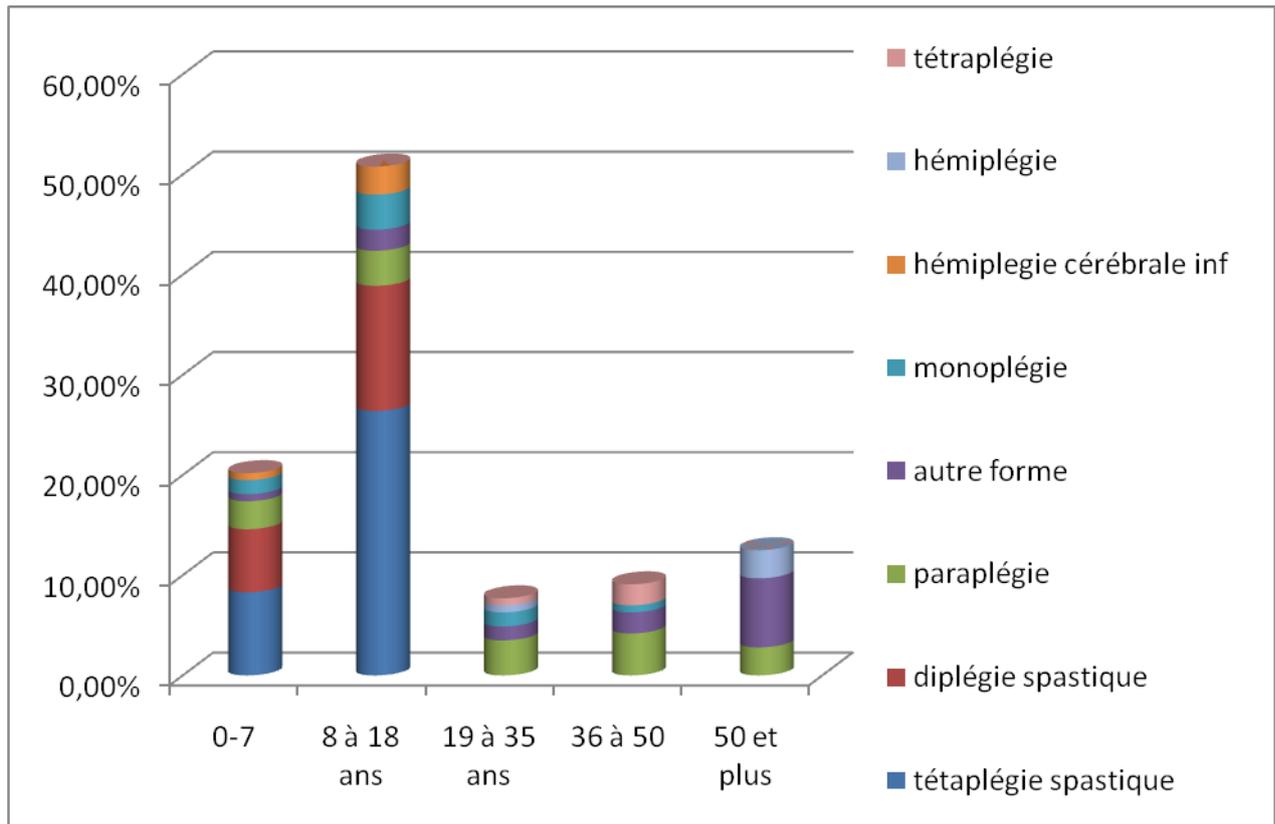


Figure 5 : les formes cliniques des déficiences motrices trouvées

Dans une autre étude sur 412 enfants PC en 2011, M.Bonda et ses collaborateurs retrouvaient la tétraplégie spastique dans 28,15% de cas, la diplégie spastique dans 7,57% des cas et l'hémiplégie cérébrale infantile dans 22,08% des cas.

Dans une autre étude au Cameroun en 2008, Bediang et ces collaborateurs retrouvaient la tétraplégie spastique dans 40% des cas, la diplégie spastique dans 17,5% des cas et l'hémiplégie cérébrale infantile dans 30% des cas.

Le taux élevé de la diplégie spastique peut être expliqué par la dominance des enfants de faible poids à la naissance (inf. à 2000g) et d'enfants prématurés. Selon Tang-Wai et ses

collaborateurs en 2006, Une leucomalacie périventriculaire est fortement associée à un faible poids à la naissance, au besoin de réanimation néonatale et à un accouchement avant terme.

On observe actuellement une augmentation des causes anténatales par rapport aux causes néonatales ou post-natales (M Gaha, N et al., 2009).

Dans notre étude l'incidence élevée de la tétraplégie spastique pourrait être expliquée par la dominance des souffrances prénatales et qui en fonction de sa gravité avait créé des lésions dans les deux hémisphères cérébrales.

Dans notre étude les personnes handicapées âgées de 19 ans et plus ne représentaient que 29,1% des cas soit 42 personnes, 23 cas étaient de sexe masculin et 19 cas étaient de sexe féminin. Les formes cliniques observées étaient la paraplégie 10,5%, les déformations des membres et les amputations 10,5%, l'hémiplégie 3,5%, la tétraplégie 2,8% et la monoplégie 2,1% (figure 5). Selon Chloé Nadeau en 2003, Le handicap moteur acquis à l'âge adulte concerne majoritairement des personnes accidentées de la route. La plupart des cas relèvent d'amputations ou de lésions médullaires ayant entraîné une paraplégie ou une tétraplégie.

II-3-2-Les différents troubles associés à la déficience motrice

II-3-2-1-Les troubles associés à la PC

Dans notre étude, dans 87.5% des PC le handicap moteur se retrouvait associé à d'autres troubles tels que les troubles du langage (36%), l'épilepsie (18.1%), les retards mentaux (16%), les déficits visuels (10.4%), les déficits auditifs (2.8%) et la fente labiopalatine (0.7%) (tableau 30).

Tableau 30 : Distribution des individus selon les maladies ou les handicaps associés

	Type de déficience motrice			
	IMC	IMCO	Autre	Total
Langage	25,0% (36)	10,4% (15)	0,7% (1)	36,1% (52)
Unique	13,2% (19)	0,0% (0)	21,5% (31)	34,7% (50)
Epilepsie	14,6% (21)	3,5% (5)	0,0% (0)	18,1% (26)
Déficit mental	0,0% (0)	16,0% (23)	0,0% (0)	16,0% (23)
Déficit visuel	4,2% (6)	5,6% (8)	0,7% (1)	10,4% (15)
Hydrocéphalie	3,5% (5)	1,4% (2)	0,7% (1)	5,6% (8)
Diabète sucré	0,0% (0)	0,0% (0)	4,9% (7)	4,9% (7)
Déficit auditif	0,0% (0)	2,8% (4)	1,4% (2)	4,2% (6)
Autre maladie	0,0% (0)	0,0% (0)	4,2% (6)	4,2% (6)
Scoliose	0,0% (0)	0,0% (0)	1,4% (2)	1,4% (2)
Tumeur de l'os/cartilage	0,0% (0)	0,0% (0)	1,4% (2)	1,4% (2)
Cécité	0,0% (0)	0,0% (0)	1,4% (2)	1,4% (2)
Fente labiopalatine	0,7% (1)	0,0% (0)	0,0% (0)	0,7% (1)
Total	- (88)	- (57)	- (55)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 193,94$, ddl = 24, 1-p = >99,99%.

Bediang et ses collaborateurs en 2008 trouvaient les troubles associés aux PC dans 97.5% des cas parmi lesquels l'épilepsie 84.6% des cas, le retard mental 69.23% des cas et les troubles de langage 41% des cas.

Selon l'OMS (2012), L'épilepsie est une affection neurologique dont on peut souffrir à n'importe quel âge, près de 80% des personnes souffrantes d'épilepsie vivent dans les pays en voie de développement. L'épilepsie est connue pour être fréquemment associée à la PC (12 à 90%) (Hadjipanayis A. et al., 1997).

Dans notre étude les facteurs de risque exposant les enfants PC à faire l'épilepsie étaient les infections néonatales, et les convulsions. Mbonda et ses collaborateurs en 2011, retrouvaient l'asphyxie néonatale, les convulsions néonatales, et les infections néonatales. Bruck et ses collaborateurs en 2001 retrouvaient les antécédents familiaux d'épilepsie, et les convulsions néonatales. Gururaj et ses collaborateurs en 2003 retrouvaient les antécédents d'hypischémie, les convulsions néonatales, l'état de mal convulsif, et les antécédents familiaux

d'épilepsie. Ces différents facteurs de risque auraient pour conséquence la survenue des lésions ischémiques épileptogènes du parenchyme cérébral et les lésions corticales.

Dans notre série, tous les enfants épileptiques avaient eu leur première crise épileptique avant 1 an, l'incidence élevée de l'épilepsie au cours de la première année de vie chez les enfants atteints de PC s'expliquerait par la préexistence des lésions cérébrales, certains auteurs pensent qu'il existerait des facteurs génétiques non encore identifiés qui expliqueraient la survenue précoce des épilepsies chez les enfants surtout ceux souffrant de la tétraplégie spastique (Al-sulaiman A., 1995).

II-3-2-2-Les troubles associés à d'autres formes de déficience motrice

Les troubles associés aux autres formes de déficiences motrices étaient le diabète sucré (3,2%), les déficits auditifs (0,5%), les maladies métaboliques (1%), les tumeurs malignes de l'os et du cartilage (1%), la cécité ou les déficits visuels (2,3%), la scoliose et l'hypertension artérielle (tableau 30). Chez la plupart des personnes handicapées âgées de 19 ans et plus les maladies qui leur sont associées sont des causes principales de leur handicap.

II-4-Les étiologies présumées des personnes déficientes motrices

Dans notre travail les souffrances prénatales, postnatales et périnatales représentaient respectivement 30.6%, 16.7% et 9.7% des cas surtout chez les PC.

Les problèmes présentés par le nouveau-né sont très importants car il s'agit d'une période où apparaît une série de fonctions vitales avec essentiellement la respiration. L'anoxie, joue un rôle déterminant dans près de la moitié des cas. Les lésions peuvent se produire au cours du travail d'accouchement même paraissant être déroulé normalement, mais elles sont plus fréquentes que, l'accouchement a été prolongé, la présentation inhabituelle, qu'il a fallu recourir au forceps, que l'enfant n'a pas crié spontanément (J.Cambier M. et al., 1995).

Les étiologies périnatales étaient dominées par l'hypoxie dans 6.3% des cas, les étiologies postnatales étaient dominées par les infections néonatales telles que la méningite et les hyperthermies sans causes connues dans 10.4%, les convulsions (4.2%), et l'ictère nucléaire (2.8%), les étiologies prénatales étaient représentées essentiellement par l'incompatibilité rhésus (1.4%), l'infection maternelle (1.4%) et l'hyper ou hypotension de la mère.

Les principaux facteurs de risques étaient représentés par faible poids à la naissance (15.3%), la prématurité (2.8%), et les grossesses multiples (1.4%) ces dernières sont des causes de faible poids du nouveau né (figure 6, 7), le stress maternel pendant la grossesse qui a causé des hémorragies en 3^{ème} trimestre représente un facteur de risque important ($p=0.01$) (tableau 31).

Il est toutefois souvent difficile d'identifier la cause exacte du trouble puisqu'il y a un grand nombre de facteurs de risque pouvant entraîner une lésion cérébrale. En effet, c'est souvent l'interaction complexe entre plusieurs facteurs qui entraîne un dommage au cerveau.

Tableau 31: Distribution des individus selon le stress pendant la grossesse

	Stress maternel		
	Non	Oui	Total
PC	45,1% (65)	18,8% (27)	63,9% (92)
Autre	35,4% (51)	0,7% (1)	36,1% (52)
Total	80,6% (116)	19,4% (28)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 15,95$, ddl = 1, 1-p = 99,99%.

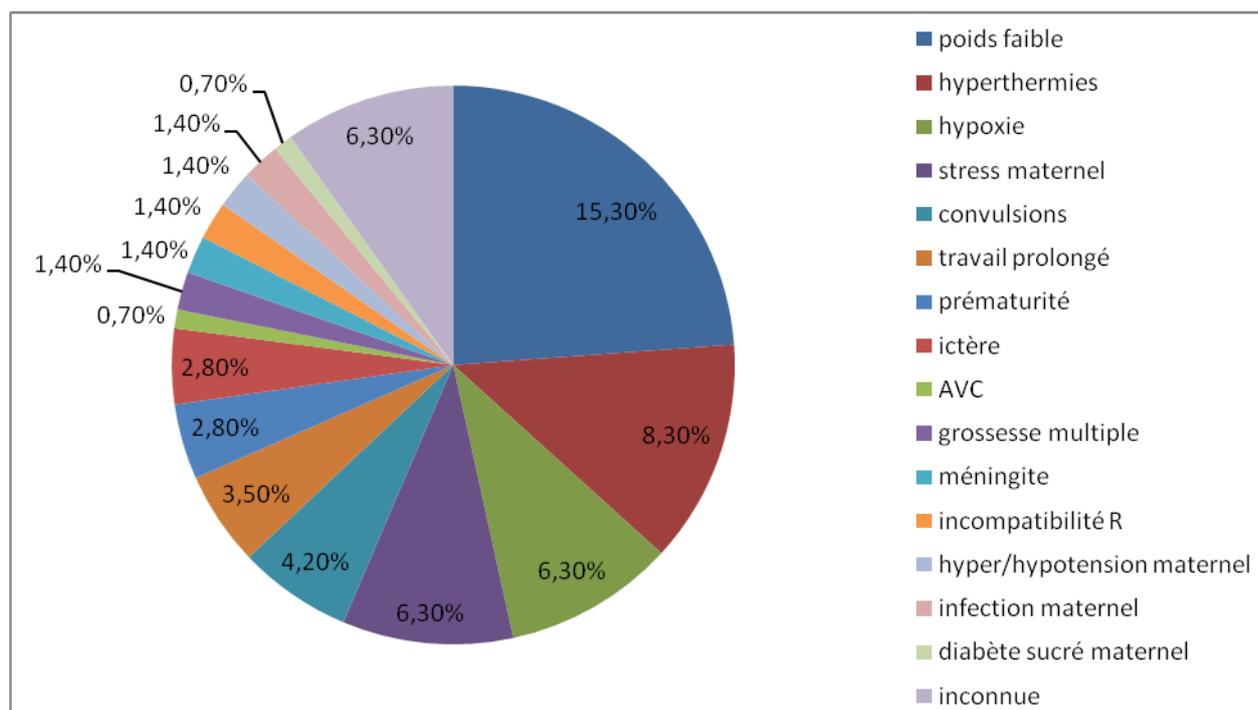


Figure 6 : Répartition des individus ayant une paralysie cérébrale selon les causes présumées et/ou facteurs de risque.

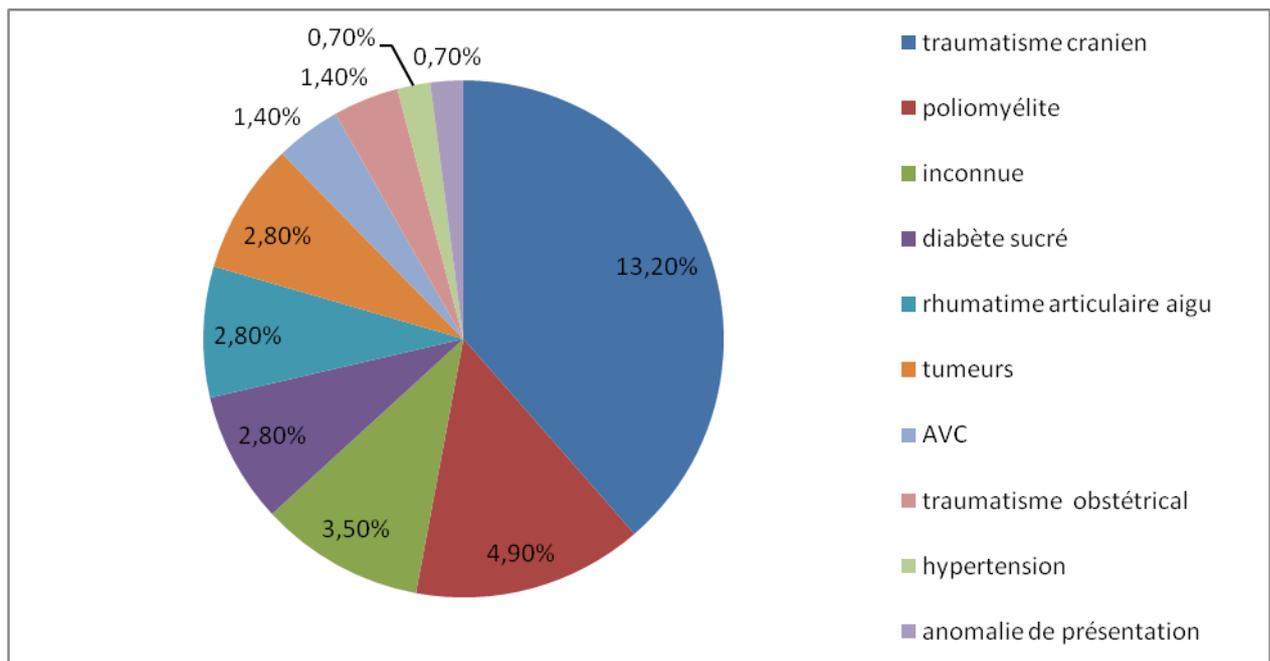


Figure 7 : Répartition des individus n'ayant pas une paralysie cérébrale selon les causes présumées et/ou facteurs de risque.

Dans notre étude l'hypoxie périnatale était la principale étiologie périnatale, la méningite, les hyperthermies à causes inconnues, les convulsions et la poliomyélite étaient les principales étiologies postnatales retrouvées. Nos résultats sont proches de ceux de (Bediang en 2008) qui avait trouvé que l'asphyxie périnatale était la principale étiologie périnatale, l'état de mal convulsif et la méningite étaient les principales étiologies postnatales et la prématurité la principale étiologie anténatale.

Dans notre étude le faible poids à la naissance reste le principale facteur de risque de naissance d'enfant PC nés à terme cela pourrait être expliqué par un niveau socioéconomique bas, une prévalence élevée d'infections, probablement à travers une absence d'exams médicaux pendant la grossesse ainsi un âge maternel avancé (tableau 32, 33,34). Ces résultats concordent avec ceux noté par Suvanand et ses collaborateurs en 1997 et Croteau et ses collaborateurs en 2007.

Tableau 32 : Distribution des individus selon le poids du bébé à la naissance

	Le poids à la naissance			
	1 à 2 kg	Entre 2 et 2.5 kg	3-5 kg	Total
PC	3,5%(5)	9,0%(13)	34,0%(49)	46,5%(67)
PC/RM	6,3%(9)	4,2%(6)	6,9%(10)	17,4%(25)
Autres	1,4%(2)	0,7%(1)	34,0%(49)	36,1%(52)
Total	11,1%(16)	13,9%(20)	75,0%(108)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 32,56$, ddl = 4, 1-p = >99,99%.

PC : paralysie cérébrale, PC/RM : paralysie cérébrale avec un retard mental

Tableau 33: Distribution des individus selon l'âge maternel à la naissance du bébé

	Age maternel à la naissance du bébé			
	12-20	21-29	30-44	Total
PC	9,7%(14)	25,0%(36)	11,8%(17)	46,5%(67)
PC/RM	7,6%(11)	5,6%(8)	3,5%(5)	16,7%(24)
Autres	13,9%(20)	18,8%(27)	2,8%(4)	35,4%(51)
Total	31,3% (45)	49,3% (71)	18,1% (26)	

La dépendance est significative. $\chi^2 = 11,46$, ddl = 4, 1-p = 97,81%.

PC : paralysie cérébrale, PC/RM : paralysie cérébrale avec un retard mental

Tableau 34 : Distribution des individus selon l'état de santé de la mère pendant la Grossesse

	Infection maternel pendant la grossesse		
	Non	Oui	Total
PC	52,8%(76)	11,1%(16)	63,9%(92)
Autre	35,4%(51)	0,7%(1)	36,1%(52)
Total	88,2%(127)	11,8%(17)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 7,63$, ddl = 1, 1-p = 99,43%.

La stagnation de la prévalence des déficiences motrices s'explique en partie par une augmentation récente du risque relatif chez les enfants ayant un très faible poids de naissance et chez les grands prématurés dont la survie est meilleure que dans le passé. Il apparaît

nécessaire de prendre en compte les facteurs de risques maternels et anténatals et donc de prendre des mesures de prévention dès le début de la grossesse (Rumeau-Rouquette C., Breat G., 1996). Il importe de savoir que la cause de PC peut aussi rester totalement inconnue, 6.3% des cas dans notre étude.

Dans la plupart des cas de PC, il existe des facteurs de risques majeurs associés à la neuropathologie tels qu'une infection intra-utérine, un accouchement prématuré, une restriction de croissance fœtale intra-utérine, des complications de grossesses multiples, une hémorragie anté-partum et des anomalies neurologiques congénitales. Il a été plus récemment souligné le rôle des facteurs anténatals souvent silencieux qui sont associés à une PC tels qu'une thrombophilie héréditaire et une exposition virale dans la période périnatale (Racinet C. et Cans C., 2010).

La CP s'élève jusqu'à 5 à 8% des enfants parmi les enfants de très petits poids de naissance ou les enfants nés très grands prématurés. Un tiers des enfants avec CP ne marchent pas à l'âge de 5 ans et cette capacité à la marche est d'autant plus réduite qu'il existe d'autres déficits associés à la déficience motrice (Cans C., 2005).

II-5-Les principaux facteurs de risque des paralysies cérébrales avec un retard mental

D'après l'analyse multivariée, il ressort que le risque d'avoir une IMOC est élevé chez les enfants dont la grossesse de la mère n'était pas suivie ($p=0.006$) (tableau 35), les enfants ayant un poids à la naissance inférieur à 2000g ($p=0.0009$) (tableau 32), les enfants ayant eu une hypoxie néonatale ($p=0.01$) (tableau 36), les infections néonatales ($p=0.09$) (tableau 37). Ces facteurs sont rapportés par d'autres auteurs dans la littérature. Dans une étude réalisée par Kouna Ndouongo P et ses collaborateurs en 2014 le non suivi de la grossesse, l'accouchement dystocique, et l'asphyxie néonatales étaient des facteurs de risque d'IMCO.

Tableau 35 : Distribution des individus selon le suivi prénatal

	Suivi pendant la grossesse		
	Oui	Non	Total
PC	24,3% (35)	22,2% (32)	46,5% (67)
PC/RM	11,8% (17)	5,6% (8)	17,4% (25)
Autres	2,8% (4)	33,3% (48)	36,1% (52)
Total	38,9% (56)	61,1% (88)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 35,23$, ddl = 2, $1-p = >99,99\%$.

Tableau 36: Distribution des individus selon l'hypoxie à la naissance

	Hypoxie		
	Oui	Non	Total
PC	11,1% (16)	35,4% (51)	46,5% (67)
PC/RM	6,9% (10)	10,4% (15)	17,4% (25)
Autre	0,7% (1)	35,4% (51)	36,1% (52)
Total	18,8% (27)	81,3% (117)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 18,23$, ddl = 2, 1-p = 99,99%.

Tableau 37 : Distribution des individus selon l'infection néonatale

	Infection néonatale		
	Oui	Non	Total
PC	9,0% (13)	37,5% (54)	46,5% (67)
PC/RM	4,9% (7)	12,5% (18)	17,4% (25)
Autres	0,7% (1)	35,4% (51)	36,1% (52)
Total	14,6% (21)	85,4% (123)	

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 11,55$, ddl = 2, 1-p = 99,69%.

En effet Min et San-Nan en 2011, Dans une étude réalisée au CHU de Beijing en Chine décrivent 5 facteurs associés dont l'Apgar inférieur à 5 et les infections durant la grossesse, la convulsion néonatale et l'hypotrophie. De même, Suvanand et ses collaborateurs en 1997 en Inde, retrouvent quant à eux l'asphyxie périnatale en premier suivi de l'hypotrophie, de la convulsion néonatale, de l'ictère nucléaire, de l'infection néonatale et des traumatismes crâniens.

II-6-Conclusion

Notre étude sur la déficience motrice et particulièrement la paralysie cérébrale a révélé la prévalence de deux formes cliniques de PC distinctes, la tétraplégie et la diplégie avec la dominance de la forme spastique. Ces deux formes se trouvaient toujours associées à un ou plusieurs troubles ou handicap tels que, les troubles du langage, l'épilepsie, le retard mental, et les déficits visuels et auditifs.

Notre étude a mis en évidence quatre principaux facteurs de risque de paralysie cérébrale qui sont le faible poids à la naissance, les grossesses non suivies, l'hypoxie et les infections

néonatales. La prévention de ce handicap réside en un renforcement de la qualité de suivi des grossesses et à offrir une meilleure prise en charge des accouchements.

La paralysie cérébrale n'est pas rare, c'est la plus fréquente des déficiences motrices de l'enfant, mais paradoxalement il existe peu de travaux de recherche sur ce thème. Pour ce faire la recherche multidisciplinaire est souhaitée.

CHAPITRE III: ENQUETE SUR LES CAUSES
DE LA DEFICIENCE MENTALE CHEZ 63
PERSONNES DANS LA PROVINCE DE
BENI-MELLAL

III-1-Introduction

A côté de ces groupes de personnes en situation d'handicap auditif ou moteur, il faut faire une place spécifique pour ceux et celles qui présentent des difficultés d'ordre mental et/ou Psychique. Elles appartiennent à deux ensembles : l'un est formé des personnes que l'usage a qualifié de « handicapées mentales» ou de « Personnes en situation de handicap mental », elles ont essentiellement des difficultés de type cognitif, principalement d'apprentissage. Les autres se qualifient parfois de « handicapées psychiques», elles forment un ensemble très hétérogène puisqu'on y trouve aussi bien des personnes atteintes de maladies mentales bien identifiées que des personnes victimes d'un état dépressif passager. Elles ont en commun d'être très complexes et difficiles puisqu'elles vont jusqu'à l'exclusion pour les personnes intéressées, comme pour leurs familles qui sont, de fait, elles aussi, handicapées. Toutes les évolutions qui se sont produites, ou accentuées ces 25 dernières années doivent faire reconsidérer, sous un jour nouveau, le droit spécifique des personnes handicapées, au Maroc, en France, en Europe et dans le monde. Le handicap mental, appelé « déficience intellectuelle » par la Classification Internationale des Handicaps (CIH), est défini par l'altération globale du fonctionnement intellectuel survenant avant l'âge de 18 ans. Selon l'enquête Handicap, incapacités, dépendance (HID) réalisée par l'INSEE entre 1998 et 2001, la déficience intellectuelle concernerait près de 650 000 personnes en France. Au Maroc selon le recensement général de la population et de l'habitat de 2004, 128.205 personnes présentaient un handicap mental.

Les déficiences intellectuelles sont définies par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 70. Par convention de l'OMS, les enfants dont le QI est entre 70 et 85 sont dans une zone limite, ceux dont le QI est entre 50 et 70 présentent un retard mental modéré et les enfants ayant un QI inférieur à 50 ont un retard mental sévère ou profond. Les déficiences intellectuelles incluent aussi la trisomie, quelle que soit la sévérité du retard mental.

III-2-Matériels et méthodes

Nous avons recherché les causes du retard mental de 63 individus résidant à Béni-Mellal, ce groupe se composait de 27 personnes de sexe féminin et 36 personnes de sexe masculin, le sujet le plus jeune avait 2 ans et le plus âgé avait 53 ans. Les quotients intellectuels (QI) ont été évalués en collaboration avec médecin psychiatre de l'hôpital provincial de la ville de Béni Mellal en plus de la consultation des dossiers médicaux. Ainsi nous avons mené un questionnaire au prés des parents des personnes handicapés portant sur les aspects démographiques, les antécédents prénataux périnataux et postnataux, les antécédents familiaux et les troubles associés.

L'analyse et le traitement des résultats ont été faits par un logiciel statistique le sphinx 2 plus, le test de comparaison utilisé est celui de chi2 ce dernier est un test statistique d'hypothèse fondé sur une loi de probabilité statistique.

III-3-Résultats et discussion

Nous avons étudié les causes du retard mental de 63 personnes à Béni-Mellal, 27 personnes de sexe féminin et 36 personnes de sexe masculin (tableau 38), Yoshida et ses collaborateurs en 2004, Mitilainen et ses collaborateurs en 1995 trouvaient aussi une prédominance masculine, 54% de l'échantillon a été représenté par les personnes âgées de 8 ans à 18 ans, 87,3% des personnes résidaient en milieu urbain (tableau 39).

Les causes présumées des déficiences mentales étaient classées en quatre groupes : prénatal, périnatal, postnatal et indéterminé. A partir des antécédents familiaux, des conditions de la grossesse et de l'accouchement, de la trajectoire développementale de l'enfant et de l'examen clinique, il est parfois possible de retrouver une cause précise (génétique ou acquise). Le plus souvent, en l'absence de cause péri- ou postnatale évidente, on considérera par défaut que la cause est anténatale (Gérald Bussy 2008).

Tableau 38 : Distribution des individus selon le sexe et le milieu urbain

Milieu de résidence	Sexe de l'individu		
	Féminin	Masculin	Total
Urbain	39,7% (25)	47,6% (30)	87,3% (55)
Rural	3,2% (2)	9,5% (6)	12,7% (8)
Total	42,9% (27)	57,1% (36)	100% (63)

Tableau 39 : Distribution des individus selon l'âge et le sexe

Age/Sexe	Féminin	Masculin	Total
0-7	9,5% (6)	11,1% (7)	20,6% (13)
8-18	23,8% (15)	30,2% (19)	54,0% (34)
19-35	9,5% (6)	11,1% (7)	20,6% (13)
36-50	0,0% (0)	3,2% (2)	3,2% (2)
plus de 50	0,0% (0)	1,6% (1)	1,6% (1)
Total	42,9% (27)	57,1% (36)	100% (63)

III-3-1-Etude des étiologies de la déficience mentale

III-3-1-1-Les causes prénatales génétiques

Dans l'espèce humaine, une aneuploïdie est observée dans au moins 5 % des grossesses. La plupart (> 98 %) de ces embryons/fœtus aneuploïdes meurent in utero. L'aneuploïdie constitue donc la première cause d'échec de la reproduction dans l'espèce humaine. Après la naissance, elle est aussi la première cause connue d'handicap mental et physique (Hook, 1985).

Au cours des dix dernières années, les polymorphismes de l'ADN ont été utilisés pour déterminer l'origine parentale et cellulaire des différentes aneuploïdies (Vekemans, 2003). L'origine de la trisomie 21 (1/700 naissances vivantes) a été la plus étudiée. Le résultat de ces études montre que 90 % des trisomies 21 résultent d'une erreur au cours de la méiose maternelle. Environ 10 % des cas résultent d'une erreur paternelle et dans 2 % des cas il existe une non-disjonction mitotique postzygotique (Lamb NE., 1996).

Selon notre enquête les causes prénatales génétiques du retard mental profond à moyen a été déterminé chez 30 personnes soit 46,6%, dont 28 personnes représentaient l'anomalie chromosomique la trisomie 21, et 2 personnes sont des formes du retard mental héréditaire, Le retard mental léger a été observé chez 2 personnes ayant une trisomie 21 (figure 8). Le retard mental dépend pour une bonne part des facteurs génétiques, ce d'autant que le retard est sévère (INSERM, 2002).

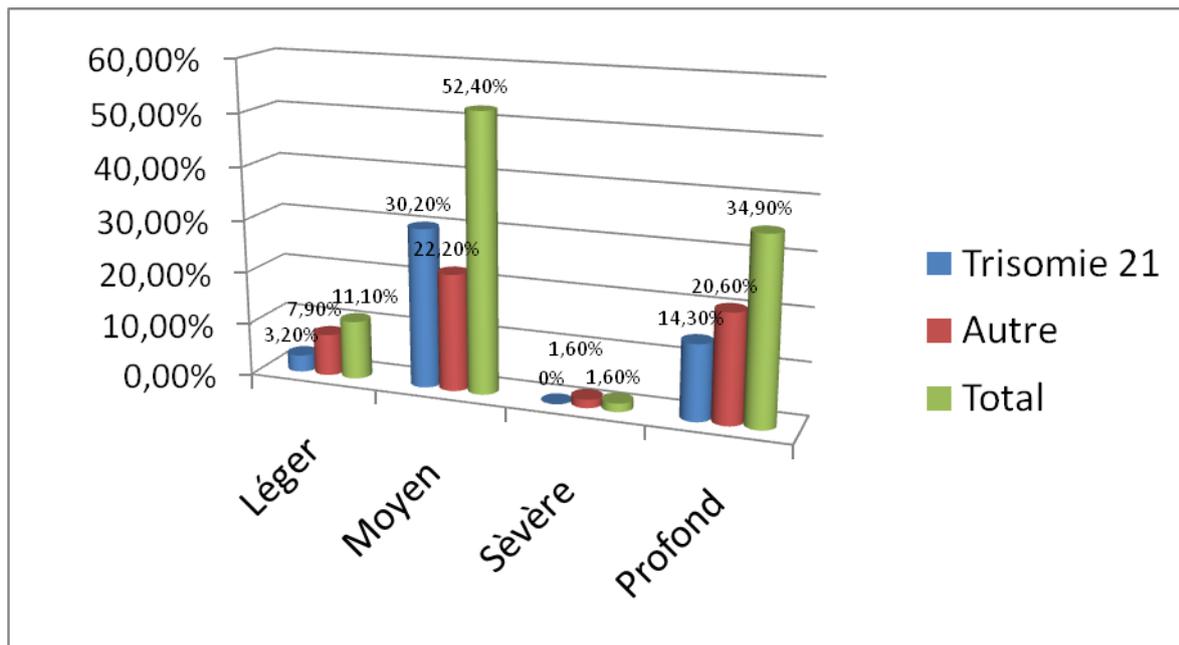


Figure 8 : Répartition des individus selon le degré du retard mental

Dans une étude sur 337 personnes dont 207 étaient de sexe masculin et 130 de sexe féminin Yoshida et ses collaborateurs en 2004 trouvaient 67 cas qui représentaient des anomalies génétiques ou chromosomiques dont 37 individus présentaient la forme de trisomie soit 80,4% des cas.

Cependant notre étude a déterminé les causes prénatales dans 50,8% des cas. L'étude finlandaise réalisée par Matilainin en 1995 a enregistré 59,7% de causes prénatales alors que dans l'étude réalisé par Yoshida à Yokohama en 1989 a déterminé 25,6% des cas. Les enfants atteints de syndrome de down sont également plus susceptibles d'être porteurs d'autres malformations congénitales. Près de 40 % sont en effet atteints d'une cardiopathie congénitale. Quoique la survie des nourrissons atteints de SD et de cardiopathie congénitale se soit améliorée, la présence d'une anomalie cardiaque reste un important facteur prédictif de mortalité (Santé Canada, 2002).

Dans notre étude les cardiopathies congénitales ont été observées chez 5 cas de trisomie 21. Les autres troubles qui étaient associés à la trisomie 21 étaient les déficiences motrices 6 cas, l'épilepsie 2 cas, les déficiences visuels 2 cas, 1 cas de fente labiopalatine, 1 cas de défaut de fermeture anal et un cas souffrant d'un asthme (tableau 40).

Tableau 40: Les différentes anomalies ou maladies associées à la trisomie et/ou au retard mental

	Etat de la personne handicapée		
	Trisomie 21	Retard mental	Total
Langage	27,1% (23)	29,4% (25)	55,3% (47)
Moteur	7,1% (6)	8,2% (7)	15,3% (13)
Epilepsie	2,4% (2)	8,2% (7)	10,6% (9)
Cardiopathie	5,9% (5)	0,0% (0)	5,9% (5)
Visuel	2,4% (2)	2,4% (2)	4,7% (4)
Microcéphalie	0,0% (0)	2,4% (2)	2,4% (2)
Hydrocéphalie	0,0% (0)	1,2% (1)	1,2% (1)
Fente labiopalatine	1,2% (1)	0,0% (0)	1,2% (1)
Asthme	1,2% (1)	0,0% (0)	1,2% (1)
Défaut de fermeture anal	1,2% (1)	0,0% (0)	1,2% (1)
Total	48,2% (41)	51,8% (44)	100% (85)

Dans notre étude l'âge maternel était un facteur de risque principal de la survenue du syndrome de down ($p=0.0001$) et ceci à partir de l'âge de 31 ans (tableau 41). Plus la femme est âgée, plus son risque de concevoir un enfant atteint du SD augmente donc le seul facteur de risque bien établi de SD est l'âge maternel (Harper PS., 1998).

Tableau 41 : Distribution des individus selon l'âge maternel

	Age maternel			Total
	12-20	21-30	31 ans et plus	
Trisomie 21	1,6%(1)	11,1%(7)	34,9%(22)	47,6%(30)
Autre	11,1%(7)	31,7%(20)	9,5%(6)	52,4%(33)
Total	12,7%(8)	42,9%(27)	44,4%(28)	100%(63)

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 19,80$, ddl = 2, 1-p = 99,99%.

Outre l'âge maternel, un grand nombre de facteurs génétiques ou environnementaux ont également été incriminés dans la diathèse aux aneuploïdies. Parmi ces facteurs, on note une irradiation parentale (Uchida I., 1961), les contraceptifs oraux (Harlap S., 1979), les anticorps antithyroïdiens (Torfs CP., 1990), la parité (Schimmel MS., 1997), le diabète maternel (Narchi H., 1997), la consanguinité (Alfi OS., 1980) et certains polymorphismes génétiques (Antonarakis SE., 1985), ou chromosomiques (Jackson-Cook CK., 1985). Cependant aucune de ces associations n'a été établie de façon convaincante. Certains facteurs méritent cependant de retenir notre attention. En effet, dès 1985 Warburton montre que lorsqu'une mère d'un enfant trisomique est âgée de moins de 30 ans, il existe pour elle un risque accru d'avoir un autre enfant trisomique. Ce risque est particulièrement patent en dessous de 30 ans, un moment où la proportion des trisomies dues à l'effet de l'âge maternel est faible.

III-3-1-2- Les causes périnatales

La période périnatale est vraisemblablement une période critique où des événements perturbant le développement du système nerveux central augmentent la vulnérabilité pour un grand nombre de troubles mentaux.

Dans notre étude ce groupe comprenant 12 cas soit 19% de l'échantillon et dont l'hypoxie périnatale était un facteur de risque principale ($p= 0.0001$) (tableau 42). Chez 8 cas l'hypoxie périnatale était associée à d'autres facteurs tels que l'ictère nucléaire, l'accouchement difficile, accouchement prématuré, le stress maternel et qui a causé des hémorragies pendant le troisième trimestre de grossesse.

Tableau 42 : distribution des individus selon l'hypoxie

Cause/hypoxie	Hypoxie		
	Oui	Non	Total
Souffrance périnatale	19,0% (12)	1,6% (1)	20,6% (13)
Souffrance postnatale	0,0% (0)	12,7% (8)	12,7% (8)
Inconnue	3,2% (2)	12,7% (8)	15,9% (10)
Génétique	7,9% (5)	42,9% (27)	50,8% (32)
Total	30,2% (19)	69,8% (44)	100% (63)

La dépendance est très significative. $\chi^2 = 30,99$, ddl = 3, $1-p = >99,99\%$.

La survenue de complications, en particulier lors de l'accouchement (césarienne, accouchement instrumental, travail prolongé...) pourrait être un facteur de risque pour la dépression du post partum (Verdoux et Sutter, 2000), qui est elle même un facteur de risque potentiel pour la survenue de troubles du développement psychoaffectif de l'enfant.

Dans notre échantillon parmi les 12 individus, 5 cas avaient un retard mental moyen, 5 cas avaient un retard mental profond et seulement 2 personnes avaient un retard mental léger, la déficience mentale chez ces personnes se trouvaient toujours associée à d'autres troubles tels que les troubles du langage, la déficience motrice et l'épilepsie chez 3 cas ayant un retard mental moyen à profond (tableau 40,43).

Tableau 43 : Distribution des causes du handicap selon le degré du handicap mental

	Degré du handicap				
	Léger	Moyen	Sévère	Profond	Total
Souffrance périnatale	3,2%(2)	9,5%(6)	0,0%(0)	7,9%(5)	20,6%(13)
Souffrance postnatale	4,8%(3)	3,2%(2)	0,0%(0)	4,8%(3)	12,7%(8)
Inconnue	0,0%(0)	6,3%(4)	1,6%(1)	7,9%(5)	15,9%(10)
Génétique	3,2%(2)	33,3%(21)	0,0%(0)	14,3%(9)	50,8%(32)
Total	11,1% (7)	52,4% (33)	1,6% (1)	34,9% (22)	100% (63)

Selon Yoshida et ses collaborateurs en 2004, la fréquence des cas d'épilepsie tend à augmenter en fonction du degré de retard mental. La fréquence était de 53,8 % pour les personnes avec un retard « profond ».

Enfin, que ce soit chez l'enfant à terme ou le grand prématuré, la pathologie vasculaire périnatale est rarement responsable d'une déficience mentale isolée (Gérald Bussy, 2008).

III-3-1-3- Les causes postnatales

Les causes postnatales étaient observés chez 8 cas soit 12,7% de l'échantillon, les plus communes étaient les encéphalites (4 cas), 2 cas avaient un retard mental profond, 1 cas avait un retard mental léger et 1 cas avait un retard mental moyen, les traumatismes crâniens représentaient 2 cas de retard mental léger, et la méningite 2 cas avait un retard mental profond et un cas représentait un retard mental léger. Le retard mental se trouvait toujours associé soit à l'hydrocéphalie, au déficit visuel, à la déficience motrice, et aux troubles du langage sauf pour le cas du traumatisme crânien le retard mental se trouvait unique (tableau 43).

Yoshida et ses collaborateurs en 2004 trouvaient comme cause du retard mental postnatal, l'encéphalite (9 cas) les traumatismes crâniens, la méningite (4 cas), les incompatibilités du groupe sanguin, et les tumeurs du cerveau.

D'après la synthèse bibliographique réalisée par Des Portes et ses collaborateurs en 2002, ils concluaient que l'encéphalite, la méningite et les tumeurs étaient les principales causes postnatales du retard mental.

III-3-1-4- Les causes inconnues

D'après nos résultats le retard mental de cause inconnue a été observé chez 10 cas soit 15,9%. Ces retards mentaux ne sont pas isolés mais toujours associés soit aux troubles du langage (9 cas), à une épilepsie (3 cas), à une microcéphalie (2 cas), à une déficience motrice (2 cas). Ces retards mentaux de cause inconnue répondent probablement à une origine anténatale non déterminé mais la contribution de facteurs postnataux ne peut être exclue.

III-4-Conclusion

Au terme de notre étude sur le retard mental concernant 63 individus âgés 2 ans à 53 ans nous pouvons conclure que les personnes de sexe masculin sont plus touchées par le retard mental que les personnes de sexe féminin ainsi le retard mental modéré est le plus fréquent dans notre étude. Le retard mental est un état relevant de causes multiples, dans notre étude presque 47% de notre échantillon avaient comme cause de déficience une origine anténatale purement génétique avec une dominance des enfants portant l'anomalie chromosomique la trisomie 21 et ayant comme facteur de risque principale un âge maternel avancé. Pendant la période périnatale l'hypoxie reste le principal facteur de risque de survenu du handicap dans notre étude. En revanche les encéphalites, les traumatismes crâniens et la méningite étaient les principales causes postnatales de déficience mentale. Chez 16% de notre échantillon la cause

du handicap reste inconnue. A côté de ce lourd handicap les personnes handicapées mentales souffrent de plusieurs autres déficiences telles que les troubles du langage, les cardiopathies, les déficits sensoriels et les déficiences motrices.

La déficience mentale est certainement le handicap le plus lourd. Elle est une conséquence réelle de plusieurs affections principalement obstétricales et infectieuses d'où l'importance de la prévention par un bon suivi des grossesses, une couverture médicale suffisante et une meilleure prise en charge des nouveaux nés dans les salles d'accouchement.

Le génie génétique, la biologie moléculaire nous indiquent le chemin : celui d'une ère nouvelle. Ignorer leurs développements serait une erreur fondamentale pour toute l'humanité.

CONCLUSION

GENERALE

Conclusion générale

Ce travail représente une enquête étiologique sur trois types de handicap (auditif, moteur et mental) dans la région de Tadla-Azilal. De l'analyse bibliographique que nous avons menée, il ressort que ce travail est parmi les premiers de son genre à l'échelle nationale.

Nous avons étudié une population de 415 personnes en situation d'handicap. Ces derniers sont représentés par 208 déficients auditifs, 144 déficients moteurs et 63 déficients mentaux.

La caractérisation sociodémographique et épidémiologique de cette population nous a permis de dégager les étiologies éventuelles et les facteurs de risque de la survenue de ces handicaps.

Dans un premier temps nous avons étudié et analysé les dossiers médicaux des personnes concernés ensuite et grâce à une fructueuse collaboration avec un médecin spécialiste en Oto-Rhino-Laryngologie (ORL), une audioprothésiste et un médecin psychiatre nous avons pu évaluer le degré d'handicap des sujets en question.

Une enquête a été faite auprès des parents pour compléter les informations sur les données sociodémographiques, les antécédents gestationnels, le déroulement de l'accouchement, les antécédents néonataux, les antécédents postnataux, et les antécédents familiaux. Les variables qualitatives étaient exprimées en pourcentage avec un intervalle de confiance à 95%, les variables quantitatives étaient exprimées en moyenne avec un écart type, la comparaison entre paramètres a été effectuée à l'aide du test chi-2.

Notre étude a permis de trouver une relation entre handicap et le fait d'être désavantagé. Toutes les personnes handicapées n'ont pas des désavantages identiques. Les femmes handicapées (51.08%) connaissent des discriminations basées sur le genre en plus des obstacles inhérents à leurs handicaps. Les niveaux d'instruction des personnes handicapées varient en fonction du type de déficience. Les personnes ayant des déficiences auditives (41.9%) s'en sortent mieux que ceux ayant des déficiences motrices (25%) ou intellectuelles (17.5%). Ces derniers sont les plus exclus du marché du travail. En général les personnes ayant les déficiences les plus graves sont souvent les plus désavantagées. Les résultats de notre enquête indiquent une plus forte prévalence du handicap dans les classes sociales à revenus très faibles.

Les principales étiologies de survenue des handicaps auditifs, moteurs et mentaux se subdivisaient en trois grands axes ; les causes prénatales qui représentent 14-47%, les causes périnatales 10-19% et les causes postnatales 13-46%. Les déficiences d'origine inconnue représentaient 10-32% des cas. Ces éléments montrent à quel point les difficultés concernant la recherche de l'origine des handicaps sont grandes cela concerne particulièrement les

personnes pour lesquels aucun facteur causal ou de risque n'est susceptible d'expliquer la survenue du handicap.

Parmi les conséquences majeurs de la surdité de perception c'est l'altération du langage surtout chez les enfants, 73.6% de notre échantillon est représenté par des personnes ayant une surdité bilatérale sévère à profonde ; l'analyse de l'étiologie de la survenue de la surdité montre une prédominance des causes extrinsèques. Les principaux facteurs de risques prénataux évalués étaient l'infection maternelle pendant la grossesse et les événements stressants causant des hémorragies pendant le troisième trimestre de gestation. Sachant que les causes prénatales pourraient être responsables de la plupart des handicaps d'origine périnatale, cependant on a trouvé que le faible poids à la naissance pour les enfants nés à terme et l'infection maternelle pendant la grossesse présentaient un rapport très significatif.

Les causes postnatales par conséquent varient largement selon l'âge de la personne ; la fièvre typhoïde est une cause majeure de surdité chez les personnes âgées de 11 à 36 ans. Par contre les méningites et les hyperthermies sans causes connues sont les principales causes de surdité pour les enfants de moins de 10 ans. L'adulte est affecté essentiellement par le bruit, les traumatismes et la présbycusie.

144 personnes de notre échantillon sont atteintes de déficiences motrices dont 64% environ sont des enfants atteints de paralysie cérébrale. Les deux formes cliniques les plus observées étaient la tétraplégie (34.7%) et la diplégie (18.8%) avec dominance de la forme spastique. Les souffrances prénatales sont les principales causes de survenue de ces handicaps avec 30.6% et dont le faible poids à la naissance était le principal facteur de risque. En revanche l'hypoxie reste la cause périnatale dominante. Les étiologies postnatales étaient dominées par les infections néonatales telles que la méningite, les hyperthermies sans causes connues, et les convulsions pendant la première année de vie. En analysant nos résultats il ressort que le non suivi médical pendant la grossesse, le très faible poids à la naissance, les infections néonatales et l'hypoxie constituaient les principaux facteurs de risques de survenue de ce handicap. Chez la personne adulte les principales étiologies observées étaient les maladies telles que les tumeurs malignes de l'os ou du cartilage, le diabète sucré et les rhumatismes articulaires aigus.

À côté de ces groupes de personnes en situation de handicap auditif ou moteur, vient le handicap mental qui constitue le handicap le plus désavantageux de point de vue social. Parmi les 63 cas étudiés 41 personnes portaient le syndrome de Down et dont la cause est purement anténatale génétique. Le principal facteur de risque associé à ce syndrome est l'âge maternel et ceci dans notre cas à partir de 31 ans. La période périnatale est vraisemblablement une

période critique où des événements perturbant le développement du système nerveux central augmentent la vulnérabilité pour un grand nombre de troubles mentaux, dont l'hypoxie périnatale était un facteur de risque principale. La méningite, les encéphalites et les traumatismes crâniens restent les causes postnatales observées dans notre étude chez l'enfant et chez l'adulte.

Chez la plupart des personnes qui ont participé à notre étude leur handicap se trouvaient toujours associés à d'autres déficiences ce qui leurs confèrent une double exclusion dans la société.

Perspectives

En effet, une étude dans une lignée de recherche génétique pourrait la compléter et donner d'avantage d'information sur les causes de survenue de ces handicaps à Béni-Mellal.

L'approfondissement des recherches pour l'identification des causes d'un grand nombre de cas catalogués « cause inconnue » est indispensable. L'avenir réside certainement dans une perspective de génétique clinique, dans l'identification de nouvelles pathologies par l'apport conjoint de la protéomique et de la métabolomique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

AG Mohamed A., Soumaoro S., TimboS.K., Konipotogola F., 1996. Surdit  de l'enfant en Afrique noire : cas de l' cole des jeunes sourds de Bamako (Mali). M decine d'Afrique Noire 43p.

Akiko Yoshida, Tomoko Sugano, Takeshi Matsuishi, Keiko Endo, Yoshiteru Yamada, 2004. Etude  pid miologique sur les causes du retard mental   Yokohama, Journal of disability and Medico-pedagogy. Vol. (9), 12-22.

Alfi OS., Chang R., Azen SP., 1980. Evidence for genetic control of nondisjunction in man. *Am J Hum Genet*; 32: 477-83.

Al-Sulaiman A., 2001. Electroencephalographic findings in children with cerebral palsy: a study of 151 patients, *Funct Neurol*, 16: 325-328.

Antonarakis SE., Kittur SD., Metaxotou C., Watkins PC., Patel AS., 1985. Analysis of DNA haplotypes suggests a genetic predisposition to trisomy21 associated with DNA sequences on chromosome 21. *Proc Natl Acad Sci USA* ; 82 : 3360-4.

Association des paralys s de France, 1996. D ficiences motrices et handicaps, Aspects sociaux, psychologiques, m dicaux, techniques et l gislatifs, troubles associ s. Paris : Association des paralys s de France, 505 p., 139-148.

Ayach D., Bonfils P., 2006. Surdit  de l'enfant. *O.R.L.* 4^{ me}  dition. Paris : Med-line  ditions. 277p.

Ayadi, F.Kammoun Feki, 2012. La paralysie c r brale facteur de risque et int r t d'une prise en charge pr coce. Th se de doctorat en m decine Facult  de m decine de Sfax.

Barthelemy M., 1985. Les atteintes cochl o-vestibulaires d'origine virale. *Acta otolaryngol. Belg.*; 39:844-55.

Bax M., Goldstein M., Rosenbaum P., Leviton A., Paneth N., Dan B., et al., 2005. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*; 47: 571-576.

Bax MC., 1964. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.*, 11:295-297.

Beart G., Rumeau – rouquette C., 1996. Infirmité motrice cérébrale et asphyxie périnatale chez l'enfant né à terme. *Arch Pediatr*, 3 : 70-74.

Bediang G.W., 2008. Aspects cliniques, étiologiques et scannographiques des infirmes motrices cérébrales de l'enfant à Yaoundé thèse de médecine, Université de Yaoundé. Faculté de médecine et de sciences médicales.

Bérard, C., 2010. La paralysie cérébrale de l'enfant – Guide de la consultation. Montpellier : Sauramps médical. p.17.

Brin F., Courrier C., Lederle E., Masy V. 2004. Dictionnaire d'orthophonie. Ortho édition.

Brookhouser PE., Worthington DW., KELLY WJ., 1991 .Unilateral hearing loss in children. *Laryngoscope*; 101: 1264-72.

Bruck I., Antoniuk S.A., Pessato AS., R.S. de Bem, Hausberger R., and Pacheco C.G., 2001. Epilepsy in children with cerebral palsy. *Arq Neuropsiquiatr*, 59, 35-39.

Cahuzac M., 1980. L'enfant infirme moteur d'origine cérébrale. MASSON. P27-70.

Cambrier M J., Masson M., Dehen H., 1995. Neurologie. MASSON. Novembre, 8e édition - chap.23.

(CAMSP) Association du centre médical de phoniatrie et de surdité infantile, ce que les parents doivent savoir, livret destiné aux parents, centre d'action médico sociale précoce La Norville CAMSP-2001.

Cans C., 2005. Epidémiologie de la paralysie cérébrale. Motricité cérébrale : Réadaptation, Neurologie du développement, V(26), issue2, june, p 51-58.

Cans C., Billette de Villermeur A., Fauconnier J., 1996. Un registre des handicaps de l'enfant en Isère. Rev. Epidemiol Santé Publique, 44 :287-290.

CDI Motricité Cérébrale Réadaptation Neurologique Du Développement 2002. Organe officiel du cercle de documentation et d'information (CDI) pour la rééducation des infirmes moteurs cérébraux N° 4 tome 23_ décembre.

Chloé Nadeau, 2003. Handicap moteur acquis à l'âge adulte et remaniements identitaires. Mémoire, 108p.

Christoph Schlegel-Wagner, Thomas Linder, 2008. New developments in the treatment of the deafness. 8: 33-38.

CTNERHI, 1995. Le polyhandicap : actes de colloques des 18, 19 et 20 juin 1992, centre technique national d'études et de recherches sur les handicaps et les inadaptations & AP-HP, Paris.

Croteau A., Marcoux S., Brisson C., 2006. Work activity in pregnancy measures, and the risk of preterm delivery. Am J Epidemiol. 96 (5): 846-855.

Curry CJ., Stevenson RE., Aughton D., et al., 1997. Evaluation of mental retardation: recommendations of a Consensus Conference: American College of Medical Genetics. *Am J Med Genet.* 72:468-77.

Das VK., 1996. A etiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children. *Arch Dis Child*, 73: 8-12

Davis A., Bamford J., Stenens J., 2001. Performance of neonatal and infant hearing screening and specificity. Br j Audiol. Feb; 35(1):3-15.

Debain JJ., Peytral C., Basset JM., Lefebvre B., 1977. Deux causes rares de surdit  : la fi vre typho de et l'ablation des deux veines jugulaires internes .Ann Otolaryngol Chir Cervicofac ; 94 :743-5.

Denoyelle F., Marlin S., 2005. Surdit s de perception d'origine g n tique. EMC Oto-Rhino-Laryngologie. 2, 343-364.

Denoyelle F., Weil D., Maw MA., Wilcox SA., Lench NJ., et coll., 1997. Prelingual deafness: high prevalence of a 30delG mutation in the connexin 26 gene. *Hum Mol Genet*, **6**: 2173-2177.

Denoyelle F., Marlin S., 2003. Revue : ORL, G n tique des surdit s de perception de l'enfant. M decine th rapeutique/P diatrie. Vol (6), N (5), 311-9, Novembre-D cembre.

Des Portes V., Beldjord C., Chelly J., Hamel B., Kremer H., et coll., 1999. X-linked non specific mental retardation (MRX) linkage studies in 25 unrelated families: the European **206** XLMR consortium. *Am J Med Genet*, **85**: 263-265.

Dulguerov P., Remacle M., 2005. Pr cis d'audiophonologie et de d glutition, tome 1 : L'oreille et les voies de l'audition. Edition Solal. 376p.

Emerson E., 2007. Poverty and people with intellectual disabilities. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.*; 13:107-13.

Encha-Razavi F., Escudier E., 2008. Embryologie humaine : De la mol cule   la clinique. Edition Masson. 376p.

Ellis M., Manandhar N., Manandhar DS., Costello AM., 2000. Risk factors for neonatal encephalopathy in Kathmandu, Nepal, a developing country: unmatched case control study .BMJ, 320:1229-1236.

Elodie Sellier, Javier de la Cruz, Christine Cans. La surveillance de la paralysie c r brale en Europe : le r seau SCPE. Bulletin  pid miologique hebdomadaire (BEH) 16-17 / 4 mai 2010.

Fattorusso V., Ritter O., 2006. Vademecum clinique USA. Du diagnostic au traitement. Masson, 18^{ème} édition, 204, 7p. 3.

Feldmann D., Denoyelle F., Chauvin P., Garabedian EN., Couderc R., et coll., 2004. Large deletion of the GJB6 gene in deaf patients heterozygous for the GJB2 gene mutation: genotypic and phenotypic analysis. *Am J Med Genet A*, **127**: 263-267.

Fernell E., 1998. A etiological factors and prevalence of severe mental retardation in children in a Swedish municipality: the possible role of consanguinity. *Dev Med Child Neurol*; 40(9): 608-11.

Filmer D., 2008. Disability, poverty, and schooling in developing countries: results from 14 household surveys. *The World Bank Economic Review*, 22:141-163.

Folwer K-B., Faye P., MC Collister F., Dahle A-J., Boppana S., Britt W-J., Pass R., 1997. Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Journal of Pediatrics*, 130, n°4, 624-630.

Fortnum HM., Davis A., 1997. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-1993. *Br J Audiol*; 31: 409-46

Fortnum HM., 2002. Santé de l'enfant Propositions pour un meilleur suivi, les éditions INSERM, 2009, 269p.

Fortnum HM., Marshall DH., Summerfield AQ, 2002. Epidemiology of the UK population of hearing-impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants-audiology, an etiology, comorbidity and affluence. *Int J Audiol*, **41**: 170-179.

François M., Van Haver K., Van Den Abbeele T., Bonfils P, Narcy P., 1991. Modifications des propriétés des oto-émissions provoquées au cours des dysfonctionnements tubaires. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*; 108: 389-92.

Gaha M., Mama N., Souyah N., Hasni I., Jemni H., Sboui H., Harbi A., Tlili Graïess K. 2009. NPR-WP-2 Aspects en IRM et corrélation clinique de l'infirmé motrice cérébrale. *Journal de radiologie*. Vol (90), n°10, 1553p.

Garabedian E.N., 1996. Altération de l'audition et de l'équilibre ORL de l'enfant. Paris, Médecines et sciences, Flammarion. 392p.

Garabedian E.N., Denoyelle F., Daumar et al., 2003. Surdit  de l'enfant, les monographies du cca groupe, vol 34, Paris Amplifon. 135p.

Gatehouse S., 2002. Electronic aids to hearing. *Br Med Bull*, **63(1)**, 147-156.

Gedeon A., Donnelly A., Mulley J., Kerr B., Turner G., 1996. How many X-linked genes for non-specific mental retardation (MRX) are there? *Am J Med Genet*, **64**: 158-162.

G rald Bussy, Vincent des Portes, 2008. D finition du retard mental,  pid miologie,  valuation clinique M decine. Vol 11, n 4, 196-201.

Glass IA., 1991. X linked mental retardation. *J Med Genet*; 28: 361-71.

Goffinet F., Br art G., 2003. Anoxie per-partum et handicap de l'enfant: aspects  pid miologiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*, 32:1S111-1S113.

Grech S., 2008. Living with disability in rural Guatemala: exploring connections and impacts on poverty. *International Journal of Disability, Community and Rehabilitation*, 7(2), p 20.

Gururaj A.K., Sztriha L., Bener A., Dawodi A., and Eapen V., 2003. Epilepsy in children with cerebral palsy, seizure, 12,110-114.

Gustavton K., Hagberg B., Hagberg G., Sars K., 1977. Severe mental retardation in a Swedish country: II, etiologic and pathogenic aspects of children born 1959-1970. *Neuropediatrie*, **8**: 293-304.

Hadjipanayis A., Hadjichristodoulou C., Youroukos S., 1997. Epilepsy in patients with cerebral palsy. *Developmental Medicine. Child Neurology*, 39,659-663.

Hagberg B., Kyllerman M., 1983. Epidemiology of mental retardation. A swedish survey. *Brain Dev*; 5: 441-9.

Hardelin Jean-Pierre, Françoise Denoyelle, Jacqueline Levilliers, et al., 2004. « Les surdités héréditaires: génétique moléculaire » *M/S : médecine sciences*, vol. 20, n° 3, p. 311-316.

Harlap S., Shiono P., Pellegrin F., et al., 1979. Chromosome abnormalities in oral contraceptive breakthrough pregnancies. *Lancet*; 1: 1342-3.

Harper PS., 1998. *Practical Genetic Counseling*, 5^{ème} édition. Boston: Butterworth Heinemann, 56-70.

Hatton F., Bouvier Colle MH., Blondel B., Pequignot F., Letoullec A., 2000. Evolution de la mortalité infantile en France : fréquence et causes de 1950 à 1997. *Arch Pediatr*, 7 :489-500.

HCP 2009. Les indicateurs sociaux du Maroc en 2009 Haut Commissariat au Plan, 249p, p38.

Hook EB., 1985. The impact of aneuploidy upon public health: mortality and morbidity associated with human chromosome abnormalities. *Basic Life Sciences*; 36: 7-33.

Hundozi-Hysenaj H., Boshnjaku-Dallku I., 2008. Epilepsy in children with cerebral palsy, *Journal of Pediatric Neurology*, 6, 43-46.

INSERM, 2002. Les troubles mentaux : dépistage et prévention chez l'enfant et l'adolescent. Les éditions INSERM. 878 -248.

INSERM, 2004. Déficiences et handicaps d'origine périnatale, dépistage et prise en charge expertise collective (principales étiologies de facteur de risques p 87). Les éditions INSERM, 148 - 349.

INSERM, 2009. Santé de l'enfant Propositions pour un meilleur suivi. Les éditions INSERM. 269p.

Haytam K., Christine M., Karen R., Margaret MC F., 2004. Is deafness a disease of poverty? The association between socio-economic deprivation and congenital hearing impairment. *International Journal of audiology*. Vol 43, 3: 123-125.

Jackson-Cook CK., Flannery DB., Corey LA., Nance WE., Brown JA., 1985. Nucleolar organizer region variants as a risk factor for Down syndrome. *Am J Hum Genet* ; 37 : 1049-61.

Jean-Pierre Gagnier, Richard Lachapelle, 2002. Livre : Pratiques émergentes en déficience intellectuelle. PUQ (presse de l'université du Québec). 298p.

Jean Sergio Almonord, 2006. Situation socio-économique des personnes handicapées. RGPH 50p.

Jemni L., Mehdi A., Zorgui A., Ernez M., Chekir T., 1990. Surdit  au cours d'une fi vre typho de. *Presse Med*; 19:1464.

Joint Committee on infant hearing, 1994 Position Statement, 1995. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 32: 265-274.

Jongbloet PH., Mulder A., Hamers A., 1982. Seasonability of pre-ovulatory non-disjunction and the etiology of Down syndrome. A European collaborative study. *Hum Genet*; 62: 134-8.

Keren B., Schluth-Bolard C., Egea G., Sanlaville D., 2010. New technologies for the human genome exploration. *Arch Pediatr*.17:1605-8.

Kouna Ndouongo P., Essomo Megnier Mbo.,  p Owono CM., Bongo S., Mpira Y M., Ndounda A., Ndouna Depenaud AF., 2014. Cerebral palsy in children aged from 2 to 15 years on Libreville: associated factors and therapeutical management. *Health Sci. Dis: Vol 15, (2) April-May-June*. 6p.

Kountakis SE., Skoulas I., Phillips D., Chang CY., 2002. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. *Am J Otorinolaryngol*, 23:133-137.

Lamb NE., Freeman SB., Savage-Austin A., et al., 1996. Susceptible chiasmate configurations of chromosome 21 predispose to non-disjunction in both maternal meiosis I and meiosis II. *Nature Genet* ; 14 : 400-5.

Lina-Granade G., & Truy E. 2005. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*. 2 : 390-300.

Mansbach A.-L., 2006. La surdité de l'enfant. *Service O.R.L rev. Med brux*; 27: S 250-7.

Magberg B., Kyllerman M., 1983. Epidemiology of mental retardation. A Swedish survey. *Brain Dev*, 5 : 441-449.

Marlin S., Denoyelle F., Garabedian EN., Petit C., 1998. Diagnostic étiologique des surdités de perception de l'enfant. *Ann otolaryngol chir cervico fac*. 46:49 - 61.

Matilainen R., Airaksinen E., Launiala T., 1995. A population based study on the causes of mild and severe mental retardation. *Acta. Pediatr.*, 84:26,6.

Mazon MC., Alain S., Leruez-ville M., Schnepf N. 2009. Infections à cytomégalovirus. *Maladies infectieuses*. 8-052- C- 10, 1-19. Edition Elsevier Masson.

Mbonda E., Nguéfack S., Chiabi A., Djampou N.E., et al., 2011. Epilepsie chez les enfants atteints d'infirmité motrice cérébrale : à propos de 412 observations à Yaoundé, Cameroun. *Clinics in mother and child health*. V(8) article ID C110801, 5pages.

Menlo Park CA., 2003. *Understanding the health-care needs and experiences of people with disabilities*. Kaiser Family Foundation. In *World report on disability 2011*.

Meister M., Johnson A., Popelka G.R., et al., 1986. Audiologic finding in young patients with hypophosphatemic bone disease. *Ann Oto Rhinol Laryngol*, Jul-Aug ; 95 :415-20.

Michel Delcey, 1996. Association des paralysés de France (APF). Déficiences motrices et handicaps, Aspects sociaux, psychologiques, médicaux, techniques et législatifs, troubles associés. Paris : Association des paralysés de France, 505 p. 129-135.

Min LI., San Nan Yang, 2011. Risk factors of cerebral palsy during the perinatal period. Scientific research and essays. Journal of biomedicine and technology. 6: 1-6.

Mlika A., Du Mazaubrun C., Rumeau-Rouquette C., 1993. Prévalence des retards intellectuels sévères et des trisomies 21 dans 3 générations : 1972,1976 et 1981. *Rev Epidém et Santé Publ.* 41: 44-52.

Mondain M., Blanchet C., Venail F., Vieu A., 2005. Classification et traitement des surdités de l'enfant. *Oto rhino-laryngologie.* Edition Elsevier. 2, 301-319.

Mondain M., Brun V., 2010. Les surdités de l'enfant. Edition Masson. 52-58.

Moatti L., Garabedian E-N., Lacombe H., Spir-Jacob C., Denoyelle F. 1990. Evolution des courbes tonales dans les surdités de perception de l'enfant. *Ann. Otolaryng.* 107, 187-193.

Mutch L., Alberman E., Hagberg B., Kodama K., Perat MV., 1992. Cerebral palsy epidemiology; where are we now and where are we going? *Dev Med Child neurol.* 34: 547-551.

Narchi H., Kulayat N., 1997. High incidence of Down's syndrome in infants of diabetic mothers. *Arch Dis Child.* 77 : 242-4.

Ngniee T., 2010. Etude de la surdité de perception chez le grand enfant et l'adulte dans le service ORL du CHU Gabriel Toure thèse de Médecine. 91p

NIHCDCS, National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement, 1993. Early identification of hearing impairment in infants and young children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 27: 215-27.

Oeseburg B., Dijkstra GJ., Groothoff JW., et al., 2011. Prevalence of chronic health conditions in children with intellectual disability: a systematic literature review. *Intellect Dev Disabil.* 49:59-85.

OMS., 2006. Surdité et déficience auditive. Aide mémoire n°300 Mars.

OMS. 2011. Rapport mondial sur handicap (la banque mondiale). Documentation française le droit des sourds ,131 pages.

OMS. 2012. La déficience auditive aide mémoire n°300 mars, p1.

OMS. 2012. Epilepsie. Aide mémoire n°999. Octobre.

OMS. *The global burden of disease: 2004 update.* Geneva, World Health Organization, 2008.

OMS. 2011. *Sickness, disability and work: breaking the barriers. A synthesis of findings across OECD countries.* Paris, Organisation for Economic Co-operation and Development, 2010. Rapport Mondial Sur Handicap (la banque mondiale) 2011.

Parving A., 1988. Longitudinal study of hearing-disabled children, a follow-up investigation. *Intern. J. Pediatr. Otorhinol.* 15: 233-244.

Parving A 1993. Hearing disability in childhood. A cross-sectional and longitudinal investigation of causative factors. *Int j pediatr otorhinolaryngol.* 27:101-11

Patrizia Ceccarani, Manuela Mazzoli, Vanessa Migliosi, Vibeke Leth., 2003. Bulletin du réseau européen relatif à la surdité génétique (Genetic Deafness): mécanismes pathogènes, diagnostic clinique et moléculaire, impact social. Bulletin N°0, janvier, 12p.

Peduzzi M., Defontaine E., Misson J.P., 2006. Epilepsie chez des enfants infirmes moteurs cérébraux. *Rev Med Liège .* 61:4:237-239.

Racinet C., Cans C., 2010. Paralysie cérébrale et responsabilité obstétricale. *Rev. Med. Perinat.* 2:161-164.

Rauch A., Hoyer J., Guth S., et al., 2006. Diagnostic yield of various genetic approaches in patients with unexplained developmental delay or mental retardation. *Am J Med Genet A.* 140:20,63-74.

RGPH, 2009. Population en situation de handicap au Maroc (profil démographique et socioéconomique). 87 p.

Rosenbaum P, Paneth N., Leviton A., Goldstein M., Bax M., 2007. A Report: the definition and classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* .49(109s), 8-14.

Rutter M., Tizard J., Yule W., Graham P., Withmore K., 1976. Isle of wight studies (1964-1974). *Psychol Med*. 6: 313-32.

Rumeau-Rouquette C., Breat G., 1996. Facteurs de risque périnataux et déficience motrice d'origine cérébrale. *Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction*. V(25), n°2, pp. 119-123.

Salvador-Carulla L., Reed GM., Vaez-Azizi LM., et al., 2011. Intellectual developmental disorders: towards a new name, definition and framework for "mental retardation/intellectual disability" in ICD-11. *World Psychiatry*.;10:175-80.

Santé Canada. Les anomalies congénitales au Canada- Rapport sur la santé périnatale, 2002. Ottawa : ministère des travaux publics et des services gouvernementaux. 48p.

Sarabian A., Triglia J-M., Cannoni M., 1993. Les surdités génétiques évolutives. *Méditerranée médicale*. 2, 25-28.

Schimmel MS., Eidelman AI., Zadka P., Kornbluth E., Hammerman C., 1997. Increased parity and risk of trisomy 21: review of 37, 110 live births. *Br Med J* ; 314 : 720-1.

Secrétariat d'état chargé de la famille de l'enfance et des personnes handicapées .Rapport Enquête Nationale sur le Handicap avril 2005.

Shevell MD., Ashwal S., Donley D., Flint J., Gingold M. et coll., 2003. Practice parameter: evaluation of the child with global developmental delay. *Neurology*, 60: 367-380.

Stanley F., Blair E., Alberman E., 2000. The classification of cerebral palsies. In: *Cerebral palsies: epidemiology& causal pathways*. London: Mac Keith Press; p. 14–21.

Stankiewicz P., Beaudet AL., 2007. Use of array CGH in the evaluation of dysmorphology, malformations, developmental delay, and idiopathic mental retardation. *Curr Opin Genet Dev*. 17:182-92.

Stein Z., Susser M., Saenger G., 1976. Mental retardation in a national population of young men in the Netherlands. Prevalence of mild mental retardation. *Am J Epidemiol*. 104: 159-69.

Suvanand S., Kapoor SK., Reddaiah VP. et al., 1997. Risk factor for cerebral palsy. *Indian J Pediatr*. 64(5): 677-85.

Tangara G., Keita S., 2000. Profil démographique et économique du MALI 1960 – 2000 Programme majeur population développement (CERPOD). 234 p.

Tang-Wai, Webster R., et Shevell M.I., 2006. A clinical and etiologic profile of spastic diplegia in pediatric neurology practice. *Pediatric Neurology*. 34,212-218.

Torfs CP., Van den Berg BJ., Oechsli FW., Christianson RE., 1990. Thyroid antibodies as a risk factor for Down syndrome and other trisomies. *Am J Hum Genet*. 47: 727-34.

Uchida I., Curtis E.A., 1961. Possible association between maternal radiation and mongolism. *Lancet*. 2: 848-50.

UNCFUW, 2008. United Nations Children’s Fund, University of Wisconsin. *Monitoring child disability in developing countries: results from the multiple indicator cluster surveys*. New York, United Nations Children’s Fund, 84p.

Van Karnebeek CD., Scheper FY., Abeling NG., et al., 2005. Etiology of mental retardation in children referred to a tertiary care center: a prospective study. *Am J Ment Retard*. 110:253-67.

Vartiainen E., Kemppinen P., Karjalainen S., 1997. Prevalence and etiology of bilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 41: 175-185

Veen et coll., 1993; Weisglas-Kuperus et coll., 1993 ; Herrgard et coll., 1995. In déficiences et handicaps d'origine périnatale expertise collective Inserm 2004.

Vekemans M., 2003. Age maternel et autres facteurs de risque de la trisomie 21. *Annals de Biologie Clinique.* Vol (61), 4, 497-9.

Verdoux H., Sutter AL., 2000. Psychopathologie maternelle, complications obstétricales et schizophrénie. Revue de la littérature. *Ann Med Psychol.* **158** : 1-10

Viole B. 2006. Psychologie de la surdité. Edition de Boeck.

Walter J., Kutz MD., Laurence Mariano Simon MD., Srikiran Chennupati MD., Carla Marie Gianolidis, 2006. Clinical Predictors for Hearing Loss in Children with Bacterial Meningitis. *Archives Otolaryngol Head Neck Surg.* V (132), n° (9): 941-945.

Warburton D., 1985. Genetic factors influencing aneuploidy frequency. In: Dellarco V, Voyteck P., Hollaender A., eds. *Aneuploidy: etiology and mechanisms.* NewYork: Plenum Press, 133-48.

White KR., Vhor BR., Maxon AB., et al., 1994. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 29: 203-17.

Zribi G., Poupee_ Fontaine D., 2004. Dictionnaire du handicap ; 5^{ème} édition, éd ENSP Rennes.

DESCO : Délégation à la communication, Paris ministère éducation nationale **DESCO** (direction de l'enseignement scolaire) novembre 2001. www.education.gouv.fr/bo/2001/39/ensel.htm

Eva Touaty, 2007. Neuropédiatrie, médecin formateur INS HEA 2 CA SH. Déficiences motrices .6p. <http://www.u-picardie.fr/servlet/com.univ.utils>.

Fédération Québécoise des centres de réadaptation pour les personnes présentant une déficience intellectuelle 2000b. Rôles et responsabilités des CRDI. Perspectives d'avenir, Montréal, Fédération Québécoise des CRPDI. www.acelf.ca/c/revue/pdf/EF-39-2-071_POINT.pdf

Grammenos S. *Illness, disability and social inclusion*. Dublin, European Foundation for the Improvement of Living and Working Conditions, 2003
<http://www.eurofound.europa.eu/pubdocs/2003/35/en/1/ef0335en.pdf>

OMS. Classification Internationale du Fonctionnement, de la santé, du handicap.
<http://www.who.int/icidh>

OMS. *World Health Survey*. Geneva, World Health Organization, 2002–2004
<http://www.who.int/healthinfo/survey/en/>

(1) <http://www.ladocumentationfrancaise.fr/var/storage/rapportspublics/984001595/0000.pdf>

(2) <http://doc.abhatoo.net.ma/doc/spip.php?article282>

(3) Les deux voies du développement du langage chez l'enfant sourd. www.benoitvirole.com

(4) B.I.A.P. (1997). Recommandation Biap 02/1 bis, Classification audiométrique des déficiences auditives. (En ligne). <http://www.biap.org/>

(5) <http://www.integrascol.fr/fichemaladie.php?id=39> Guide Pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience motrice.
http://media.eduscol.education.fr/file/ASH/35/6/guide_eleves_deficients_moteurs_116356.pdf

(6) <http://labo.lamarck.pagesperso-orange.fr/cerba1.htm>.

(7) Une figure de l'exclusion : le handicap 2005

<http://doc.abhatoo.net.ma/doc/spip.php?article282>.

(8) WWW.orl75.com/journal2/N35/N353.pdf Pr. Françoise **Denoyelle**. Les surdités génétiques : stratégie diagnostique, Dr Sandrine Marlin N 35 2007.

Annexe

Résumé :

Lorsqu'elle s'inscrit dans un contexte tel que celui des pays en voie de développement, la notion du handicap se caractérise par des tendances bien singulières.

C'est notamment à Béni –Mellal que nous avons décidé de centrer notre travail traitant des problématiques liées aux handicaps auditifs, moteurs et mentaux. Les objectifs fixés dans cette recherche consistent à évaluer les étiologies de ces déficiences chez l'enfant et chez l'adulte.

Notre échantillon était composé de 415 personnes en situation du handicap, dont 208 avaient une surdité de perception, 144 personnes avaient un handicap moteur et 63 personnes avaient un retard mental.

D'après nos résultats les principales étiologies de la surdité de perception étaient les causes extrinsèques (prénatales, périnatales et postnatales) avec (55,7%) ; les méningites bactériennes et les hyperthermies sont les causes majeures de surdités acquises chez les enfants de moins de 10 ans avec respectivement 3,8 % et 8,1%.

Les causes extrinsèques prénatales, étaient les principales étiologies de la déficience motrice surtout chez les enfants infirme moteur cérébrale avec 30.6%, les causes extrinsèques périnatales et postnatales représentaient respectivement 16.7% et 9.7% des cas. Chez les personnes ayant un retard mental, les causes prénatales génétiques représentaient 46,6% dominés par les enfants trisomiques, les causes périnatales étaient de 12,7% de l'échantillon et les causes postnatales avec 12,7% des cas. En général, les événements pendant la période prénatale semblent avoir un impact majeur sur la survenue des handicaps surtout chez les enfants

La presbyacousie, le bruit et les traumatismes sont les principales causes de surdité de perception chez l'adulte, les traumatismes crâniens, les rhumatismes, et les tumeurs malignes restent les principales causes de déficience motrice chez l'adulte.

Mots clés :

Surdité, handicap moteur, handicap mental, causes prénatales, causes périnatales, causes postnatales, enfant, adulte, enquête, Béni Mellal.

Abstract:

When it is in a context such as that of developing countries, the concept of disability is characterized by very singular trends.

This is particularly Béni-Mellal we decided to focus our work dealing with issues related to hearing impairment, motor and mental. The objectives in this research are to evaluate the etiology of these impairments in children and adults.

Our sample consisted of 415 persons with Disabilities, 208 of whom had sensorineural hearing loss, 144 people had motor disabilities and 63 people had mental retardation. According to our results the main causes of sensorineural hearing loss were extrinsic causes (prenatal, perinatal and postnatal) with (55.7%); bacterial meningitis and hyperthermia are the major causes of acquired deafness in children less than 10 years with 3.8% and 8.1% respectively.

Prenatal extrinsic causes were the main causes of motor impairment especially in children crippled brain motor with 30.6%, perinatal and postnatal extrinsic causes accounted for 16.7% and 9.7% respectively. In people with mental retardation, prenatal genetic causes represented 46.6% dominated by children with Down syndrome, perinatal causes were 12.7% of the sample and postnatal causes 12.7% of cases. In general, the events during the prenatal period appear to have a major impact on the occurrence of disabilities especially in children. Presbycusis, noise and injuries are the leading causes of sensorineural hearing loss in adults, head injuries, rheumatism, and malignant tumors are the leading causes of motor impairment in adults.

Key words :

Deafness, motor disability, mental disability, prenatal causes, perinatal causes, postnatal causes, children, adults, survey, Béni Mellal.

ملخص:

عندما تدرج في سياق الدول ال نامية، مفهوم الإعاقة يتميز بالانفرادية. كما هو الشأن في مدينة بني ملال التي قررنا أن نركز بحثنا حول القضايا ذات الصلة السمعية، الحركية، و الذهنية. تتمثل أهداف هذا البحث في دراسة مسببات هذه الاعاقات عند الأطفال و البالغين.

تمت دراسة عينة تتألف من 415 شخص ذوي الأشخاص ذوي الاحتياجات الخاصة منها 208 ذوي الإعاقة السمعية، 144 شخص ذوي الإعاقة الحركية و 63 شخص ذوي الإعاقة الذهنية.

وفقا لنتائجنا كانت الأسباب الرئيسية لفقدان السمع الحسي العصبي الأسباب الخارجية (قبل الولادة، وفترة ما حول الولادة وبعد الولادة) بنسبة 55.7% ؛ التهاب السحايا الجرثومي وارتفاع الحرارة هي الأسباب الرئيسية للصمم المكتسب عند الأطفال أقل من 10 سنوات مع 3.8% و 8.1% على التوالي. الأسباب الخارجية قبل الولادة أهم أسباب الإعاقات الحركية وخاصة عند الأطفال ذوي الشلل الحركي الدماغي بنسبة 30.6% ، وشكلت الأسباب الخارجية في الفترة المحيطة بالولادة وبعد الولادة نسبة 16.7% و 9.7% على التوالي. عند الأشخاص ذوي الإعاقة الذهنية تمثل الأسباب الوراثية نسبة 46.6% يهيمن عليها الأطفال الذين يعانون من متلازمة داون، تمثل الأسباب ما حول الولادة 12.7% من العينة و الأسباب ما بعد الولادة تمثل نسبة 12.7% من الحالات. بشكل عام. تظهر الأحداث خلال فترة ما قبل الولادة تأثير كبير في حدوث الإعاقة خاصة عند الأطفال.

الصمم الشيكوخي والضوضاء والإصابات هي الأسباب الرئيسية لفقدان السمع الحسي العصبي لدى البالغين، وإصابات الرأس، والروماتيزم، والأورام الخبيثة هي الأسباب الرئيسية للإعاقة الحركية عند البالغين.

الكلمات المستنبطة :

الصمم، الإعاقة الحركية، الإعاقة الذهنية، أسباب ما قبل الولادة، أسباب في الفترة المحيطة بالولادة، أسباب ما بعد الولادة، الأطفال، البالغين ، بني ملال، تحقيق .

