



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Thèse N° 07

Année 2015

La réhabilitation prothétique des surdités chez l'enfant à propos de 60 cas

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 17 /02/2015
PAR

Mlle. **Hanane BELLAOUI**

Née le 26 Mars 1987 à Agadir

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Surdit  – Enfant – Proth ses Auditives – Implant cochl aire – R sultats.

JURY

Mme. **I. AIT SAB**

Professeur de P diatrie

PR SIDENTE

Mr. **L. ADERDOUR**

Professeur agr g  d'Oto-rhino-laryngologie

RAPPORTEUR

Mr. **H. AMMAR**

Professeur d'Oto-rhino-laryngologie

Mr. **H. NOURI**

Professeur agr g  d'Oto-rhino-laryngologie

Mr. **F. M. R. MAOULAININE**

Professeur agr g  de N onatalogie

Mr. **Y. ROCHDI**

Professeur agr g  d'Oto-rhino-laryngologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

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



Serment d'hypocrate

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

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

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

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

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

Les médecins seront mes frères.

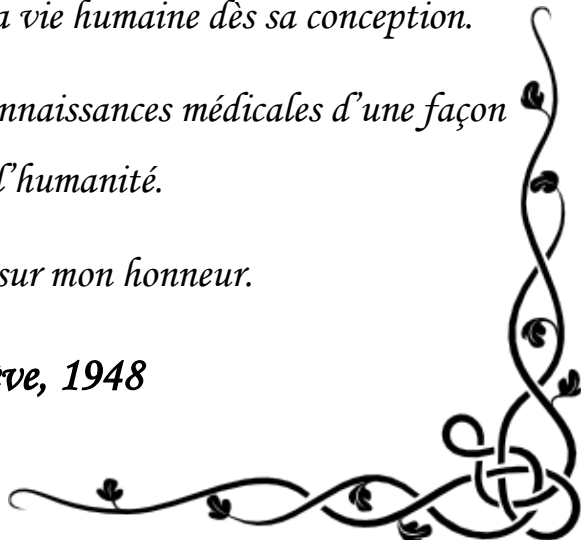
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

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

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire: Pr Badie Azzaman MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen par Interim: Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Générale: Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique

CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation

Professeurs Agrégés

pmNom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUCHADI Abdeljalil (Militaire)	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AIT AMEUR Mustapha (Militaire)	Hématologie Biologique	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation

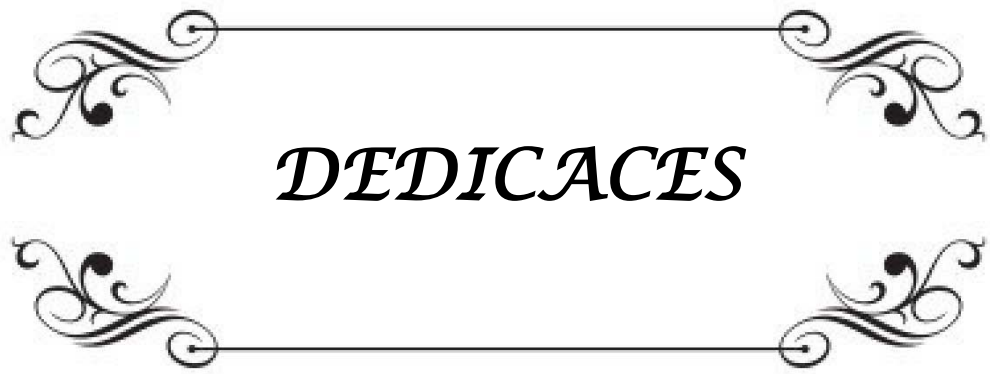
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie - Virologie	KRIET Mohamed (Militaire)	Ophtalmologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LAOUAD Inass	Néphrologie
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi (Militaire)	Chirurgie Générale
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo- phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RADA Noureddine	Pédiatrie A

EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme (Militaire)	Rhumatologie
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne

ARABI Hafid (Militaire)	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	LAHKIM Mohammed (Militaire)	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie-pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub (Militaire)	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophthalmologie	MOUHSINE Abdelilah (Militaire)	Radiologie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	NADOUR Karim(Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness (Militaire)	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef (Militaire)	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid (Militaire)	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa (Militaire)	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah (Militaire)	Chirurgie Thoracique



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que*



*Je dédie cette
Thèse ...*

A Allah

*Créateur de la terre et des cieux, Tu as voulu
et Tu as permis que ce jour arrive. Par Ta miséricorde,
Ta bonté et Ta grâce Tu m'as assisté tout au long de ma vie.
Je te prie d'accepter ce modeste travail en témoignage
de ma reconnaissance et de ma foi.*

A ma mère

*Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond
attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et surtout
pour ta présence dans mes moments les plus difficiles, et si j'en suis arrivé
là ce n'est que grâce à toi ma maman adorée.
Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la voie du travail et de
l'honneur, ta droiture, conscience et amour pour ta famille me serviront
d'exemple dans la vie. Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour
traduire une reconnaissance infinie envers une mère aussi merveilleuse
dont j'ai la fierté d'être sa fille.
Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts et l'exaucement de tes
prières tant formulées.*

A mon cher père

*Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute
ma gratitude. Merci pour tes sacrifices le long de ces années.
Merci pour ta présence rassurante. Merci pour tout l'amour que tu
procures à notre petite famille...
Tu as toujours été pour moi le père idéal, la lumière qui me guide dans les
moments les plus obscurs.
En témoignage des profonds liens qui nous unissent,
veuillez cher père trouver à travers ce travail l'expression
de mon grand amour, mon attachement et ma profonde
reconnaissance. Puisse ton existence pleine de sagesse, d'amour
me servir d'exemple dans ma vie et dans l'exercice de ma profession.
Puisse dieu te prêter longue vie et bonne santé afin que je puisse te
combler à mon tour.*

A mon cher frère issam

Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers toi. Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais. Je te remercie pour ton soutien et tes encouragements. Je te souhaite la réussite dans ta vie privée et professionnelle.

A la mémoire de ma très chère grande mère khadouj

Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement et le respect que j'ai toujours eu pour vous. Rien au monde ne vaut les efforts fournis jour et nuit pour mon éducation et mon bien être. Puissent ton âme repose en paix. Que Dieu, le tout puissant, te couvre de sa sainte miséricorde.

A ma chères fadna, son mari et sa petite hala

Je vous dédie ce travail avec tout mon amour. Que dieu tout puissant vous protège de tout malheur et vous procure santé et longue vie.

A une personne exceptionnelle : Abd El Aziz

Nullé dédicace ne saurait exprimer ma grande reconnaissance. Je te dédie ce travail en témoignage de mon respect et ma gratitude tu m'as énormément aidé. Je te dis tout simplement merci et je pris dieu le tout puissant de t'accorder bonheur, santé et succès.

Aux orthophonistes Hanía ,Sara Et Nourddine

Merci pour les bons moments qu'on a passé ensemble, de votre soutien et de votre serviabilité. Merci pour votre précieuse aide à la réalisation de ce travail.

A tous mes très chers amis

Maryem, Soumia, Sofia, Sara, Abderrahim, Mustapha, Abdelatif, Hasna , Wafae , lamia , Mouna Bouchra et Habiba.

A tous les inoubliables moments que nous avons passé ensemble Avec toutes mes prières d'une longue vie pleine d'amour, de bonne santé et de réussite

*A mes enseignants de primaire, secondaire,
et de la faculté de médecine de Marrakech*

A tous les collègues de classe, d'amphithéâtre et de stage hospitalier

A tous ce qui me sont très chers et que j'ai omis de citer

A tous ce qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail



A

Notre maître et président de thèse :

Pr. IMANE AIT SAB chef de service de PÉDIATRIE B au
CHU MED VI

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury. Nous garderons de vous l'image d'un maître dévoué et serviable, et d'un homme dont la présence rassure et la parole apaise.

Veillez trouver ici le témoignage de notre profond respect et nos remerciements les plus sincères.

A

Mon directeur et rapporteur de thèse

Pr. LAHCEN ADERDOUR PROFESSEUR au de service
d'Oto-rhino-laryngologie
Au CHU MED VI

Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous avez fait en nous confiant ce travail et nous espérons être à la hauteur.

Nous avons toujours trouvé apurés de vous un accueil très chaleureux et une disponibilité de tous les instants.

Vous avez sacrifié beaucoup de votre temps pour mener à bout ce travail, nous sommes très reconnaissants des grands efforts que vous avez fournis en dirigeant ce travail.

Nous avons eu l'occasion d'apprécier vos qualités humaines, professionnelles et vos qualités d'enseignantes qui ont toujours suscité notre admiration.

Veillez trouver dans ce travail le témoignage de notre fidèle attachement, de notre profonde gratitude et notre haut estime.

A

Notre maître et juge de thèse :

Pr H. AMMAR

Professeure agrégée au service de d'Oto-rhino-laryngologie
Al'hôpital militaire AVICENNE

Vous avez accepté très spontanément de faire partie de notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et de l'intérêt que vous avez porté à ce travail.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

A

Notre maître et juge de thèse :

Pr HASSAN NOURI

Professeure agrégée au service de d'Oto-rhino-laryngologie au
CHU MED VI

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant
de siéger parmi notre jury de thèse.

Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude pour votre bienveillance et
votre simplicité avec lesquelles vous nous avez accueillis. Veuillez trouver ici,
cher Maître, le témoignage de notre grande estime et de notre sincère
reconnaissance.

A

Notre maître et juge de thèse :

Pr. FADL MRABIHRABOU MAOULAININE

Professeur et chef de service de Néonatalogie au CHU MED VI

Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. Nous avons
pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes qualités
humaines.

Veuillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre
profond respect.

A

Notre maître et juge de thèse :

Pr. Youssef ROCHDI

Professeur et chef de service d'Oto-rhino-laryngologie au CHU
MED VI

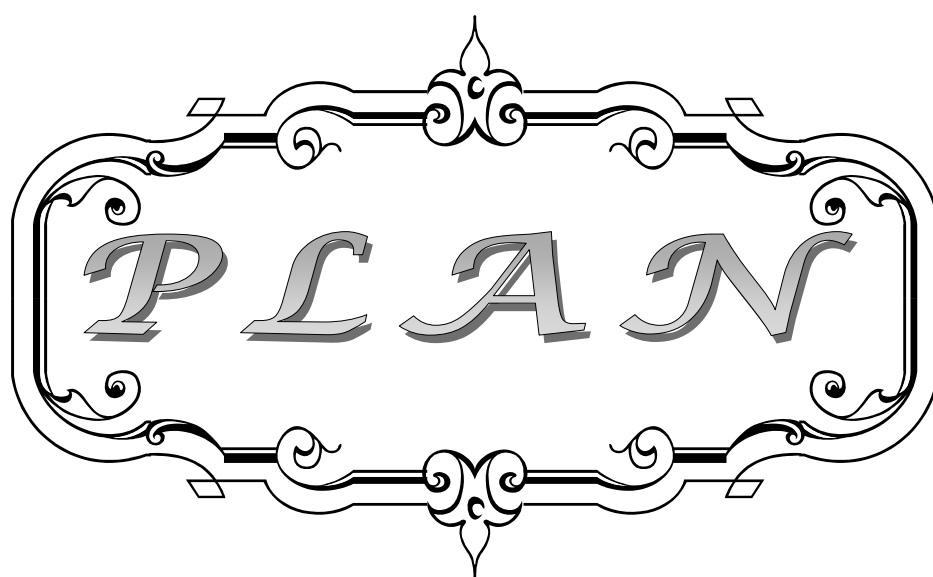
Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence. Vous
avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche
infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde
reconnaissance.

Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime
et notre profond respect.

ABBREVIATIONS

Liste des abréviations :

CHU	: centre hospitalier universitaire.
PEA	: potentiels évoqués auditif.
Ecoch G	: electrocochléographie.
COS	: Le complexe olivaire supérieur
CGM	: Le corps genouillé médian
RTIE	: receiver in the ear
BTE	: <i>Behind-The-Ear</i>
RIC	: Receiver In the Canal
ITE	: In – the – Ear
ITC	: <i>In-the-Canal</i>
CIC	: <i>Completely- In-the- Canal</i>
LSF	: langage français signée
PSA	: profil-socio-affectif
HAS	: Haute Autorité de Santé

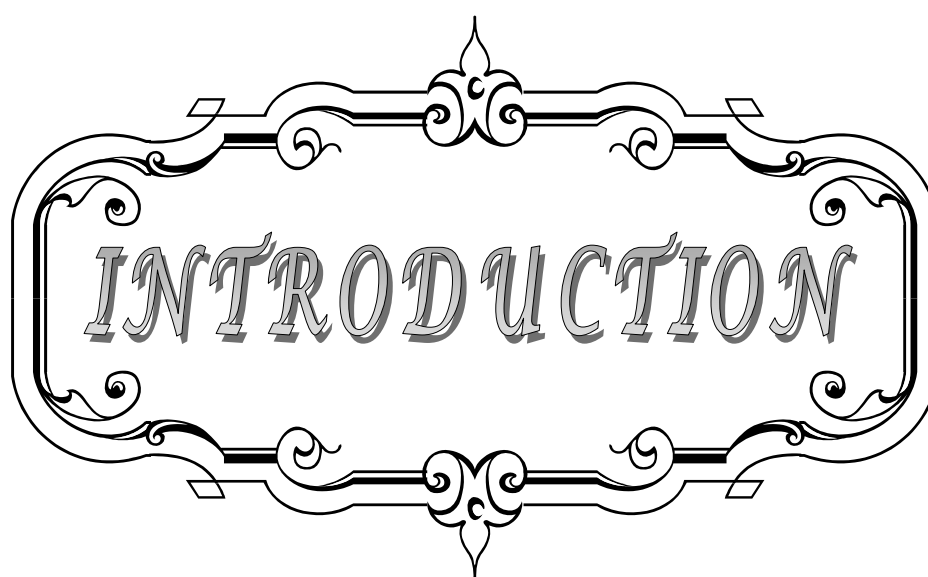


INTRODUCTION	- 1 -
MATERIELS ET METHODES	- 4 -
MATERIEL :	- 5 -
METHODES.....	- 6 -
RESULTATS	- 7 -
I. Données épidémiologiques :.....	- 8 -
1. L'âge :	- 8 -
1.1. L'âge au moment de l'étude :	- 8 -
1.2. L'âge au moment du diagnostic:	- 8 -
1.3. L'âge de survenu de la surdité :	- 9 -
1.4. l'âge au moment de la prothèse :	- 10 -
1.5. Le délai de privation :	- 10 -
1.6. Le délai diagnostic :	- 11 -
2. Le sexe :	- 11 -
3. L'origine géographique:	- 12 -
3.1. L'origine rurale ou urbaine :	- 12 -
3.2. Répartition sur le territoire national :	- 13 -
4. Le niveau socioéconomique :	- 14 -
5. La couverture sociale :	- 14 -
II. Donnees cliniques :	- 15 -
1. L'interrogatoire :	- 15 -
1.1. Les circonstances de découverte et signes révélateurs :	- 15 -
a. En présence d'une malformation de l'oreille :	- 15 -
b. En absence de malformation de l'oreille :	- 15 -
1.2. Les antécédents et facteurs de risque :	- 17 -
a. Les antécédents familiaux de la surdité:	- 17 -
b. La consanguinité :	- 17 -
c. Les antécédents pré et périnatales :	- 18 -
d. Les antécédents post natals :	- 19 -
1.3. Le mode de communication au moment du diagnostic comparé à l'âge :	- 19 -
1.4. La scolarité :	- 20 -
a. Les enfants d'âge scolaire :	- 20 -
b. Le niveau scolaire parental :	- 20 -
2. L'examen clinique :	- 21 -
2.1. L'examen de l'oreille :	- 21 -
2.2. L'examen otoscopique :	- 22 -
III. Le bilan :	- 23 -
1. Le bilan clinique :	- 23 -
2. Le bilan audiolgique :	- 24 -
2.1. Les mesures audiolgiques subjectives :	- 25 -
2.2. Les mesures audiolgiques objectives :	- 25 -
2.3. Les caractéristiques de la surdité :	- 27 -
a. Le degré de surdité :	- 27 -
b. Le coté de l'atteinte :	- 27 -
c. Le type de surdité :	- 28 -

3.	L'évaluation orthophonique et développement psychomoteur :.....	28 -
4.	L'annonce du diagnostic :	30 -
5.	Le bilan radiologique :.....	30 -
5.1.	<i>L'imagerie de l'oreille :</i>	30 -
a.	TDM :.....	30 -
b.	L'IRM :	31 -
5.2.	<i>Autres bilans :</i>	33 -
6.	Les étiologies présumées de la surdité dans notre série :	34 -
IV.	Prise en charge thérapeutique :	35 -
1.	L'appareillage	35 -
1.1.	<i>Les critères de choix de la prothèse :</i>	37 -
1.2.	<i>La prothèse conventionnelle :</i>	37 -
a.	L'indication :	37 -
b.	L'essai prothétique :	37 -
c.	L'adaptation prothétique :	38 -
1.3.	<i>La prothèse par voie osseuse :</i>	38 -
1.4.	<i>l'implant cochléaire :</i>	38 -
a.	L'indication :	38 -
b.	Les limites :	39 -
c.	Le consentement et le bilan pré implantation :	39 -
d.	La technique chirurgicale :	39 -
e.	L'évolution et complications :	41 -
2.	Les mesures thérapeutiques associées à la prothèse :	42 -
2.1.	<i>La chirurgie :</i>	42 -
2.2.	<i>La rééducation orthophonique :</i>	42 -
2.3.	<i>La prise en charge psychologique :</i>	43 -
2.4.	<i>La guidance parentale :</i>	43 -
2.5.	<i>La scolarité :</i>	44 -
V.	Évaluation des résultats :	46 -
1.	L'évalué :	46 -
2.	L'évaluateur :	46 -
3.	Les moyens d'évaluation :	46 -
4.	Le recul :	47 -
5.	les résultats globaux :	47 -
5.1.	<i>L'appréciation parentale des résultats :</i>	47 -
5.2.	<i>l'audiométrie de contrôle : Le gain prothétique</i>	47 -
5.3.	<i>L'évaluation des protocoles :</i>	48 -
a.	APCEI :	48 -
b.	CAP score :	50 -
c.	IT-MAIS :	53 -
6.	Les résultats selon les facteurs de risque :	55 -
7.	les résultats selon le type de prothèse :	56 -
	DISCUSSION	57 -
I.	L'épidémiologie :	58 -
1.	La prévalence :	58 -
2.	La fréquence :	58 -
3.	L'âge :	59 -
3.1.	<i>L'âge moyen de l'enfant malentendant :</i>	59 -
3.2.	<i>L'âge moyen au moment de la prothèse :</i>	59 -

3.3.	<i>Le délai de privation :</i>	- 59 -
4.	<i>Le sexe :</i>	- 60 -
II.	Les données cliniques :	- 60 -
1.	L'interrogatoire	- 60 -
1.1.	<i>Les circonstances de découverte et signes révélateurs :</i>	- 60 -
a.	Suspicion de la part des parents ou d'un médecin :	- 61 -
b.	Les signes indirects de surdité :	- 61 -
1.2.	<i>Le terrain :</i>	- 63 -
a.	Les antécédents familiaux :	- 63 -
b.	Les antécédents personnels :	- 63 -
c.	La consanguinité :	- 63 -
d.	Le dépistage systématique :	- 64 -
1.3.	<i>Le mode de communication au moment du diagnostic :</i>	- 65 -
1.4.	<i>Le niveau scolaire parental :</i>	- 66 -
2.	L'examen clinique :	- 66 -
2.1.	<i>L'examen de l'oreille externe :</i>	- 66 -
2.2.	<i>L'examen otoscopique :</i>	- 66 -
III.	Le bilan :	- 67 -
1.	Le bilan clinique :	- 67 -
1.1.	<i>Le bilan somatique :</i>	- 67 -
1.2.	<i>La prise de contact et appréciation globale</i>	- 68 -
2.	Le bilan audiolinguistique :	- 69 -
2.1.	<i>Les tests subjectifs :</i>	- 70 -
2.2.	<i>Les tests objectifs :</i>	- 71 -
a.	L'otoémissions acoustiques (OEA)	- 71 -
b.	Les potentiels évoqués auditifs (PEA) :	- 72 -
c.	L'impédancemétrie	- 73 -
d.	La tympanométrie :	- 73 -
e.	L'étude du réflexe stapédien :	- 74 -
f.	L'électrocochléographie (ECoch G)	- 74 -
2.3.	<i>Les caractéristiques de la surdité :</i>	- 75 -
3.	Le bilan orthophonique et l'examen psychologique:	- 76 -
3.1.	<i>L'objectif du bilan orthophonique :</i>	- 76 -
3.2.	<i>Le contenu du bilan orthophonique :</i>	- 77 -
3.3.	<i>Le développement psychomoteur :</i>	- 78 -
4.	L'annonce du diagnostic :	- 78 -
5.	Le bilan radiologique :	- 79 -
6.	Les étiologies des surdités de l'enfant :	- 80 -
6.1.	<i>Les surdités d'origines génétiques</i>	- 80 -
a.	Les surdités génétiques syndromiques :	- 80 -
b.	Les surdités génétiques non syndromiques :	- 81 -
6.2.	<i>Les surdités acquises :</i>	- 82 -
a.	prénataux:	- 82 -
b.	Causes périnatales	- 83 -
IV.	Le diagnostic différentiel	- 88 -
1.	Les troubles envahissants	- 88 -
2.	Les simulateurs:	- 89 -
3.	Les surdités centrales :	- 89 -
V.	La prise en charge thérapeutique :	- 89 -

1.	L'appareillage :	- 89 -
1.1.	<i>La prothèse conventionnelle</i> :	- 89 -
a.	Contour d'oreille :	- 90 -
b.	Les intra auriculaires	- 91 -
c.	Les prothèses à conduction osseuse	- 93 -
d.	Les implants cochléaires :	- 95 -
1.2.	<i>Les critères de choix de la prothèse</i> :	- 97 -
2.	La chirurgie de l'implant :	- 97 -
3.	Les mesures thérapeutiques associés:	- 99 -
3.1.	<i>La réhabilitation auditive</i> :	- 99 -
3.2.	<i>La rééducation orthophonique</i> :	- 100 -
3.3.	<i>La prise en charge psychologique</i> :	- 104 -
3.4.	<i>La guidance parentale, projet éducatif</i> :	- 105 -
3.5.	<i>La scolarisation</i> :	- 106 -
VI.	L'évaluation prothétique :	- 107 -
1.	L'appréciation parentale :	- 107 -
2.	La perception sonore et vocale :	- 108 -
3.	L'expression orale :	- 108 -
4.	L'intelligibilité de la parole :	- 109 -
VII.	Le suivi évolutif	- 110 -
VIII.	Le dépistage et la prévention :	- 110 -
CONCLUSION		- 111 -
ANNEXES		- 111 -
RESUMES		- 111 -
BIBLIOGRAPHIE		- 111 -

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. Inside the frame, the word "INTRODUCTION" is written in a stylized, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

INTRODUCTION

La surdité est définie comme une perte partielle ou totale, unilatérale ou bilatérale, de l'audition. C'est le déficit neurosensoriel le plus fréquent. La surdité de l'enfant est déclarée comme un problème de santé publique dans plusieurs pays [2].

Elle peut être, selon la partie atteinte du système auditif : une surdité de transmission, de perception ou mixte [1].

L'impact de la surdité est variable selon son importance, son type et son âge de survenue.

Ses conséquences sont particulièrement graves chez l'enfant tant sur le plan auditif et langagier que cognitif, comportemental et scolaire. [3]

Elle a un retentissement d'autant plus grave qu'elle existe à la naissance ou qu'elle apparaît avant l'âge normal d'acquisition du langage les cinq premières années et qu'elle est bilatérale et importante. [1]

Les circonstances de diagnostic de la surdité diffèrent d'un pays à l'autre ; et dépendent essentiellement de l'existence ou non d'un programme de dépistage.

Le diagnostic de la surdité de l'enfant est difficile ; il a largement profité des nouveaux tests et explorations audiologiques objectives.

La prise en charge précoce associe médecins ORL, pédiatres, pédopsychiatres, pédagogues, orthophonistes, et audioprothésistes et bien d'autres disciplines à la demande.

Cette équipe se charge autant de l'accompagnement parental que de l'enfant sourd jusqu'à l'adolescence. [1]

La place de la prothèse auditive est capitale dans, l'arsenal thérapeutique de la surdité de l'enfant. Elle est la seule solution pour les surdités de perception. Dans la surdité de transmission elle doit être discutée comme alternative à d'autres solutions médicales ou chirurgicales.

Les enfants présentant une surdité profonde sans résultats par l'appareillage auditif peuvent obtenir des implants cochléaires. Il importe de prévoir une rééducation longue et rigoureuse car le message sonore perçu reste très particulier.

La finalité est un développement de langage oral optimal ,la participation à un développement psychomoteur et une meilleure insertion sociale sans retard scolaire ou avec un retard minime.

Dans le cas échéant, pour des circonstances aggravantes telle que des troubles cognitifs ou neurologiques, des problèmes de développement ou de comportements qui affectent l'enfant, ou un retard de prise en charge, l'oralité est privilégiée, éventuellement aidée par la lecture labiale ; mais quand l'oralisation n'est pas possible, en particulier dans les surdités profondes sans espoir de réhabilitation auditive efficace par des prothèses adaptées : acoustique ou implant cochléaire, hélas c'est le langage des signes qui sera adopté. La scolarisation dans ce cas nécessitera des lieux et un personnel spécialisé.

Le cursus scolaire y est dit normal, mais en fait, les enfants ont l'équivalent de 3 à 4 ans de retard scolaire. [4]

Dans notre contexte Il n'existe pas encore de plan national de prise en charge de la surdité de l'enfant, devant :

- L'absence de programme de dépistage
- La rareté des études épidémiologiques
- La rareté des équipes spécialisées dans la prise en charge de la surdité de l'enfant.
- L'absence de sensibilisation professionnelle
- La rareté voire absence de structures de scolarisation et d'éducation d'enfants avec déficit auditif
- La couverture sociale non généralisée. [5]

L'objectif de notre travail était de présenter notre expérience en matière de prise en charge prothétiques de la surdité chez l'enfant, de spécifier quelques particularités et les difficultés rencontrées et de tracer quelques recommandations adaptées à notre contexte et a nos moyens .

M A T E R I E L
E T
M E T H O D E S

Matériel :

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant des enfants présentant une surdité pré et post linguale à propos d'une série de 60 cas, âgés entre 2 et 16 ans.

Il s'agit de 35 filles et de 25 garçons.

L'étude a été menée au service ORL du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech, durant la période s'étalant entre janvier 2008 et décembre 2013.

Population cible :

- L'existence d'une surdité moyenne, sévère à profonde.
- Le port d'une prothèse auditive : conventionnelle ou implantable.
- L'âge inférieur à 16 ans

Echantillonnage :

- Selon le degré de la surdité : selon (BIAP)
 - G1 : groupe de surdité légère à moyenne.
 - G2 : groupe de surdité sévère à profonde.
- Selon le moment de survenu :
 - surdité prélinguale de 0 à 5 ans
 - surdité périlinguale de 5 à 7 ans
 - surdité post linguale au delà de 7 ans.
- Selon l'existence ou non de comorbidité :
 - G1 : groupe d'enfants avec surdité isolée.
 - G2 : groupe d'enfants avec comorbidité associée.
- Selon le type de réhabilitation prothétique :
 - G1 : groupe d'enfants avec prothèse conventionnelle.
 - G2 : groupe d'enfants avec implant cochléaire.

Méthodes

Nos données ont été collectées à partir de dossiers médicaux, dossiers de l'hôpital du jour et de fiches de consultation.

La collecte a été faite à l'aide d'une fiche d'exploitation (annexes I).

L'évaluation des résultats a été faite à l'aide de scores et questionnaires suivant (voir annexes III, IV, V) en plus de l'audiométrie et de l'appréciation parentale :

- Scores :
 - CAP score.
 - APCEI.
- Questionnaires :
 - IT-MAIS
 - MAIS
- Analyse des données :
 - La Saisie et analyse statistiques des données a été faite à l'aide du logiciel sphinx 4,5, logiciel SPSS, Microsoft Excel,
- Les moteurs de recherche utilisés ont été : Science direct ,EMC ,Pubmed ,Hinary

RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

1. L'âge :

1.1. L'âge au moment de l'étude :

L'âge des enfants sourds dans notre série au moment de l'étude était compris entre 2 et 16 ans.

La moyenne d'âge était de 7 ans et 9 mois.

Les enfants entre 4 à 6ans ont représenté 32%.

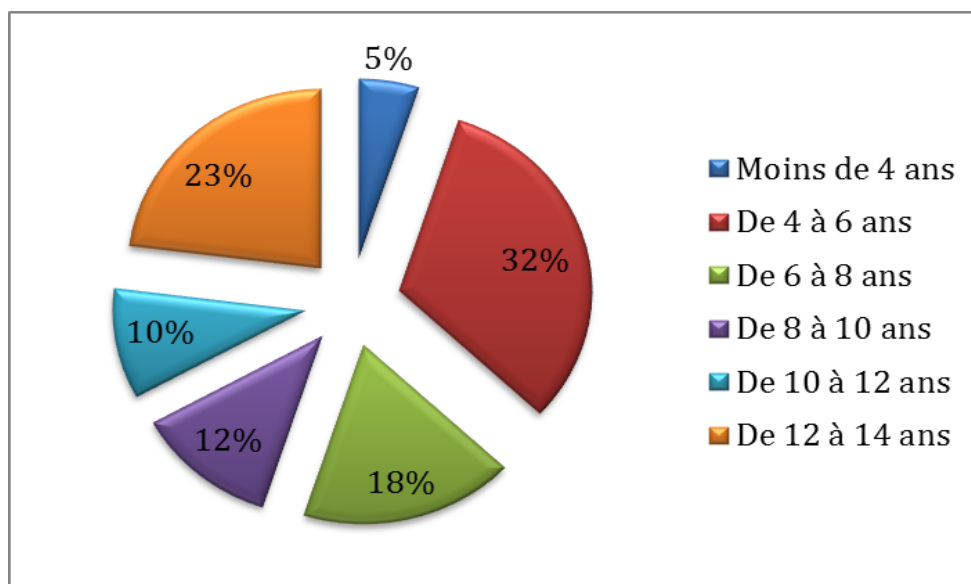


Figure 1 : répartition des enfants en fonction des tranches d'âge au moment de l'étude

1.2. L'âge au moment du diagnostic:

Au moment du diagnostic 39 enfants soit (65%) avaient un âge inférieur à 5 ans. Dix enfants soit (16, 6%) avaient un âge entre 5 et 7 ans avec une moyenne de 3 ans et 3 mois. Onze enfants soit (18,3%) avaient un âge de plus de 7 ans soit 18,3%.

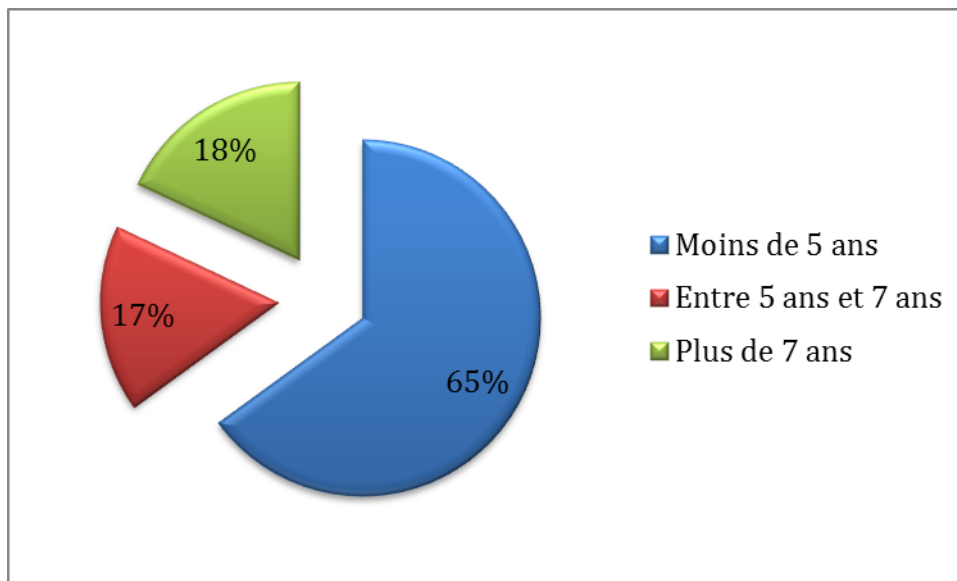


Figure 2 : répartition des enfants en tranche d'âge au moment du diagnostic.

1.3. L'âge de survenue de la surdité :

Les enfants qui ont présenté une surdité prélinguale étaient 20 soit (33%), ceux qui ont présenté une surdité périlinguale étaient 19 soit (32%), et ceux qui avaient une surdité post linguale étaient 21 soit (35%).

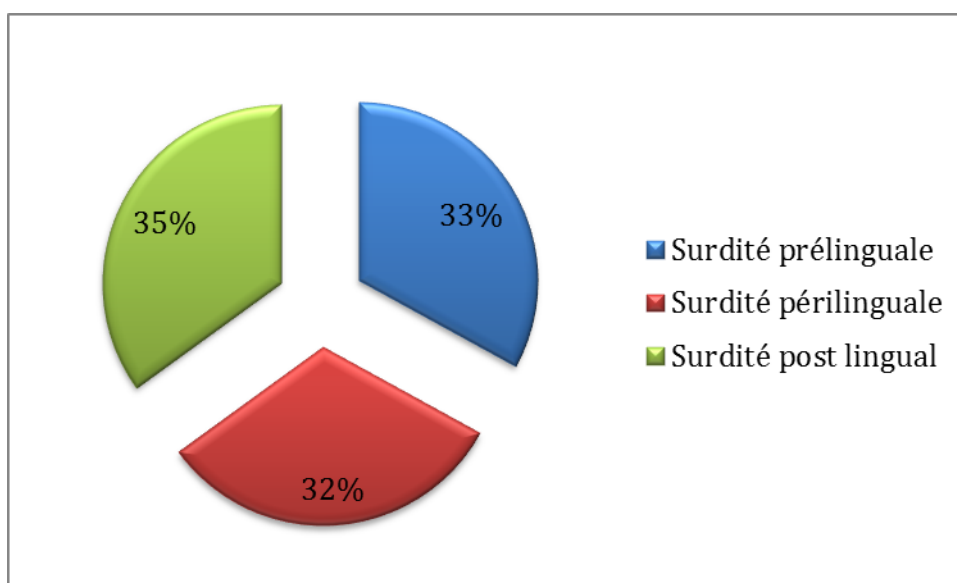


Figure 3 : répartition de nos enfants selon l'âge de survenue de la surdité par rapport à l'acquisition du langage

1.4. L'âge au moment de la prothèse :

A l'âge de 4ans, 48% (soit 29 enfants) ont bénéficié de la prothèse alors que 17% (soit 10 enfants) à l'âge de 5 ans. 3% (soit 2 enfants) ont eu la prothèse à l'âge de 13 ans, et 5% (soit 3) à l'âge de 10 ans, par contre 17% (soit 10) ont bénéficié de la prothèse à un âge plus précoce à 1 an et demi.

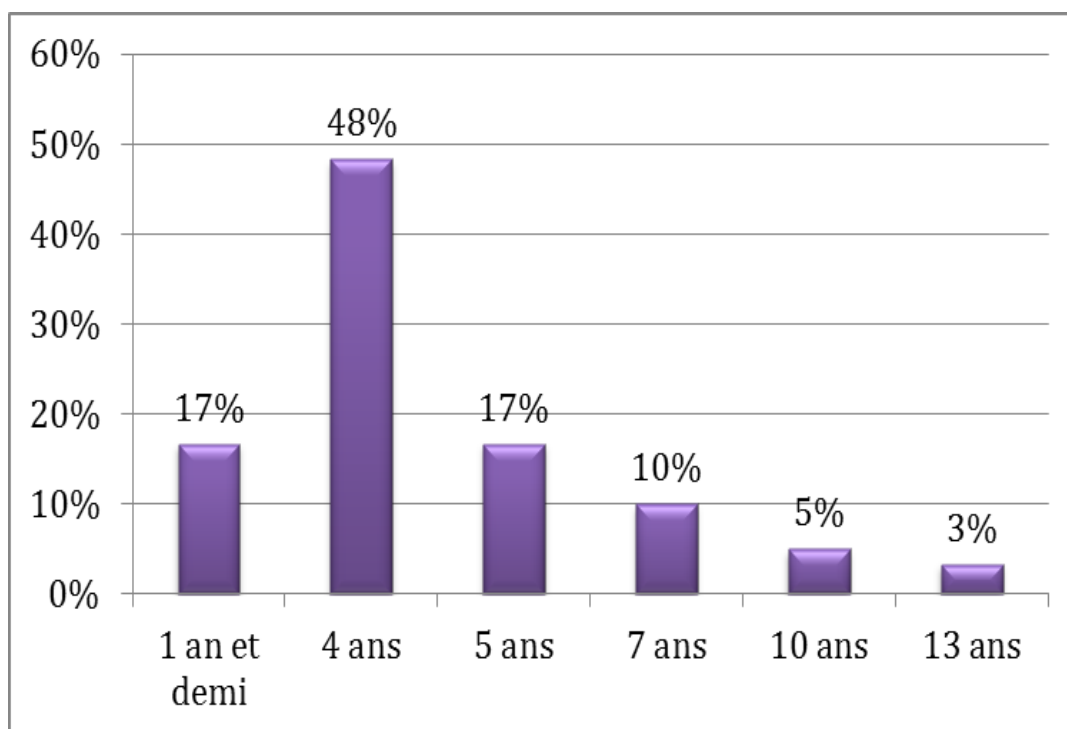


Figure 4:répartition des enfants selon l'âge de port de la prothèse

1.5. Le délai de privation :

C'est le délai entre la survenue de la surdité et le port de la prothèse auditive.

La durée de privation était moins de 2 ans chez 30 enfants soit 50% . La durée était entre 2 et 5 ans chez 28 enfants soit 47%, alors que la durée était de plus de 5 ans chez 2 enfants soit 3% de notre série.

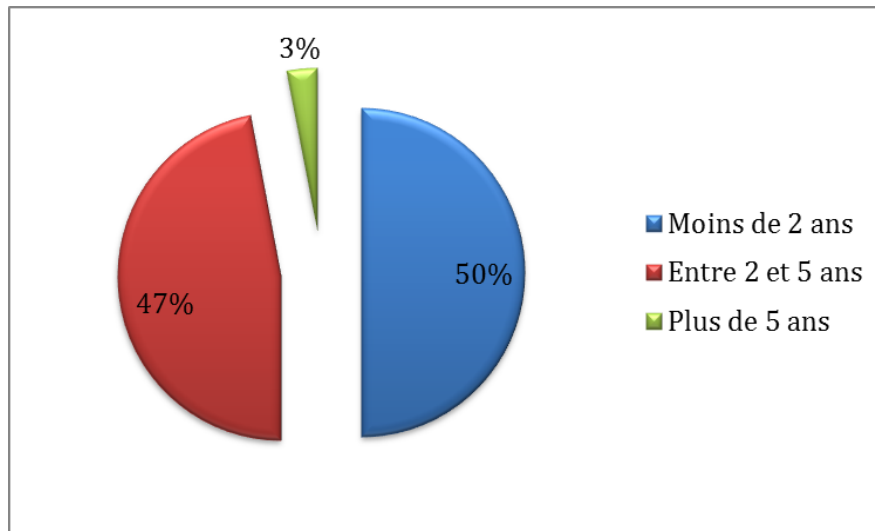


Figure 5 : répartition des enfants selon le délai de privation.

1.6. Le délai diagnostic :

C'est la durée entre la date de survenu et la date du diagnostic. Elle était entre 6 mois et 4 ans 1/2 avec une moyenne de 2 ans 1/2.

2. Le sexe :

Parmi les 60 enfants de notre série il y avait 35 filles soit 58% et 25 garçons soit 42%.

Le sexe ratio était de 1.4.

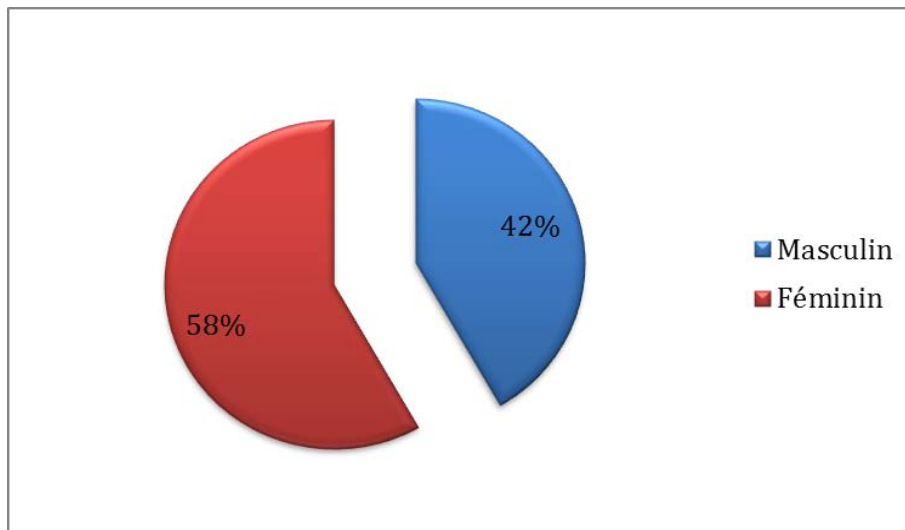


Figure 6 : répartition selon le sexe

Le sexe/âge :

Les enfants de moins de 5 ans sont composés de 7 garçons et de 4 filles, alors que pour la tranche d'âge entre 5 et 7 ans. Elle était constituée de 9 garçons et de 13 filles. Pour les enfants plus de 7 ans, 9 étaient des garçons et 18 des filles.

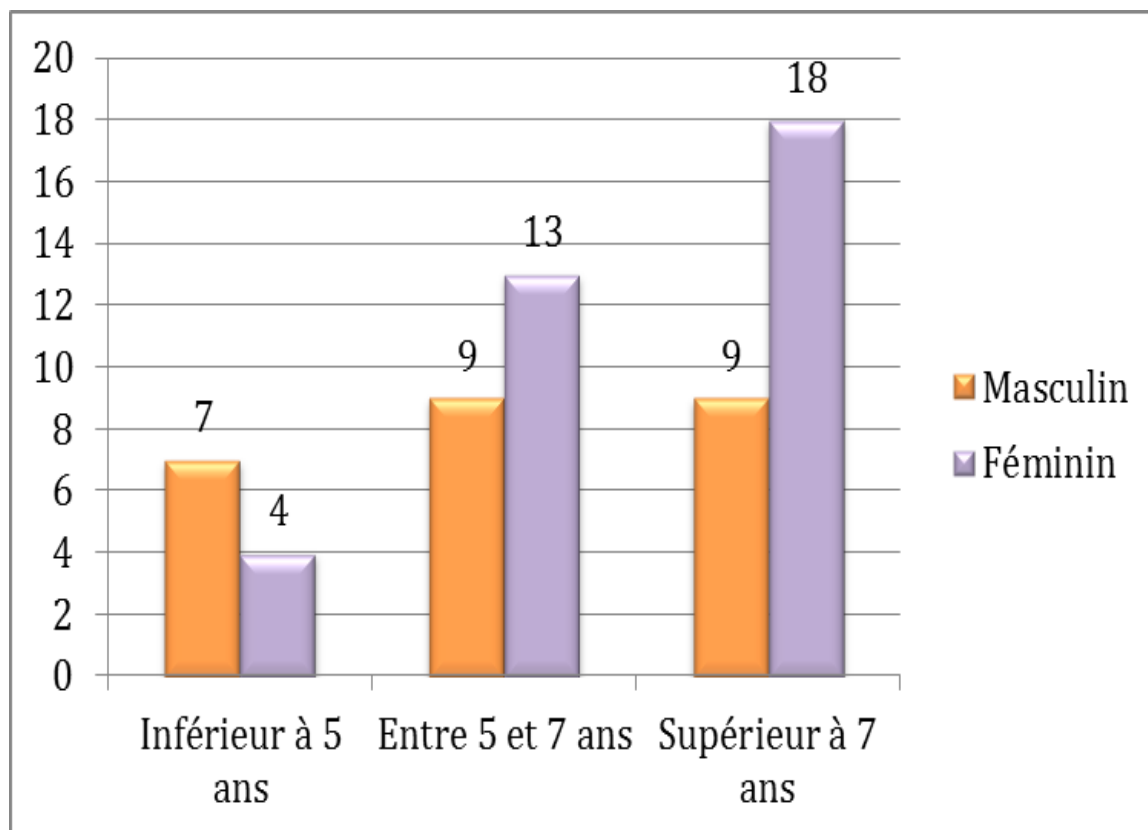


Figure 7: sexe par rapport à l'âge

3. L'origine géographique:

3.1. L'origine rurale ou urbaine :

Les enfants d'origine rurale représentaient 17% alors que 83% étaient d'origine urbaine.

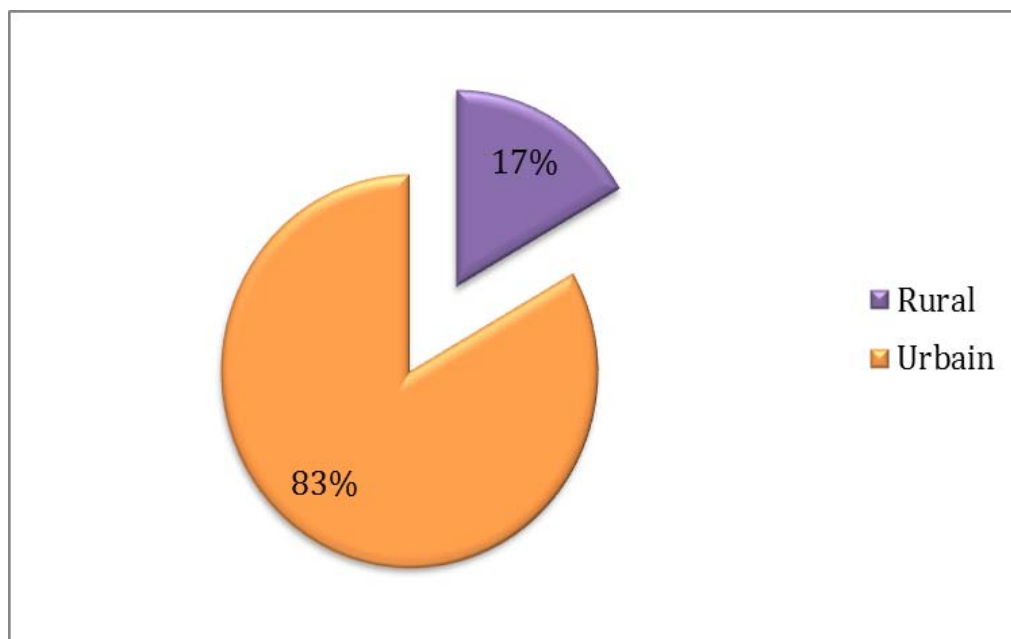


Figure 8: répartition des enfants selon l'origine géographique

3.2. Répartition sur le territoire national :

La grande majorité des enfants de notre étude étaient de la région de Tensift ELhaouz 49 enfants soit (82%), alors que 11 enfants soit (18%) nous ont été référés des autres régions du territoire national.

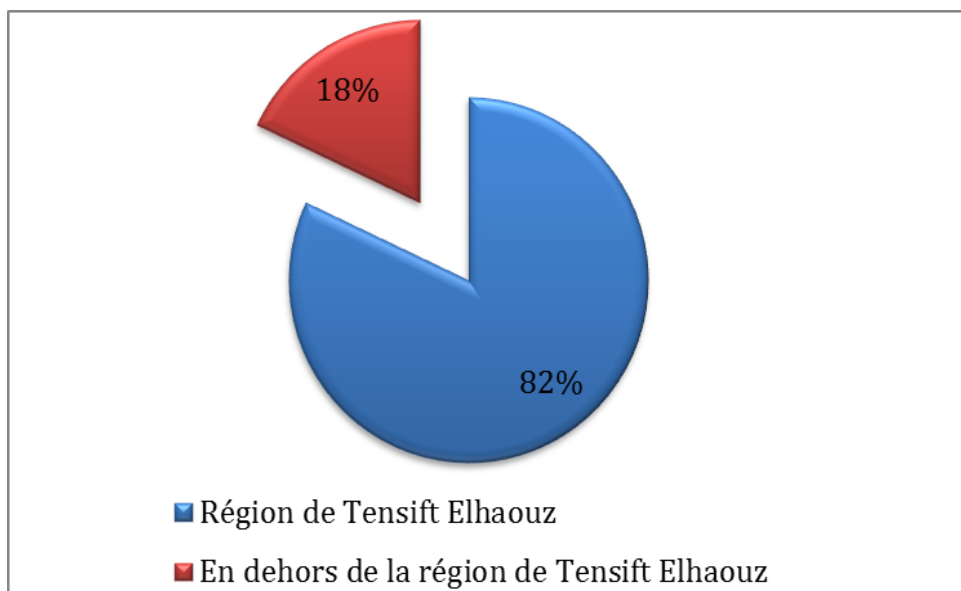


Figure 9 : répartition sur le territoire national.

4. Le niveau socioéconomique :

Dans notre série 34 enfant soit 57% étaient issus d'un moyen niveau socioéconomique, 14 enfants soit 23% étaient d'un haut niveau, alors que 12 enfants soit 20% étaient d'un bas niveau.

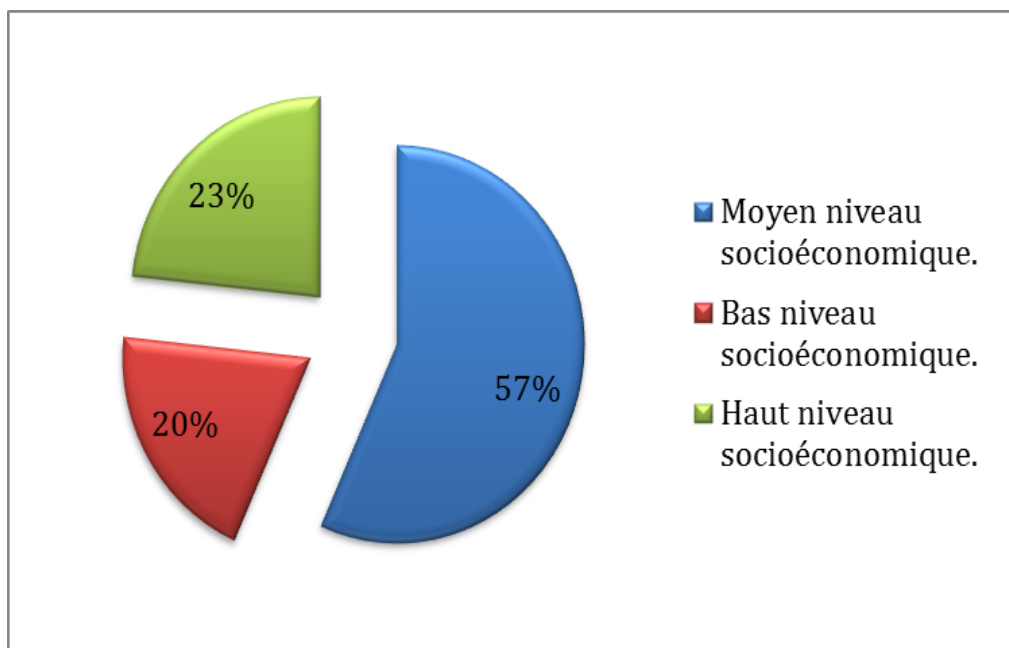


Figure 10 : répartition des enfants selon le niveau socioéconomique.

5. La couverture sociale :

Les enfants dont les parents étaient mutualistes représentaient 58% alors que 42% étaient sans mutuelle.

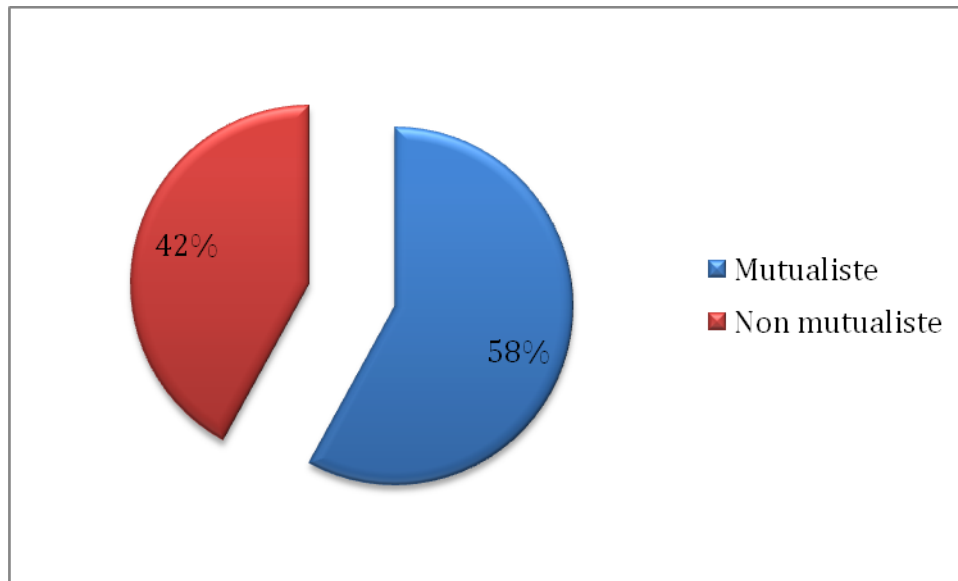


Figure 11 : couverture sociale

II. Données cliniques :

1. L'interrogatoire :

1.1. Les circonstances de découverte et signes révélateurs :

a. En présence d'une malformation de l'oreille :

La présence d'une malformation de l'oreille avait conduit à la consultation dans notre série dans 4 cas. Il s'agissait d'un cas d'agénésie du conduit auditif externe, d'un cas d'enchondrome, un cas d'antotie et un cas d'aplasie majeure de l'oreille.

b. En absence d'une malformation de l'oreille :

La surdité a été suspectée dans la grande majorité des cas par les parents 45 soit (75%). Dans 13 cas soit (22%) par l'entourage des enfants. Deux enfants soit (3%) ont consulté sur les recommandations de leurs enseignants.

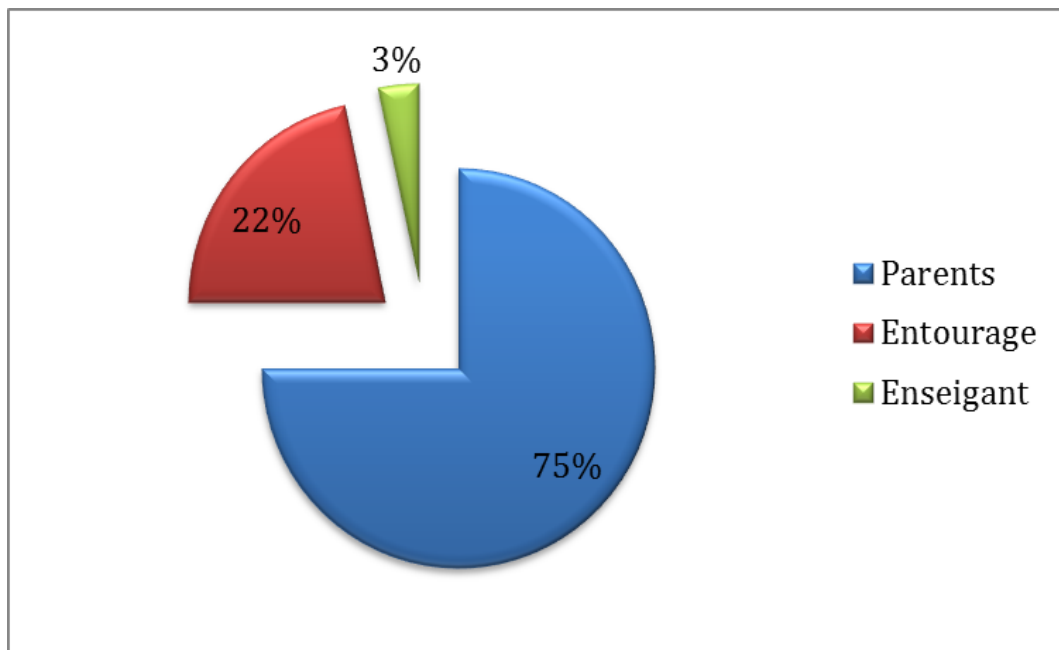


Figure 12: origine du diagnostic

La surdité a été suspectée chez 42 enfants soit (70%) devant le retard du langage. chez 14 enfants soit (23%) la surdité a été suspectée devant le retard scolaire. Alors que seulement 4 enfants soit (7%) présentaient un trouble du comportement à type d'irritabilité.

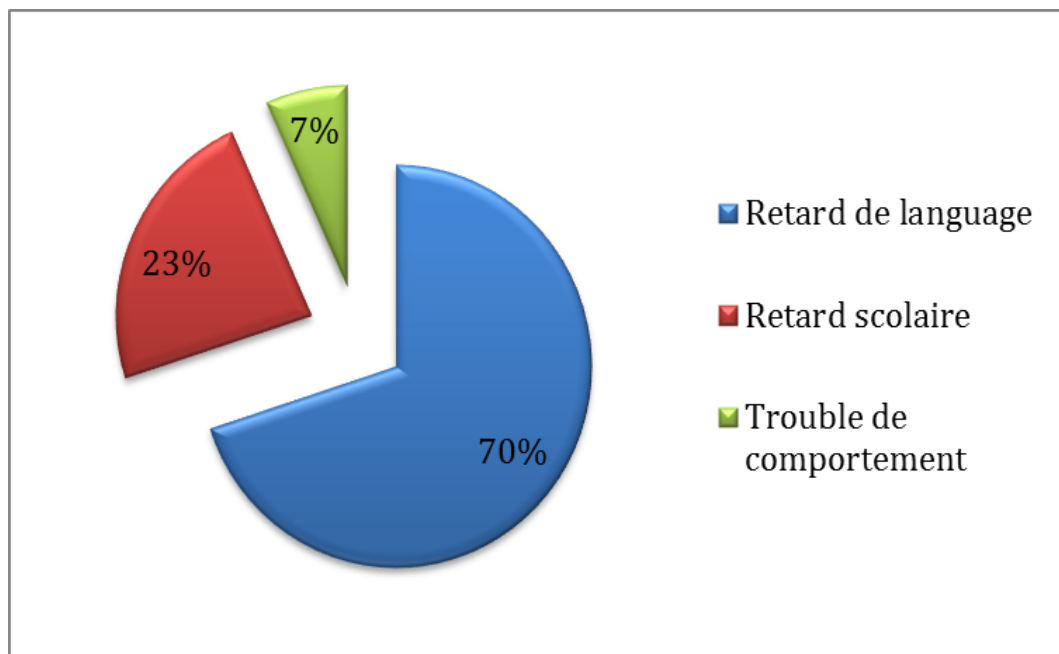


Figure 13: circonstance de découverte

1.2. Les antécédents et facteurs de risque :

a. Les antécédents familiaux de la surdité:

La présence de surdité familiale a été retrouvée chez 13% de nos enfants soit 8 cas, alors que 87% soit 52 cas étaient sporadiques.

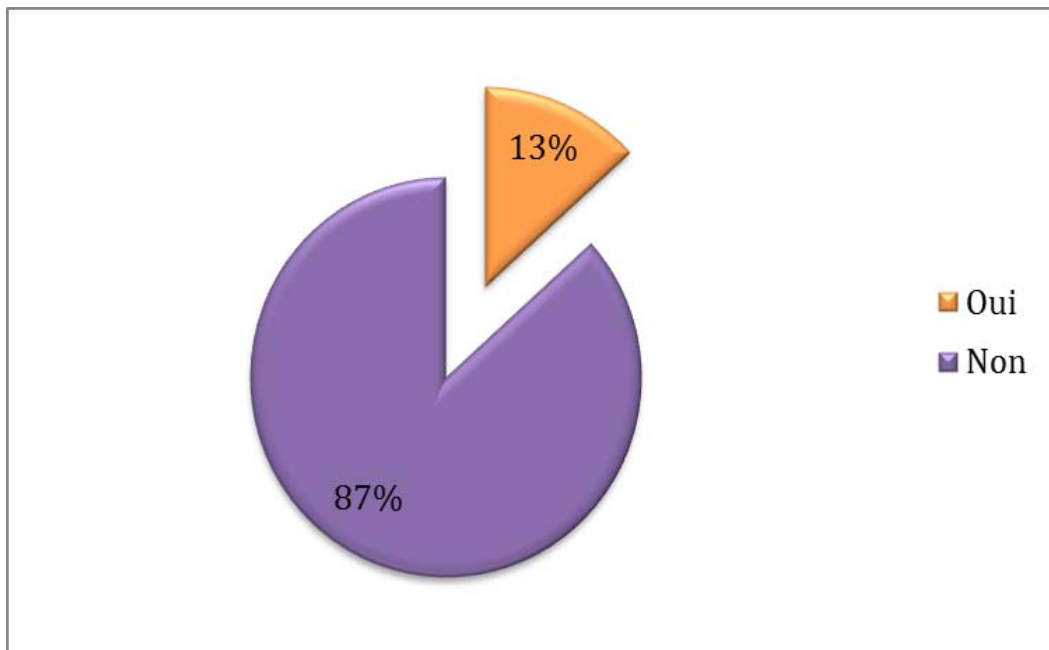


Figure 14: antécédents de surdité dans la famille

b. La consanguinité :

La consanguinité des parents a été retrouvée chez 28% des enfants soit 17 cas, dont 45,6% ayant une consanguinité 1^{er} degré soit 13 cas, 27% présentant une consanguinité 2^{eme} degré soit 2 cas et 27,2% une consanguinité 3^{eme} degré.

Les enfants non issus d'un mariage consanguin représentaient 72% soit 43 cas.

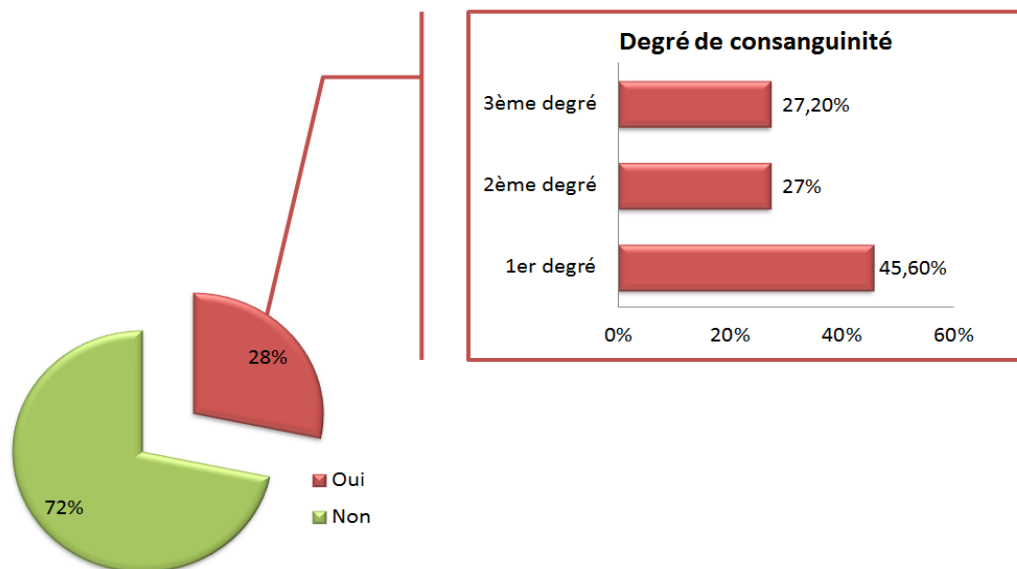


Figure 15: Consanguinité des parents

c. Les antécédents pré et périnatales :

Les antécédents pré et périnatales ont été retrouvés chez 22 enfants (soit 37%) de notre série. Ils s'agissaient de La prématurité 4 enfants soit 18%. La souffrance néonatale a été retrouvée chez 12 enfants soit 54%. Le faible poids à la naissance inférieur à 2kg, a été noté chez 5 enfants soit 23%. L'embryofétopathie chez un seul enfant soit 5%, alors qu'on n'a pas noté des cas d'ictère néonatal et de traumatisme obstétrical.

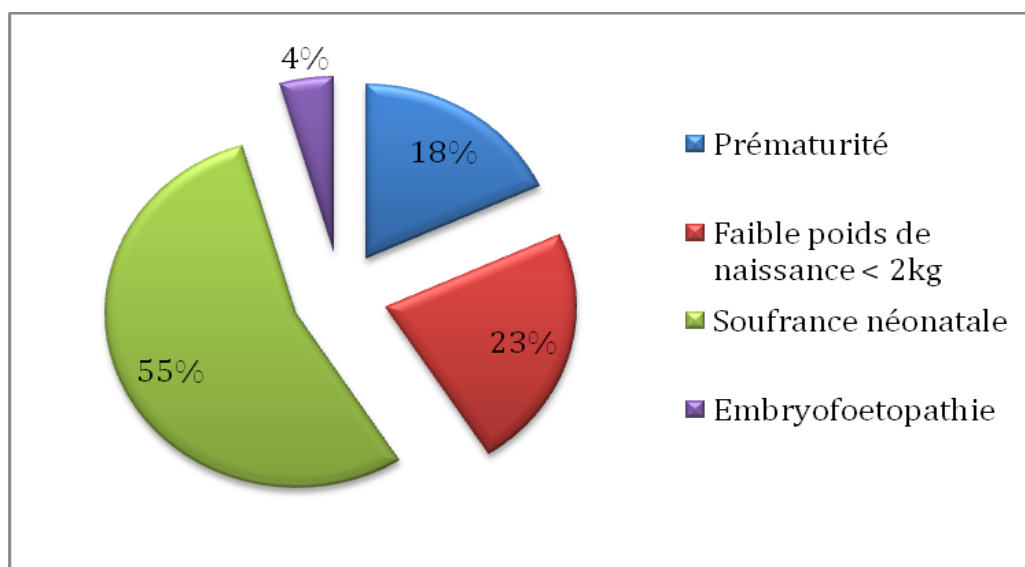


Figure 16: antécédents prénatals

d. Les antécédents post natals :

Les antécédents post natals ont été retrouvés chez 22 enfants (soit 37%) de notre série. La méningite a été notée chez 13 patients soit 59%. L'otite chronique ou récidivante chez 5 enfants soit 23%. La rubéole été constaté chez un seul patient soit 4%, et l'herpès aussi chez un seul patient soit 5%. Le traumatisme crânien chez 2 patients soit 9%, alors qu'on n'a pas noté d'antécédents de cytomegalovirus, de toxoplasmose ni de prise de traitement ototoxique.

On n'a pas noté d'antécédents pathologiques particuliers chez les 16 enfants restants soit 26% de la série.

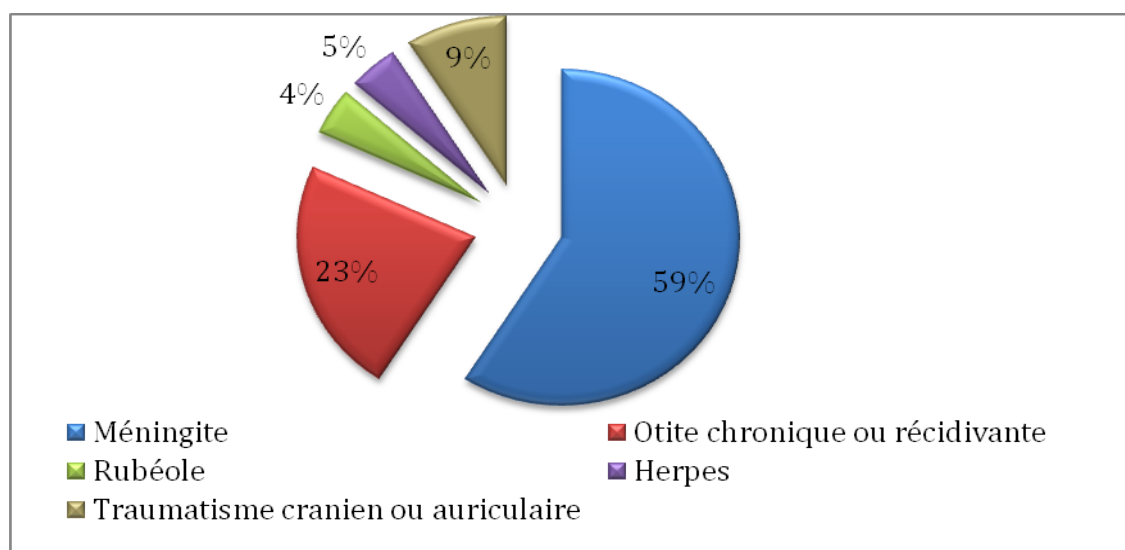


Figure 17: antécédents post natals

1.3. Le mode de communication au moment du diagnostic comparé à l'âge :

Tableau I: type de communication

Communication	Nombre d'enfants	Pourcentage
Mimique et gestuelle	15	25%
Phonèmes et gestuelle	25	41 ,6%
verbale	18	30%
Verbale, mimique et gestuelle	2	3,3%

1.4. La scolarité :

a. Les enfants d'âge scolaire :

L'âge de la scolarité des enfants dans notre pays était de 7ans.

Au moment du diagnostic 11 enfants soit (18%) étaient âgés de 7ans et plus .Parmi ces enfants d'âge scolaire 2cas étaient scolarisés .Quarante neuf enfants avaient un âge inférieur à 7ans au moment du diagnostic, parmi eux 9cas étaient en classe préscolaire.

Au moment de l'étude 35 cas soit (58%) avaient un âge supérieur à 7ans, parmi eux 34 cas étaient à l'école dont 11 soit (18%) en milieu normal, 7cas soit 12% ayant un retard scolaire.

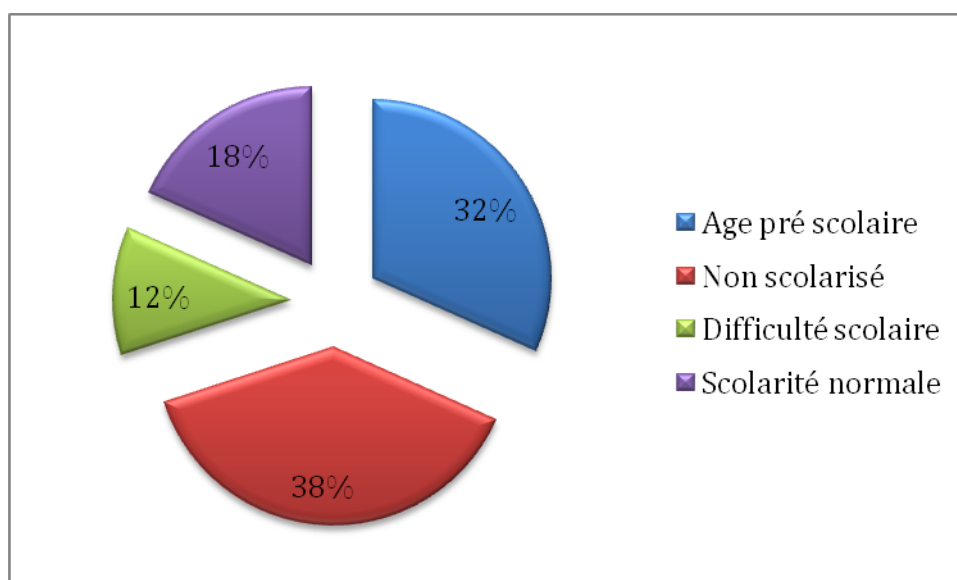


Figure 18 : scolarité des enfants au moment du diagnostic.

b. Le niveau scolaire parental :

Les parents ayant un niveau d'instruction supérieur représentaient 25% et ceux ayant un niveau d'instruction secondaire représentaient aussi 25 ; 18% ont un niveau d'instruction collégial et 10% ont un niveau d'instruction primaire, alors que 22% étaient analphabètes.

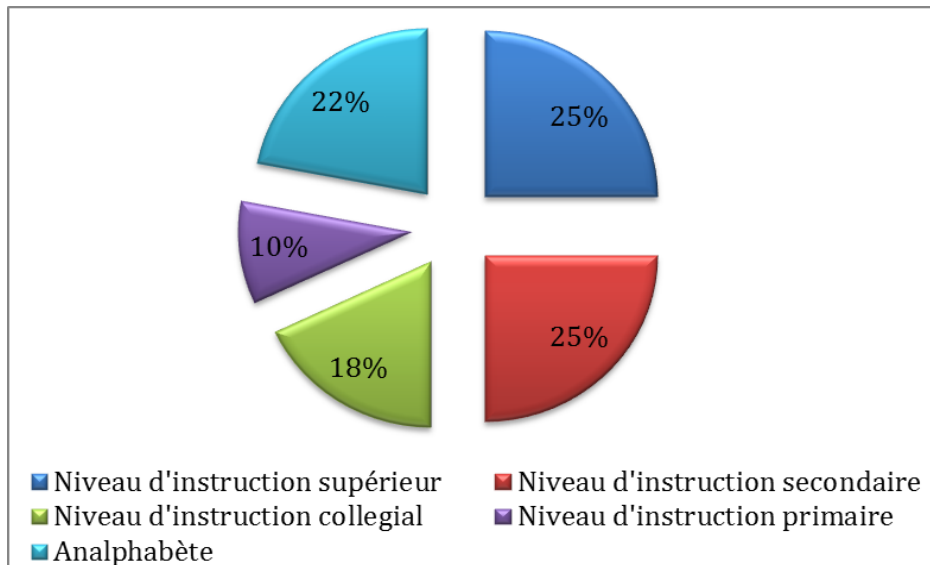


Figure 19 : niveau scolaire des parents

2. L'examen clinique :

2.1. L'examen de l'oreille :

L'examen de l'oreille externe :

- o un cas d'aplasie majeure de l'oreille (figure 21)
- o un cas d'enchondrome (figure20)
- o un cas d'agénésie du conduit auditif externe.
- o un cas d'antotie (figure22)



Figure 20 : enfant avec malformation associant une aplasie majeure avec enchondrome



Figure 21 : enfant avec aplasie majeure de l'oreille



Figure 22 : enfant présentant une anotie bilatérale

2.2. L'examen otoscopique :

L'examen otoscopique était normal chez 48 enfants soit 80%, et pathologique chez 8 patients soit 13% : il s'agissait de 3 cas d'otite moyenne bilatérale, 3 cas d'otite séromuqueuse bilatérale, une perforation tympanique gauche et un cas de conduit auditif rétréci bilatéral.

On n'a pas pu faire d'examen otoscopique chez 4 enfants soit (7%) du fait de l'existence de malformation d'oreille.

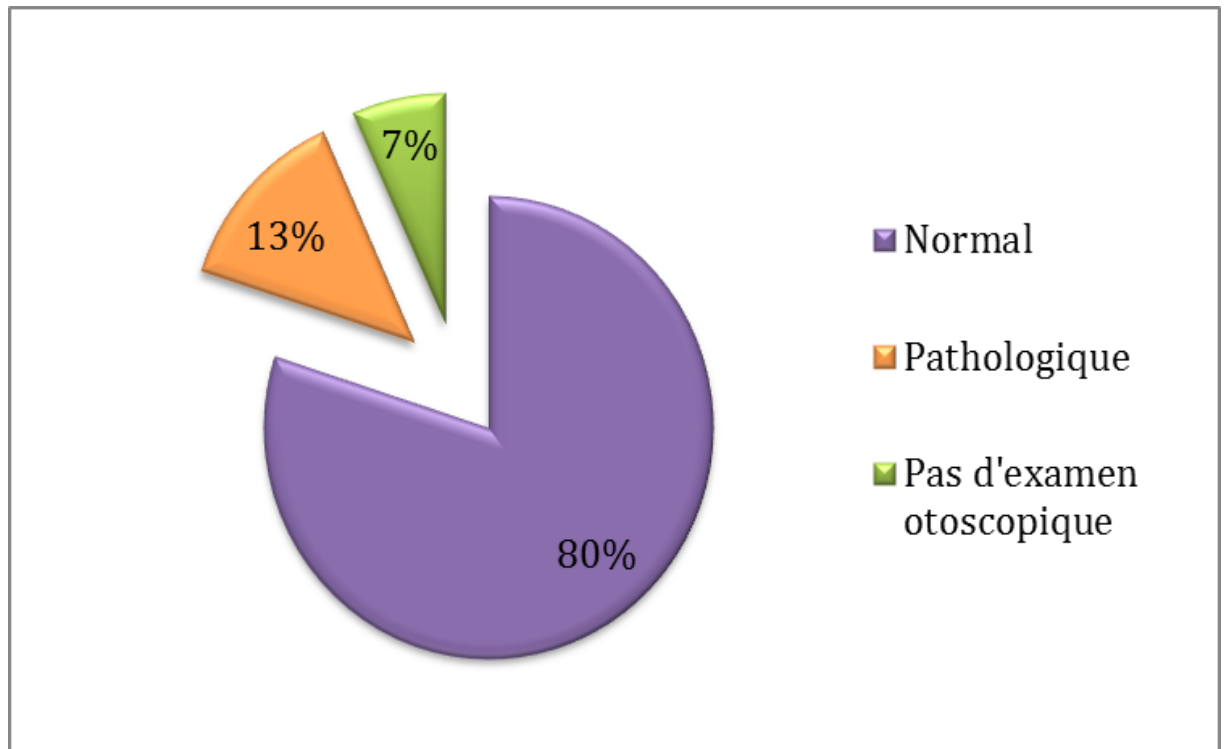


Figure 23: état du tympan

III. Le bilan :

1. Le bilan clinique :

La recherche d'une surdité syndromique : L'examen somatique a montré :

- un seul cas qui a présenté un syndrome de susac.
- 3cas de syndrome de waardenberg (figure24).



Figure 24 : enfant avec syndrome de waardenberg
: yeux bleu et une mèche blanche

- un cas de syndrome automandibulaire.
- Trois goitres dans le cadre de syndrome de Pendred
- Un cas d'atteinte cardiaque : syndrome de Jervel
- Un cas du syndrome d'usher.

Le reste de l'examen ORL et clinique était sans particularité.

La recherche de comorbidité :

- Cécité unilatérale : 1cas
- retard mental : 2cas
- cardiopathie : 1cas

2. Le bilan audiolgique :

Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'une exploration de leur audition.

Le principe dans notre approche était d'associer les mesures objectives et subjectives.

2.1. Les mesures audiolologiques subjectives :

L'audiométrie comportementale a été pratiquée chez tous nos malades soit 100%.
L'audiométrie tonale a été pratiquée chez 27cas soit 45%.



**Figure 25: test par voie osseuse pour malformation d'oreille
chez un enfant ayant une aplasie majeure**

2.2. Les mesures audiolologiques objectives :

L'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) a été réalisé chez 43 malades, soit 71.7%,

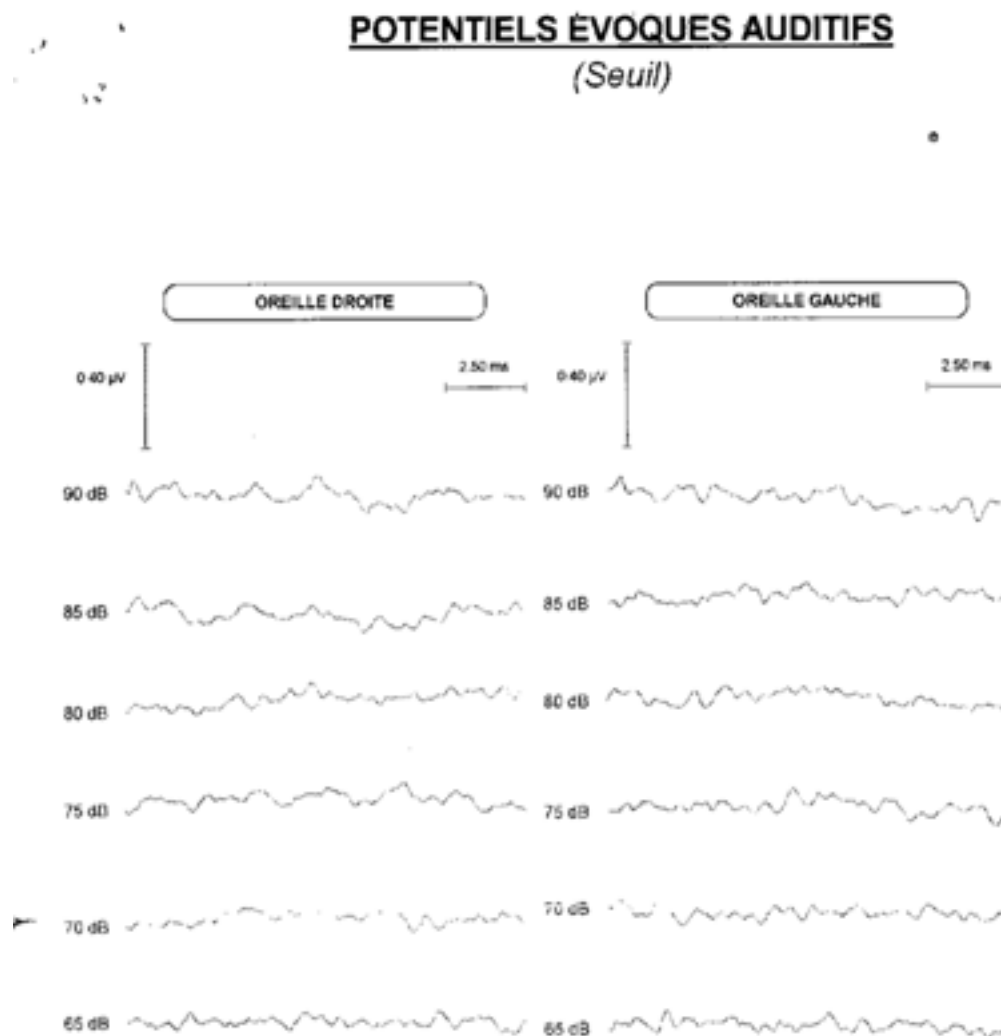


Figure 26 : courbe du potentiel évoqué auditif chez un enfant présentant une surdité profonde.

L'impédancemétrie a été faite chez tous nos enfants, sauf chez les enfants ayant une otite moyenne chronique ou malformation du conduit auditif externe .

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

2.3. Les caractéristiques de la surdité :

a. Le degré de surdité :

Les surdités profondes dominaient largement dans notre série avec 40 enfants soit (66%), les pertes sévères représentaient 7 cas soit (12%), et les pertes moyennes ont été décelées chez 13 enfants soit (22%).

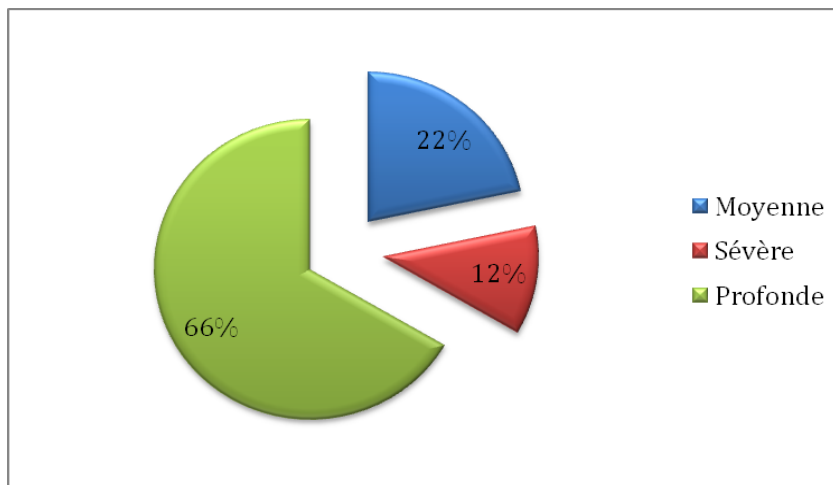


Figure 27 : répartition de notre série selon le degré de la surdité

b. Le coté de l'atteinte :

Dans notre série, la surdité bilatérale représentait 95%, alors que la surdité unilatérale ne représentait que 5%

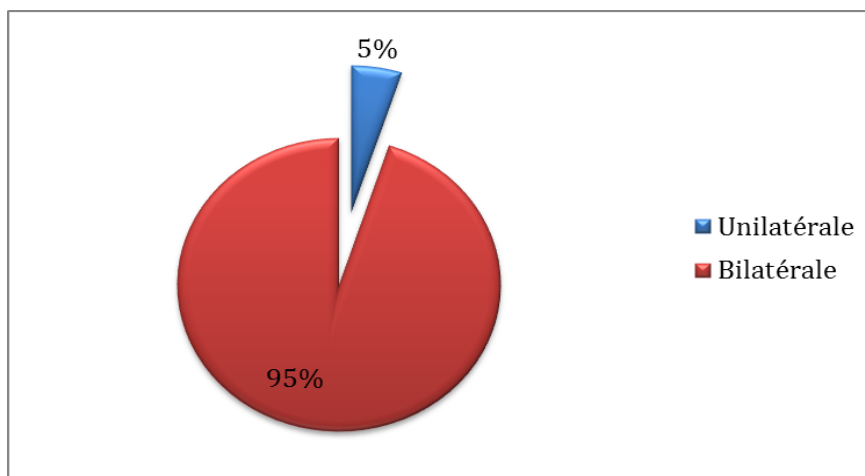


Figure 28 : répartition de notre série selon le caractère uni ou bilatéral de la surdité

c. Le type de surdité :

Dans 88% soit 53 enfants, il s'agissait d'une surdité de perception, dans 8% soit 5 enfants d'une surdité de transmission, et d'une surdité mixte chez 2 enfants soit 4%.

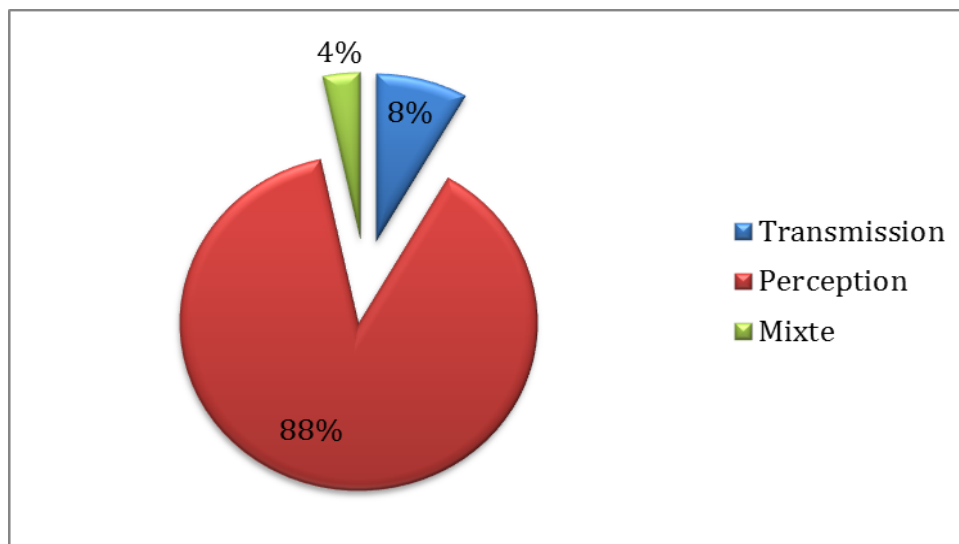


Figure 29 : répartition de notre série selon le type de surdité

3. L'évaluation orthophonique et développement psychomoteur :

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

Les tableaux suivants (II, III) résument respectivement le niveau de compréhension et de production vocale de nos enfants à cette étape :

On a remarqué qu'avant la réhabilitation prothétique 55 enfants soit 92% de notre série étaient dans la communication gestuelle renforcée ou non par la lecture labiale.

Sur le plan production vocale seulement 13 enfants soit 22% avaient une parole intelligible.

Tableau II: niveau de compréhension des enfants

Compréhension	oui	Non	Non réponse
Des gestes	35	10	15
Des mots	20	26	14
Des phrases	12	36	12

Tableau III : niveau de production orale

Niveau Production	nombre	Degré se surdité correspondant
Aucune production orale	15	Surdit�� profonde
Vocalisation	14	Surdit�� profonde
Niveau babillage	11	Surdit�� profonde
Quelque mot isol��s	7	Surdit�� s��v��re
Parole intelligible	13	Surdit�� moyenne

- **Le d  veloppement psychomoteur :**

Ce bilan a   t   demand   pour   valuer le niveau psychomoteur de l'enfant par rapport    l'  ge chronologique et guetter un   ventuel retard pouvant interf  rer avec les r  sultats et l'  valuation du gain de la proth  se. Elle a consist   sur l'  valuation de toutes ces composantes : la motricit  , la vision, l'audition, la pr  hension, la maturit  , l'alimentation et la vie quotidienne. (Annexes III)

Le d  veloppement psychomoteur   tait normal chez 58 patients soit 97% ; alors qu'on n' a retrouv   un retard que chez 2 patients soit 3%.

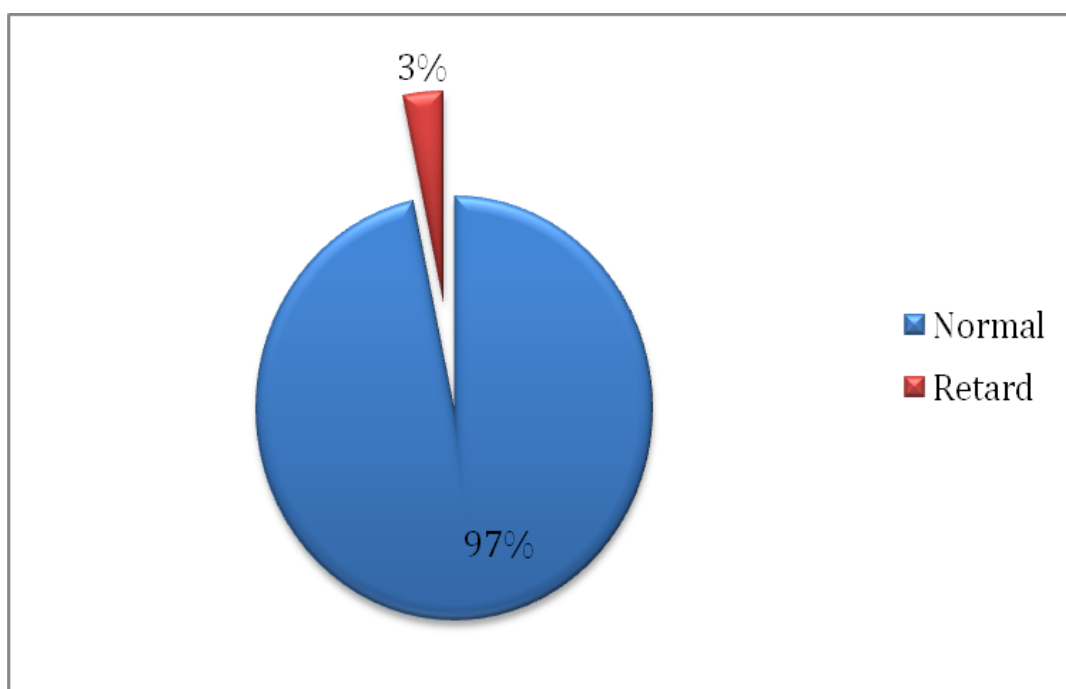


Figure 30: r  partition de nos enfants selon les r  sultats du bilan psychomoteur

4. L'annonce du diagnostic :

L'annonce du diagnostic n'a jamais été prononcée sur les simples résultats d'une exploration fonctionnelle.

Elle a toujours été le fruit d'une comparaison entre les différentes explorations et d'une multidisciplinarité faisant intervenir l'ORL, l'orthophoniste et le psychologue et le médecin référant (pédiatre).

L'annonce diagnostic a été faite chaque fois que possible, en présence de deux parents.

L'impression parentale sur le diagnostic a été systématiquement recueillie : 30% ont estimé être choqués par le diagnostic et pour 45% cela n'a fait que confirmer une forte suspicion.

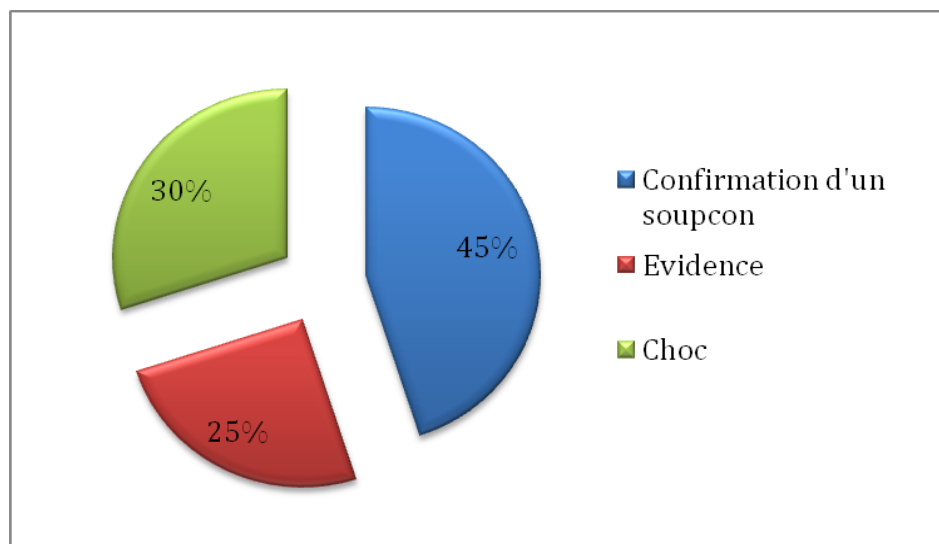


Figure31 :l'impression parental sur le diagnostic

5. Le bilan radiologique :

5.1. L'imagerie de l'oreille :

a. TDM :

La TDM a été pratiquée chez 32 enfants. L'indication principale dans notre série était le bilan pré implant 22cas soit 68,7%. Dans les autres cas la TDM a été faite soit en cas d'otite

chronique ou à la recherche d'une malformation .Les anomalies rencontrées étaient variées et sont représentées dans le tableau suivant.

Tableau IV : résultats de TDM

Résultats du TDM	Nombre
Normal	22
Atteinte de la chaîne ossiculaire	2
Comblement des cavités de l'oreille moyenne	4
Otite chronique bilatérale agressive	1
Malformation des 2 oreilles internes, anomalie des 2 paquets vestibulaires (MONDINI)	3



Figure 32: image de TDM montrant une malformation de la cochlée MONDINI type II.

b. L'IRM :

L'indication de l'IRM dans notre série était devant le bilan pré-implant cochléaire, au cours duquel l'IRM recherche une agénésie du nerf cochléaire, une fibrose labyrinthique débutante, une anomalie encéphalique, qui peuvent contre-indiquer l'intervention.

L'IRM a été réalisée chez 31 patients soit plus de 50% cas étudiés et était normal chez 23 enfants soit 74,4%.

Les résultats de l'IRM ont été résumés dans le tableau V.



Figure 33 : image d'IRM montrant des lésions de substances blanches bipariétales
des Lésions temporelles gauches.



Figure34 : une IRM montrant des calcifications cochléaires droites
au niveau de la partie médiane de la première spirale droite

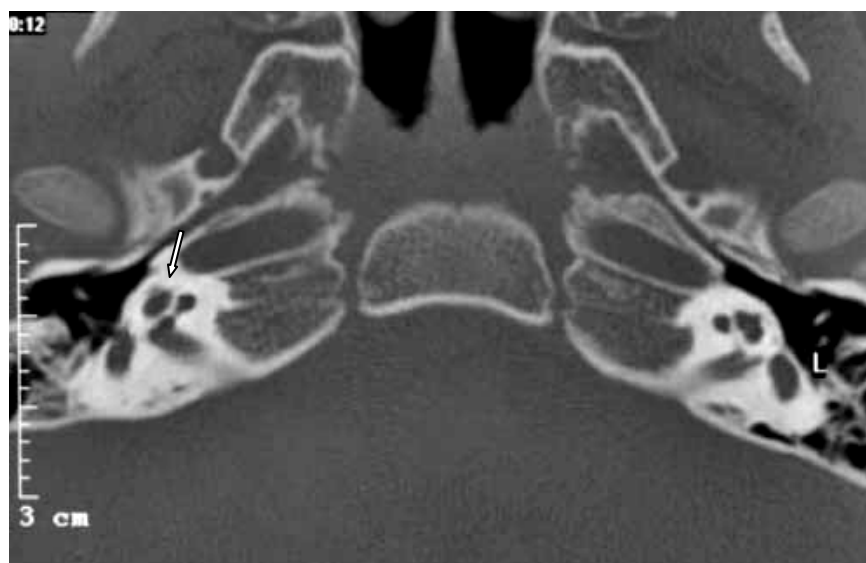


Figure 35 : image d'une TDM montrant un défaut de partition cochléaire 'cochlée mal enroulée

Tableau V : résultats de l'IRM

Valeurs	Nombre	Fréquence
Normal	23	85,2%
Multiples lésions de démyélinisation de substance blanche per ventriculaire et des centres ovales hypo intense en T1, hyper intense en T2	2	7,4%
quelque lésions de substance blanche per ventriculaire sans caractère radiologique spécifique, lésions temporale gauche d'allure séquellaire	1	3,7%
TOTAL	26	100%

5.2. Autres bilans :

Le fond d'œil a été réalisé chez 16 patients : les résultats ont été normaux chez 15 patients.

- Une patiente présente une cécité droite .L'angiographie montre une vascularité rétinienne gauche, l'œil droit pas de passage vue l'hémorragie intra rétinienne en faveur d'un syndrome de Susac.

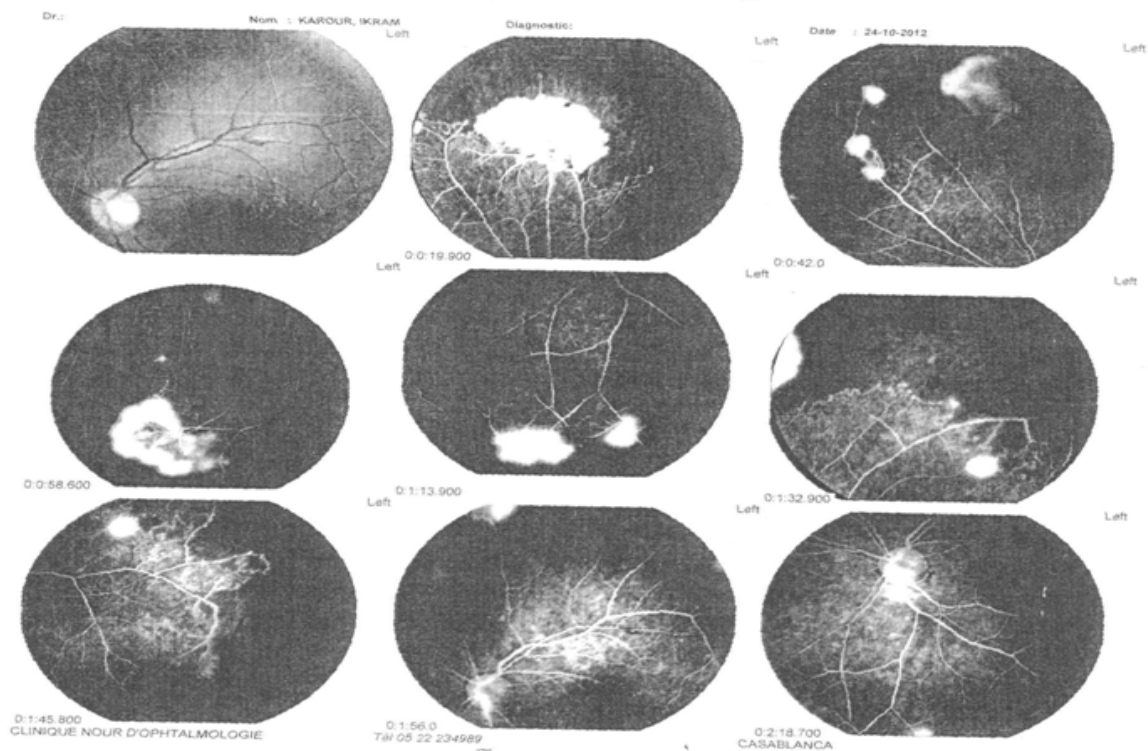


Figure 36: image angiographique d'une patiente présentant une vascularité rétinienne

- Présence d'un cas d'anomalie d'ECG : syndrome de jervel.
- L'écho cœur a été réalisé chez un seul enfant montrant CIA ,ostium secundum de 3mm.
- L'échographie rénale et les sérologies virales : n'ont pas été faites.
- Les prélèvements génétiques non réalisés.

6. Les étiologies présumées de la surdité dans notre série :

- **Les surdités congénitales :** étaient génétiques chez 18 enfants. Parmi ces enfants 9cas étaient d'origine syndromiques et 8 d'origine non syndromiques. La surdité était d'origine non génétique chez 22 enfants.
- **Les surdités acquises :** ont été retrouvées chez 20 enfants présentant des complications d'otites chroniques chez 6cas, les méningites chez 13cas et les traumatismes crâniens 2cas.

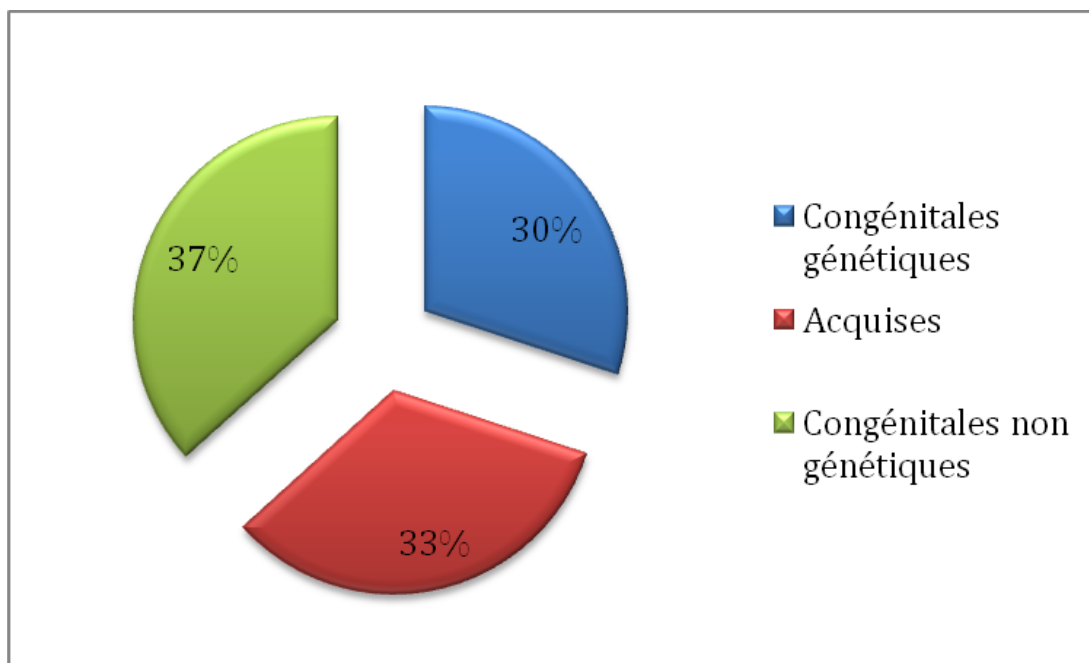


Figure37 :étiologies présumés des surdités dans notre série

IV. Prise en charge thérapeutique :

1. L'appareillage

Dans notre étude, l'appareillage des enfants a été réalisé en conduction aérienne optant pour la prothèse auditive conventionnelle type contour d'oreille simple chez 32 enfants, soit 53,3% dont 18 enfants qui ont des prothèses bilatérales. Un seul enfant qui a eu une prothèse à ancrage osseux. Vingt sept enfants (45%) qui avaient bénéficié d'un implant cochléaire dont 6 soit 10% ont en même temps un implant et une prothèse auditive.

Tableau VI : répartition de nos enfants selon le type de la prothèse

Type Appareillage	Nombre d'enfant	Pourcentage
Prothèse auditive	33	55%
Implant cochléaire	27	45%



Figure 38: enfant ayant une prothèse conventionnelle type contour d'oreille.



Figure 39 : enfant ayant un implant cochléaire droit.

1.1. Les critères de choix de la prothèse :

Les surdités de transmission non améliorées par le traitement médical ni la chirurgie dans notre série ont bénéficiés d'une prothèse auditive conventionnelle. Seul un cas de malformation majeure a bénéficié d'une prothèse à ancrage osseux.

La limite principale à la prothèse par voie osseuse était financière.

Dans les surdités de perception, la prothèse conventionnelle a été la solution de principe pour les degrés de perte moyenne à sévère selon le (BIAP) soit 14 cas, et une solution d'essai et ou d'attente pour les degrés de surdité profonde soit au total 13 cas.

L'implant cochléaire a été réservé dans notre série aux enfants avec une surdité bilatérale profonde sans résultats aux essais prothétiques.

1.2. La prothèse conventionnelle :

a. L'indication :

L'indication de la prothèse auditive conventionnelle était soit de principe pour les surdités moyenne à sévères ou d'essai et ou d'attente pour les surdités profondes.

b. L'essai prothétique :

Tous nos enfants ont bénéficié des essais d'aide auditive qui ont consisté à réaliser le bilan d'orientation prothétique comprenant une audiométrie tonale, une audiométrie vocale dans le silence et dans le bruit.

Quinze jours après environ le premier rendez-vous, les enfants ont bénéficié des analyses des données apportées par l'aide auditive telle que la durée quotidienne d'utilisation ainsi que le type d'environnement sonore rencontré et un ajustement des réglages de l'aide auditive afin d'optimiser le confort et la compréhension en environnement bruyant avec conseils d'entretien et rappels des différentes manipulations indispensables pour une bonne utilisation. Un contrôle a été fait environ 1 mois après la fin de l'essai.

Le 3eme contrôle était à 6 mois afin d'optimiser le réglage des aides auditives, de contrôle d'efficacité prothétique, et de nettoyage et d'entretien des aides auditives. Et finalement rendez-vous de contrôle une fois par an au minimum.

c. L'adaptation prothétique :

L'étape d'adaptation prothétique a été du ressort de l'audioprothésiste .Elle a été assurée dans tous les cas par des audioprothésistes du secteur libérale. Elle a été débutée par le choix d'empreintes, choix de l'embout et la réalisation des audiométries vocales pour l'évaluation du gain prothétique, de la qualité de son, de l'absence de gêne au bruit, et pour le suivi prothétique.

1.3. La prothèse par voie osseuse :

La prothèse à conduction osseuse a comme principe de court circuiter le conduit auditif et de stimuler la cochlée par voie osseuse. Son indication idéale est les surdités de transmission avec malformation.

Dans notre série nous avons eu 8 cas d'indication de choix de cette prothèse .Faute de moyens un seul enfant a bénéficié d'une prothèse type BAHA.

1.4. L'implant cochléaire :

a. L'indication :

L'implant cochléaire a été indiqué chez 27 enfants ayant une surdité profonde bilatérale :pré linguale chez 17enfants,périlinguale chez 6enfants et post linguale chez 4 enfants, entre 2 et 10ans ; n'ayant pas de contre indication médicale ou radiologique ou psychologique ; avec la présence de motivation familiale

Quinze d'entre eux avaient un implant type Cochlear, 7ayant un implant type Neurelec, 3enfants ayant un implant type AB et 2 un implant type Medel. .

b. Les limites :

Les contre indications à l'implant dans notre série sont :

- un cas d'absence du nerf auditif.
- Deux cas ayant un trouble envahissant associé.

c. Le consentement et le bilan pré implantation :

Après avoir eu le consentement des parents, les 27 enfants ont bénéficié d'une vaccination anti-pneumocoque en préopératoire, une consultation pré-anesthésique systématique avec un bilan pré opératoire qui n'objectaient pas de contres indications à l'anesthésie chez nos patients.

d. La technique chirurgicale :

Après une anesthésie générale, et une position adaptée (figure38), une incision a été pratiquée derrière le pavillon de l'oreille (figure41).

Une mastoïdectomie puis une tympanotomie postérieure ont été réalisées pour accéder à la caisse du tympan (figure40). Une fois la caisse du tympan atteinte, une cochléostomie a été faite (figure 41), qui a permis l'insertion du porte-électrodes. Ensuite une obturation de la cochlée au moyen du fragment libre de fascia temporalis et du muscle temporal de façon à éviter toute fistule labyrinthique.

Un fraisage de l'os a été souvent fait pour assurer leur placement convenable.

Le récepteur-stimulateur et l'antenne réceptrice de la partie interne ont été placés sous la peau.

Généralement, après la chirurgie, on prend une radio en incidence de steners pour confirmer la position de l'appareil intérieur (figure46).



Figure 40 : la position opératoire tête en extension.



Figure41 : tracé de l'incision en retro auriculaire



Figure 42 : mastoidectomie et niche du corps de l'implant



Figure 43 : image de tympanotomie postérieur et cochléostomie

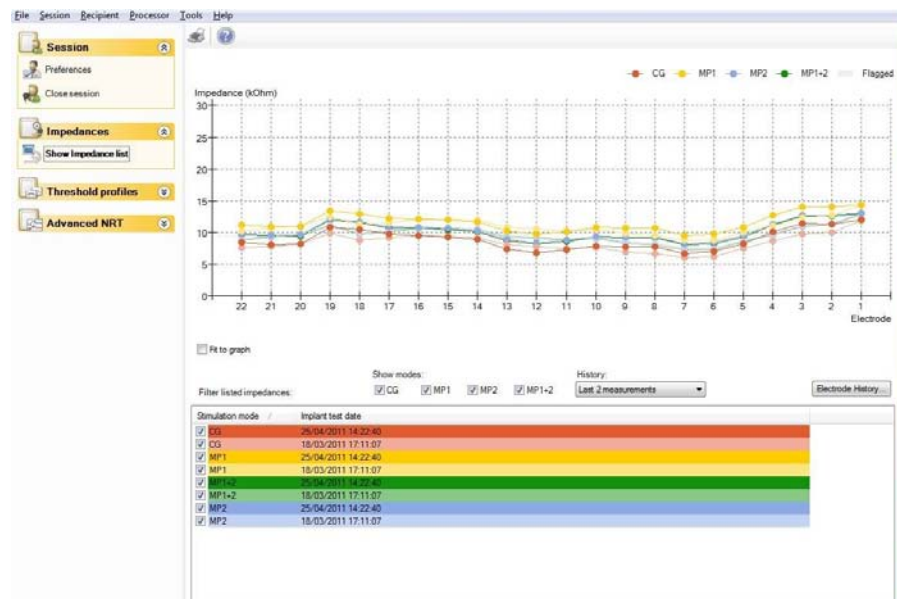


Figure 44 :mesures per opératoires des impédances de chaque électrode.

e. L'évolution et complications :

Tous les enfants implantés ont eu une bonne cicatrisation cutanée avec intégration de l'implant Cochléaire.

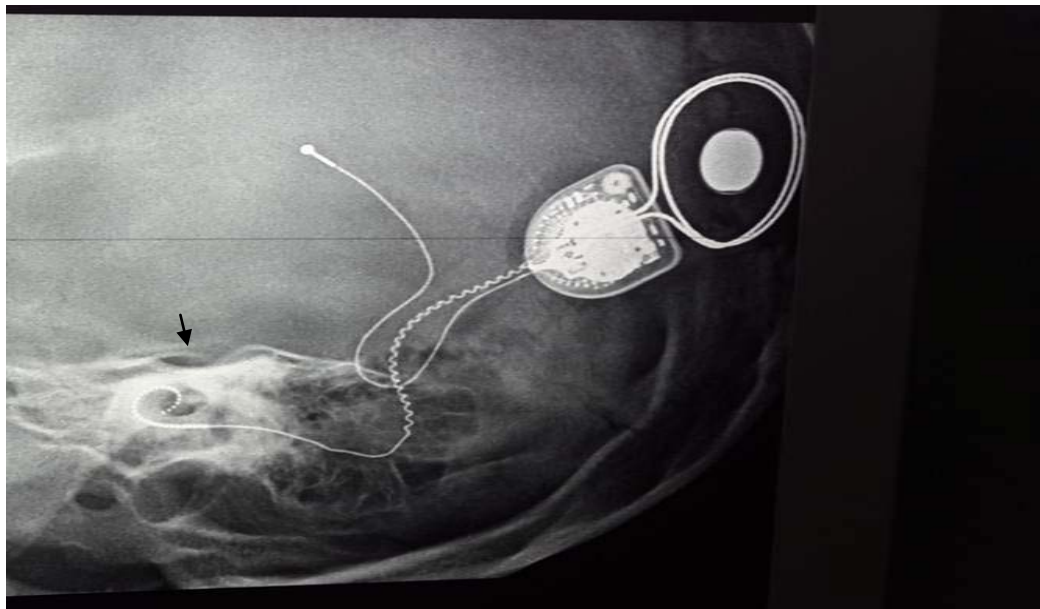


Figure 45 : radiographie en incidence de stenvers montrant le port d'électrodes enroulés dans la cochlée



Figure 46 : image d'une irritation cutanée due a un aimant serré.

Un cas qui a présenté un trouble d'équilibre en post opératoire.

Un cas qui a présenté une irritation cutanée en regard de l'aimant de l'antenne.

Nous n'avons relevé aucun cas d'acouphènes, vertiges post opératoires ; paralysie faciale ni méningite bactérienne en postopératoire ou panne de l'implant cochléaire.

2. Les Mesures thérapeutiques associées à la prothèse :

2.1. La chirurgie :

Les 3 enfants de notre série qui ont présenté une otite séromuqueuse ont eu un aérateur transtympanique, mais sans résultats et ils ont eu par la suite une prothèse conventionnelle.

2.2. La rééducation orthophonique :

Tous les enfants ont bénéficié d'une rééducation orthophonique, mais 39 enfants seulement assistaient régulièrement soit 65%.

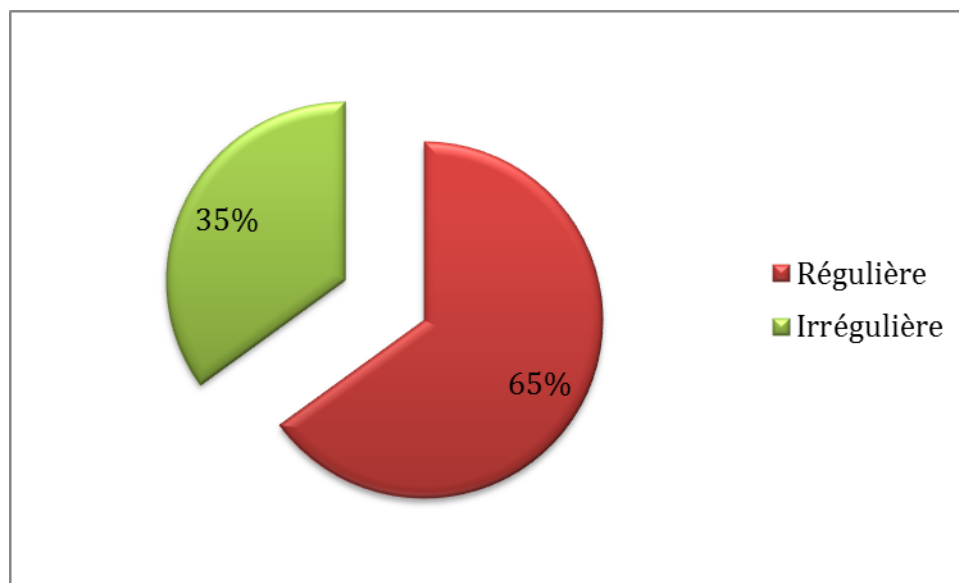


Figure 47 : répartition de nos enfants selon le rythme de suivie de la rééducation orthophonique.

2.3. La prise en charge psychologique :

Le profil socio affectif a été fait chez nos enfants pour suivre leur adaptation sociale, et déterminer leur degré d'handicap dans la vie quotidienne. Il a été demandé chez les enfants sourds profonds perlinguaux implantés, sans trouble associé à la surdité.

2.4. La guidance parentale :

Tous les parents des enfants de notre série ont été informés sur ce qu'est la surdité, ses conséquences et les moyens qui existent pour compenser ce handicap.

Elle a débuté avec l'annonce du handicap aux parents et s'organise autour de 3 poles :

- tous les parents ont été informés sur le développement normal de l'enfant.
- des rencontres régulières ont été organisées :
 - entre orthophoniste et les parents afin de les informer sur tous les moyens pouvant les aider à communiquer avec leurs enfants.
 - rencontre parents-parents : pour avoir le principe d'appartenance et de solidarité et pour voir le modèle.

- des séquences vidéo ont été faites pour voir l'interaction de jeu entre l'enfant et les parents.

2.5. La scolarité

Parmi les enfants suivis, 99% étaient en âge de scolarité.

Parmi les 73% scolarisés 15 soit 34% avaient des difficultés scolaires, le reste 29 soit 66% avaient une scolarité normale.

De ce fait la prothèse auditive a permis un regain de l'école à 26cas.

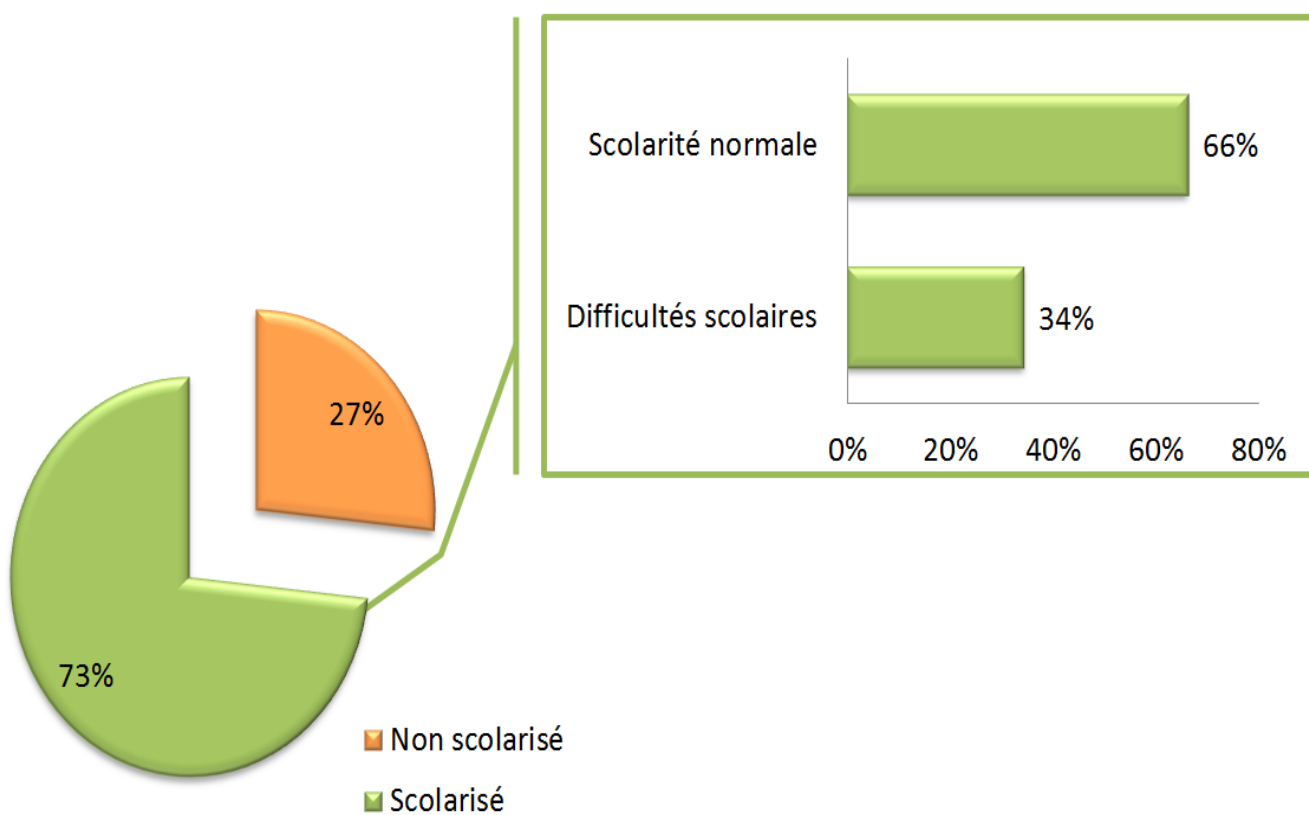


Figure 48 : scolarité

Les enfants non scolarisés étaient 16 soit (27%) , 18 enfants soit (30%) étaient en crèche, alors que 22 enfants soit (36%) étaient au primaire, et seulement 4 enfants soit (7%) ont été au collège

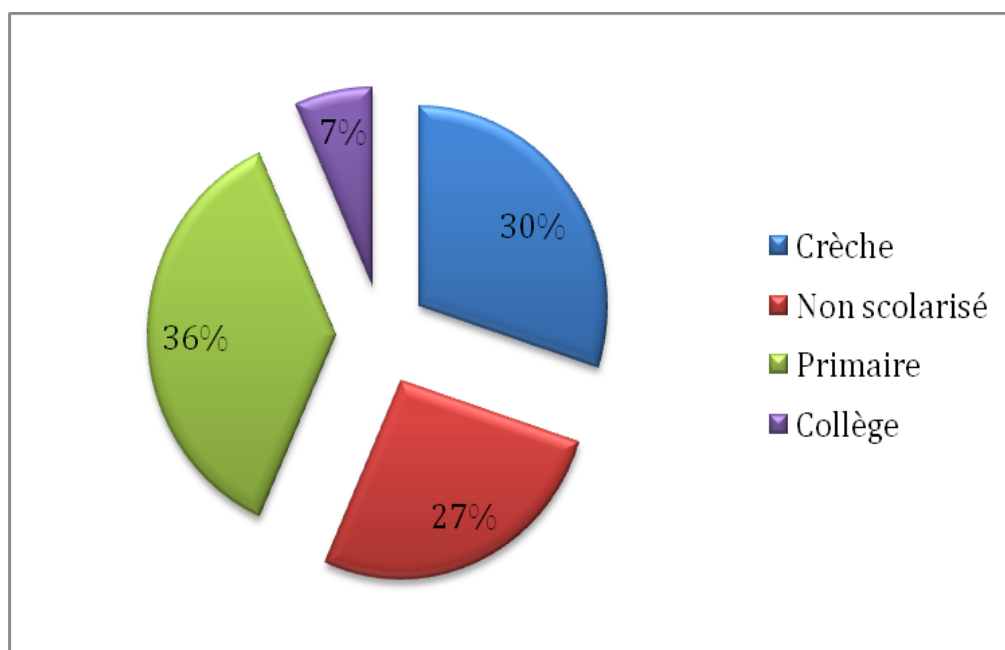


Figure 49 : niveau d'étude des enfants après la prothèse.



Figure 50 : photo d'une des enfants avec excellents résultats :
bilinguisme, milieu scolaire normal après un recul de 5ans post implant cochléaire

V. Évaluation des résultats :

1. L'évalué :

- L'âge moyen : a été de 7ans et 9mois
- Age de prise en charge : la moyenne était de 3ans et 3mois.
- Facteurs pronostics : Certains facteurs sont de mauvais pronostics :
 - l'importance de la perte initiale.
 - l'atteinte des hautes fréquences.
 - l'âge du patient.
 - le délai de la prise en charge.

2. L'évaluateur :

- Les parents, les enseignants ,les médecins ,les audioprothésistes et les orthophonistes .

3. Les moyens d'évaluation :

Les moyens que nous avons utilisés dans notre série pour l'évaluation des résultats de la prothèse chez nos enfants étaient comme suit :

- L'appréciation parentale
- Les examens audiométriques
- Les protocoles et les questionnaires médicaux (APCEI, CAP, IT-MAIS) voir annexes (IV, V, VI,VII)

4. Le recul :

Le recul dans notre série était varié entre 6mois et 7ans .Le recul moyen global était de 35mois.

5. les résultats globaux :

5.1. L'appréciation parentale des résultats :

La satisfaction parentale envers les résultats de la prise en charge de leurs enfants a été la suivante :

- 26 soit (43%) ont jugé que les résultats étaient excellents, 23 soit (39%) ont jugé qu'ils ont eu de bons résultats, et seulement 11 soit (18%) ont vu que les résultats étaient moyens.

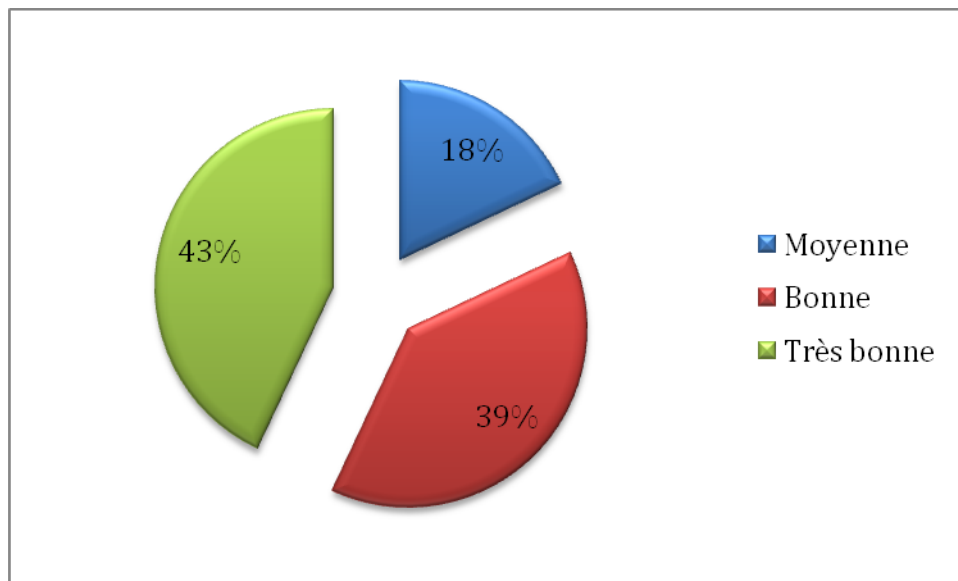


Figure 51 : l'appréciation parentale des résultats.

5.2. L'audiométrie de contrôle : Le gain prothétique

On a pu faire 60 audiogrammes de contrôle : répartis en 27 enfants implantés, et 33 porteurs de prothèse.

- Le gain prothétique retrouvé pour les prothèses simple contour d'oreille est de 1 à 58db avec une moyenne de 29,5db.
- Le gain prothétique pour les enfants implanté est entre 40 à 90db avec une moyenne de 65db.

5.3. L'évaluation des protocoles :

a. APCEI :

- Évaluation de l'audition : (après un an de la mise de la prothèse).

Tableau VII : perception sonore et vocale

Perception	Nombre de citation	Fréquence
0	0	0.0%
1	2	3.3%
2	6	10.0%
3	20	33.3%
4	21	35.0%
5	11	18.3%
TOTAL	60	100%

Moyenne = 4,55 Ecart-type = 1.02

La voix faible était perçue chez 35% des enfants. Ils ont perçu facilement la voix, Ils ont réagi rapidement et facilement à tout message vocal. vingt enfants soit 33,3% ont perçu la voix normale, et 18,3% ont eu une performance excellente avec une discrimination auditive fine. Ils ont réussi à plus de 80%, l'identification de logatomes ou la reconnaissance de mots phonétiquement proches. Alors que 10% seulement des enfants ont perçu la voix forte et quelques bruits assez forts ; les enfants ont commencé à avoir des réactions régulières à des bruits du quotidien assez forts.

- Évaluation de la production :

Tableau VIII : évaluation du langage oral

Expression orale	Nombre de Citation	Fréquence
0	0	0.0%
1	0	0.0%
2	11	18.3%
3	23	38.3%
4	16	26.7%
5	10	16.7%
TOTAL	60	100%

Les enfants ayant commencé à mettre plusieurs mots ensemble pour exprimer une idée étaient 38,3%. La syntaxe était encore inexistante ou balbutiante ; et il a manqué souvent les petits mots de liaison et les pronoms.

Seize enfants soit 26, 7% ont eu un langage mieux structuré, avec des phrases bien construites. Les phrases sont restées courtes car les enfants ont commencé à maîtriser l'oral mais étaient peu sûr d'eux lorsque les phrases deviennent trop longues ou complexes.

Onze enfants soit 18, 3% ont utilisé régulièrement leur voix avec des mots ou mots-phrases. Les enfants ont utilisé des mots mais ne faisaient pas de phrases. Même si le mot est très mal articulé, il est chargé de sens et utilisé à bon escient. Les enfants avaient une intention de communiquer. Alors que 16,7% avaient une performance excellente .Ils oralisent spontanément avec une bonne syntaxe et une grande fluidité, même pour des phrases complexes : l'oral est leur mode de communication privilégié. Leur participation à l'orale était spontanée et aisée dans toute conversation quotidienne et pour toute communication sociale.

- La moyenne du score APCEI :

Pour l'acceptation : les enfants qui ont réclamé le port de la prothèse toute la journée étaient 76,7%, alors que ceux qui avaient une acceptation à 4 qui correspond au port actif étaient seulement 10%.

A 6mois d'appareillage la perception était à 2, 1., la compréhension à 1, 9., l'expression orale à 2 et l'intelligibilité était à 1,8.

A 1an d'appareillage, la moyenne de la perception était à 2,9., la compréhension à 2,5., l'expression orale était à 2,9 et l'intelligibilité à 2,7.

A 1an1/2 la moyenne de la perception était à 3,5.,la compréhension était à 3,2., L'expression orale était à 3,4et l'intelligibilité était à 3,1.

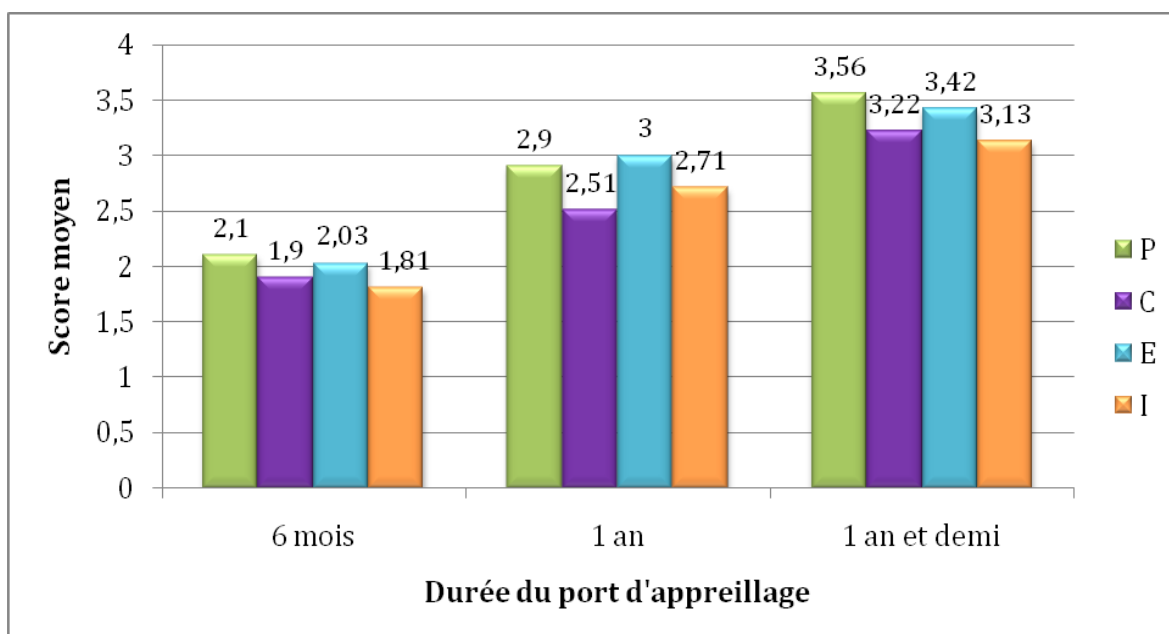


Figure 52: le score moyen en fonction de la durée du port de l'appareillage

b. CAP score :

Nous avons assisté à la récupération de l'audition presque chez tous nos enfants avec une moyenne de 5,32 sur une durée de 1 an 1/2.

L'appareillage avait donné pleine satisfaction chez tous les enfants porteurs d'aide auditive soit qu'il s'agissait de prothèses auditives ou soit d'implants cochléaires avec une nette prédominance pour l'implant :

- le CAP score entre 6 et 7 représentait 40,7% chez les enfants implantés et 54,5% chez les enfants ayant une prothèse.

- le CAP score à 5 représentait 40,7% chez les enfants implantés et 18,1% chez les enfants ayant une prothèse.

Enfin Le CAP score était à 7 chez 20%des enfants, à 6 chez 28,3% et à 5 chez 30% des enfants de notre série.

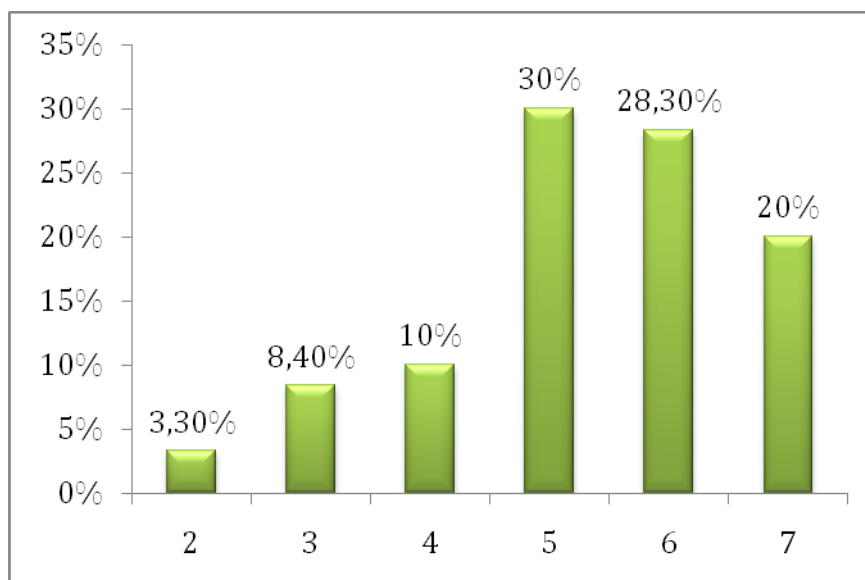


Figure 53 : CAP score

La moyenne du CAP score a été de 3,1 à 6mois après le port de l'appareillage, de 4,2 à 1 an, et de 5,3 à 1an 1/2.

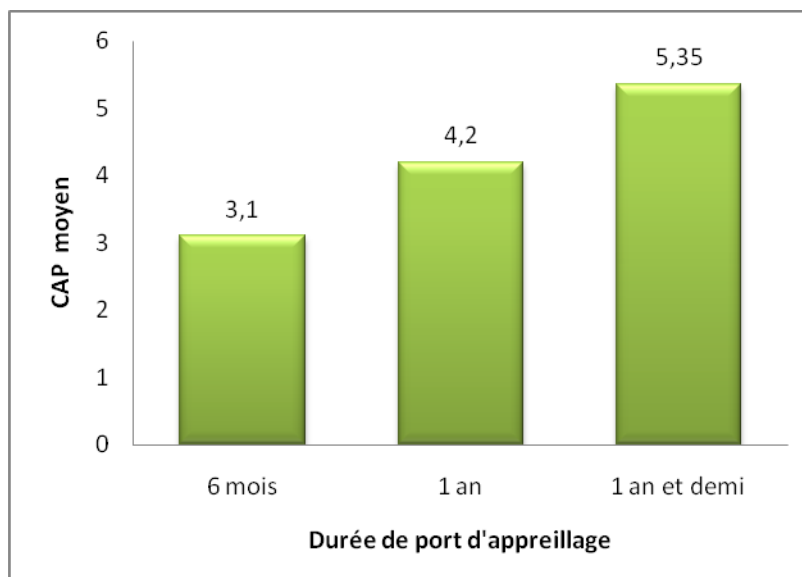


Figure 54: le CAP score en fonction d'âge d'appareillage.

A 6mois d'appareillage la moyenne du CAP score était à 3,1 alors l'APCEI était à 12,3.

A 1an, la moyenne du CAP était à 4,2 alors l'APCEI était à 15,5.

A 1an1/2, la moyenne du CAP était à 5,3, tandis que l'APCEI était à 17,8.

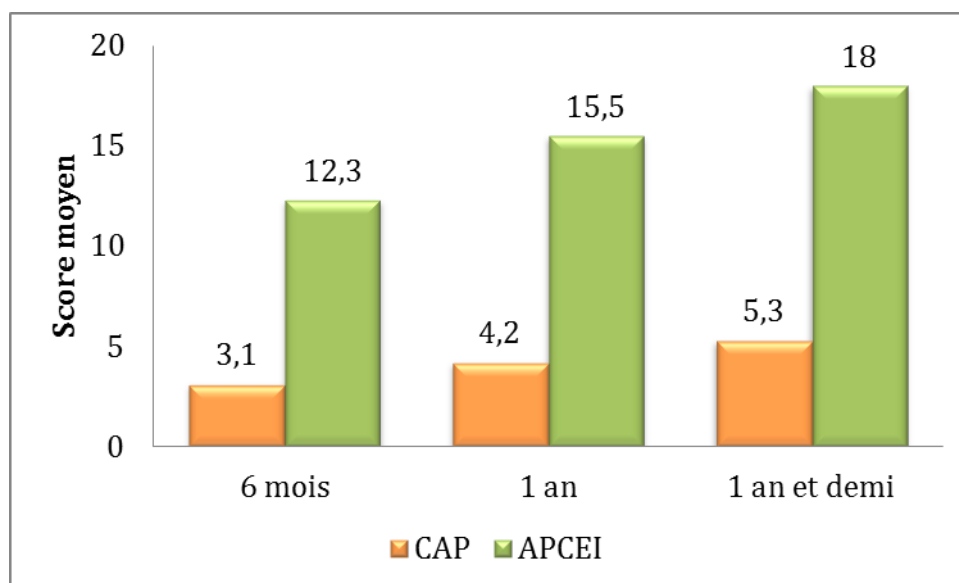


Figure 55 : le score moyen CAP et APCEI en fonction de la durée du port De l'appareillage

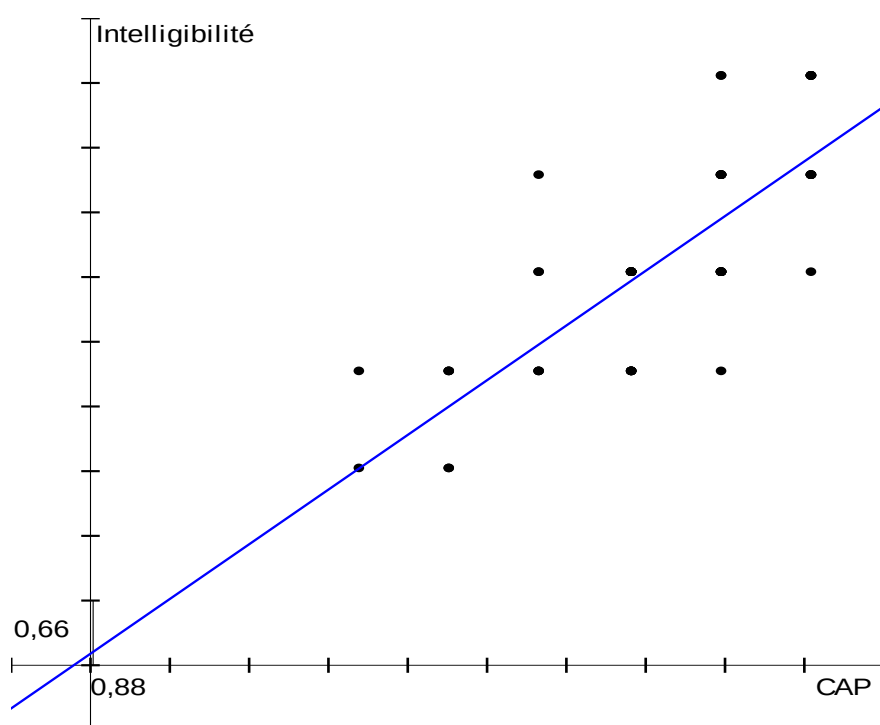


Figure 56 : corrélation entre le CAP et l'intelligibilité de la parole.

Le graphique a montré les 60 points de coordonnées entre le CAP et intelligibilité.

La dépendance était significative.

Corrélation non paramétrique

Coefficient de corrélation : $r = 0,78$; $p < 0.001$

Seuil de signification : 0.05

c. IT-MAIS :

L'IT-Mais a été réalisé chez 10 des jeunes enfants de notre série ayant un implant cochléaire, Le score moyen a été calculé pour chaque enfant pour chaque catégorie. Ensuite, les scores moyens ont été calculés pour tous les enfants.

L'acceptation de l'appareil été rare au début puis, les enfants ont commencé à accepter leur implant avec le temps.

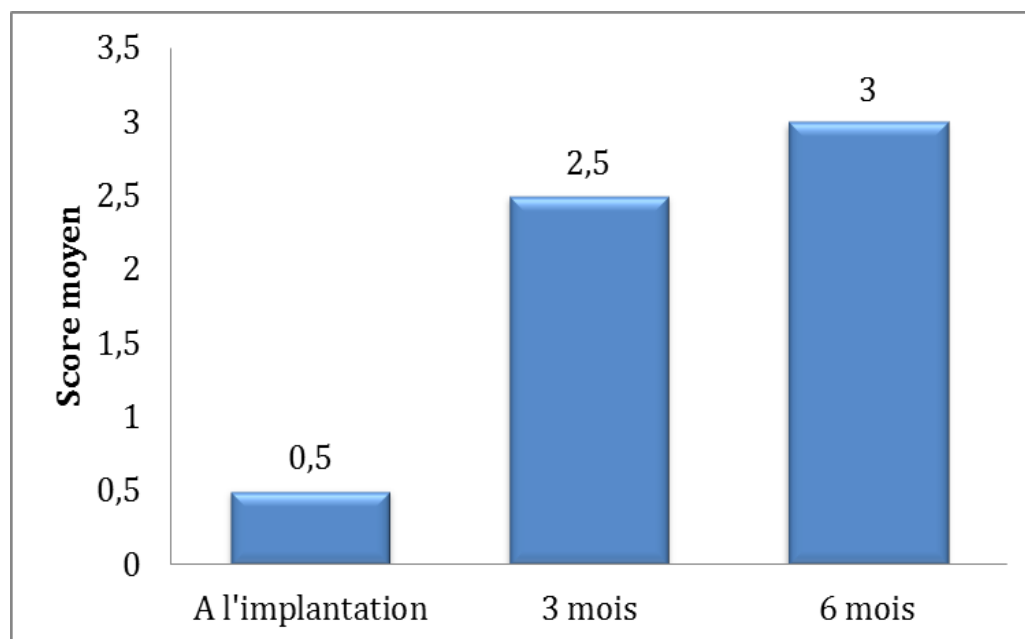


Figure 57 : acceptation de l'appareil

La réaction au bruit au début été presque nulle, par la suite à 3mois les enfants ont commencé à réagir, et à 6mois ils ont souvent réagi.

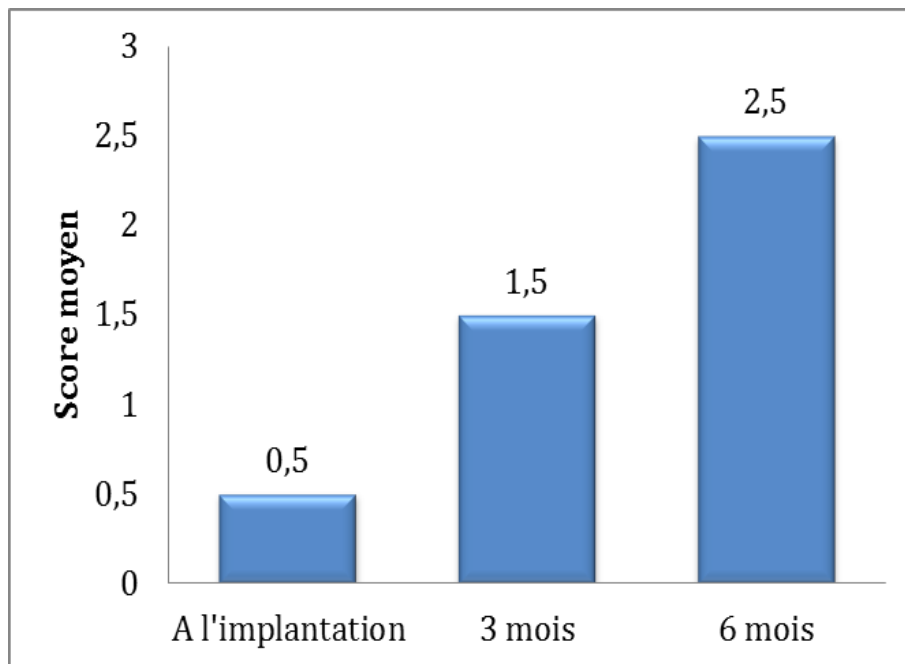


Figure 58 : réaction spontanée au bruit

Au début les enfants n'avaient pas la capacité d'attribuer une signification à un stimuli auditif, mais à 6mois, ils ont réussi parfois à l'avoir.

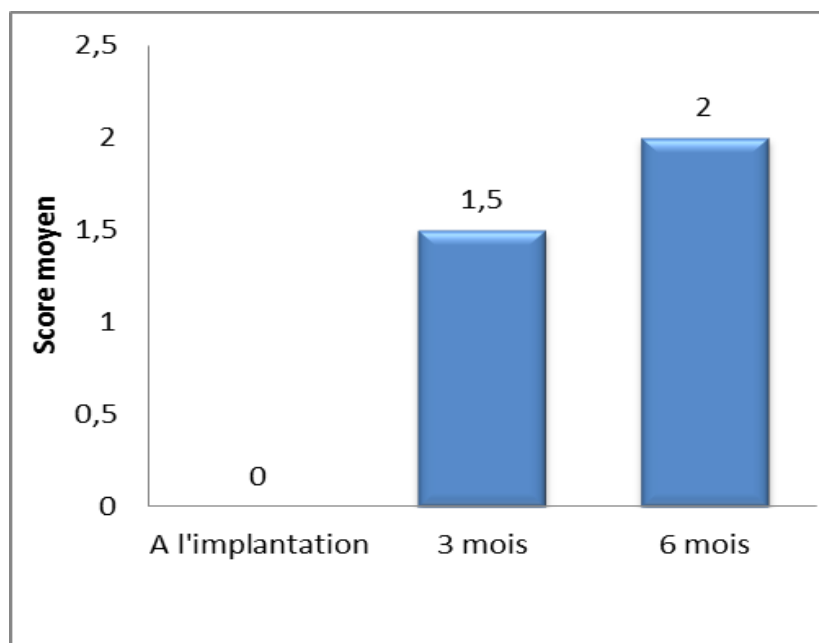


Figure 59 : la capacité de l'enfant à attribuer une signification a un stimuli auditif

6. Les résultats selon les facteurs de risque :

- Groupes d'enfants avec surdité isolée : 54 enfants
 - La moyenne du CAP était 5,3 ; la moyenne d'APCEI était 17,9 ; une appréciation parentale excellente chez 26 enfants, bonne chez 23 et moyenne chez 5 enfants.
- Groupe d'enfants avec comorbidité : 6 enfants
 - La moyenne du CAP était 5, la moyenne d'APCEI était 17,6 ; une appréciation parentale était moyenne
- Groupes d'enfants avec durée de privation inférieure à 3 ans : 46 enfants
 - La moyenne du CAP était de 5,8 ; la moyenne d'APCEI était 20,2 ; l'appréciation parentale était excellente chez 25 enfants, bonne chez 14 enfants et moyenne chez 7 enfants
- Groupe d'enfants avec durée de privation supérieure à 3 ans : 14 enfants
 - La moyenne du CAP était 5,5 ; la moyenne de l'APCEI était 18 ; l'appréciation parentale était excellente chez un seul enfant, bonne chez 9 enfants et moyenne chez 4 enfants.
- Groupe d'enfants avec surdité prélinguale : 20 enfants
 - La moyenne du CAP était 5, la moyenne d'APCEI était 16,7 ; l'appréciation parentale était excellente chez 10 enfants, bonne chez 6 enfants et moyenne chez 4 enfants.
- Groupe d'enfants avec surdité péri et post linguale : 40 enfants
 - La moyenne du CAP était 5,3 ; la moyenne d'APCEI était 19,4 ; l'appréciation parentale était excellente chez 16 enfants, bonne chez 17 enfants et moyenne chez 7 enfants

7. les résultats selon le type de prothèse :

- Groupe d'enfants avec prothèses conventionnelles bilatérales : un CAP entre 6 et 7 chez 54,5% des enfants, une appréciation parentale excellente chez 6 enfants, une appréciation bonne chez 15 enfants et une appréciation moyenne chez 11 enfants.
- Groupe d'enfants avec prothèses implantables :
 - Le cas de prothèse à ancrage osseux : une appréciation parentale excellente chez 1 enfant
 - Le groupe d'enfants implantés cochléaires : un CAP entre 6 et 7 chez 40,7% des enfants, une appréciation excellente chez 19 enfants et une appréciation bonne chez 8 enfants.

A decorative, ornate frame with a central floral motif at the top and bottom, and symmetrical scrollwork on the sides. The word "DISCUSSION" is written in a stylized, serif font with a 3D effect, centered within the frame.

DISCUSSION

I. L'épidémiologie :

1. La prévalence :

Plus de 5% de la population mondiale, soit 360 millions de personnes, souffrent de déficience auditive incapacitante (30dB dans la meilleure oreille chez l'enfant) soit 32 millions d'enfants. La plupart vivent dans des pays à revenu faible ou intermédiaire. [6]

La surdité est le déficit sensoriel le plus fréquent ; sa Prévalence est de 1.2 à 3.1 pour 1000 naissances (HAS 1999). La surdité profonde neurosensorielle congénitale représente 84%, la surdité profonde neurosensorielle post-natale représente 16 % avec un handicap associé entre 28%et 43% [7]

Un rapport récent de l'Inserm (2006) propose une revue de la littérature sur la prévalence de la surdité chez l'enfant. Les chiffres obtenus interpellent tout d'abord par leur variabilité avec des valeurs extrêmes rapportées pour la surdité congénitale : de 0,9/1000 à 2,2/1000. [8]

Niskar, aux USA, a rapporté une prévalence de 14,9% chez des enfants et jeunes âgés de 6 à 16 ans. [9]

2. La fréquence :

Dans les pays développés, 1 enfant sur 1000 naît atteint d'une surdité profonde et 1 sur 500 présentera une baisse de l'acuité auditive avant l'âge adulte.

En France : 8 % des français sont concernés par la mal entendance, 1 enfant sur 1000 est touché par des troubles de l'audition.

Parmi les Français malentendants, 55 % révèlent une surdité légère (perte d'audition de 20 dB à 40 dB) ,33 % sont atteints de surdité moyenne (perte d'audition de 40 dB à 70 dB) et 9 % présentent une surdité sévère (perte d'audition de 70 dB à 90 dB).

On estime en France, qu'il y a 30.000 sourds et malentendants d'âge scolaire et 8 à 10.000 d'âge préscolaire. 1% des élèves souffrent de difficultés auditives et 0,1 % des écoliers testés dans des classes normales sont en réalité des malentendants qui s'ignorent. [10]

3. L'âge :

3.1. L'âge moyen de l'enfant malentendant :

En France, Le rapport de Mme Gillot (1998, [11]), retrouve les chiffres suivants, recoupant ceux du ministère de la santé :

Tableau VIII : répartition de la population en fonction des tranches d'âge

Tranche d'Age en année	Nombres de cas	%
Sourds pré-linguaux	61600	1,54%
Sourds post-linguaux	3938400	98,46%

- Une étude faite à la Faculté de sciences de la santé, Université d'Ottawa, 2012 sur 41 enfants sourds a montré que la moyenne d'âge est 9,9ans. [12]
- l'âge moyen dans notre série est de 7 ans et 9 mois.

3.2. L'âge moyen au moment de la prothèse :

- Une autre étude menée auprès 22 enfants a montré que l'âge moyen au moment de la prothèse est de 5 ans [13]
- dans notre étude, l'âge moyen au moment de la prothèse est 4 ans et 5 mois.

3.3. Le délai de privation :

Une enquête faite par l'association génération cochlée en France sur 400enfants implantés entre 6mois et 2ans, en 2010- 2011 a montré [14] :(voir tableau IX)

Tableau IX : comparaison du délai de privation entre l'étude française et notre étude

Délai de privation	L'étude française	Notre étude
Moins de 6mois	10%	10%
Entre 6mois et 1an	21%	37%
Entre 1an et 2ans	30%	30%
Plus de 2ans	33%	20%
Non communiqué	6%	0

4. Le sexe :

Une étude faite par American Academy of Otolaryngology-Head and Neck en 2010 sur 88 enfants sourds a montré une prédominance féminine. ,29 filles (44%), contre 23 garçons (56%). [15]

Au Maroc, d'après une étude menée en 1999 auprès de 297 enfants on note une prédominance masculine avec 58% garçons et 42% filles. Le sex-ratio étant de 1,38. [9]

Concernant notre étude, on note une prédominance féminine de 58%, contre 42% de garçons.

II. Les données cliniques :

1. L'interrogatoire

1.1. Les circonstances de découverte et signes révélateurs :

Aucun élément de l'interrogatoire n'est rassurant. Un examen auditif antérieur normal ne préjuge en aucun cas de l'avenir, puisqu'il existe des surdités évolutives ; le fait qu'un parent, un frère ou une sœur, ait « parlé tard », n'élimine pas une surdité chez l'enfant.

Le langage peut être correct si l'enfant est vif, intelligent, et compense le déficit auditif par une intense attention visuelle aux mouvements des lèvres. Enfin, les facteurs de risque sont absents dans 50 % des surdités de perception, et les réactions de l'enfant à certains bruits sont faussement rassurantes. Par conséquent, dès qu'un problème auditif est suspecté, il faut réaliser

un examen auditif, sans délai, puisque la précocité du diagnostic de surdité est un facteur pronostics déterminant. [16]

La découverte d'une surdité chez un enfant se fait dans deux sortes de circonstances : soit l'enfant est amené parce qu'il existe un doute sur son audition de la part de l'entourage ou d'un médecin ; soit la consultation a un autre motif, et le médecin traitant a le devoir de penser à l'audition devant des troubles du langage, du comportement ou des facteurs de risque qu'il repère.[17]

a. Suspicion de la part des parents ou d'un médecin :

L'absence de réaction aux bruits, à la parole, aux ordres simples, observée par les parents, est le motif de consultation dans 40 % des cas.

Ces constatations des parents sont souvent négligées par le milieu médical. [17][18]

Pourtant, l'observation quotidienne de l'enfant est fiable, et il n'est pas acceptable de rassurer des parents sans avoir effectué des examens probants, alors qu'une surdité peut se déclarer à tout âge et entraîner rapidement des difficultés longues à compenser.

Toutefois, un enfant qui sursaute lorsqu'une porte claque, ou lorsque l'on tape sur une table, peut être sourd : il perçoit la vibration ou le courant d'air, ou voit le mouvement (les sourds ont une meilleure détection des petits mouvements dans le champ visuel périphérique que les entendants). [19]

Par ailleurs, les pédiatres, en particulier dans les services de protection maternelle et infantile, pratiquent des examens auditifs de dépistage avec des jouets sonores. Certains enfants sont donc adressés devant une absence de réponse à ce test. Il est important que le médecin ORL sache les pratiquer aussi, et qu'au moindre doute, il oriente l'enfant vers un service spécialisé.

b. Les signes indirects de surdité :

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

b.1 Retard de langage

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

- L'appauvrissement du babil entre 6 et 9 mois, sans apparition de syllabes variées ;
- L'absence de réponse à des ordres simples ou au prénom à 12 mois ;
- L'absence de mots (papa, maman) à 18 mois ;
- L'absence de mots-phrases (« à boire », « caca pot », « papa parti ») à 2 ans ;
- La persistance de déformation de certains mots au-delà de 4 ans.

b.2 Les troubles du comportement

Les troubles auditifs peuvent entraîner deux types de comportements :

- Soit l'enfant est agité, n'obéit pas aux ordres, et est décrit comme bagarreur car il utilise des gestes comme communication ;
- Soit au contraire l'enfant est excessivement calme, solitaire, n'allant pas vers les autres enfants.

b.3 Les difficultés scolaires

Dès la maternelle, une absence de réaction aux consignes ou des difficultés d'expression orale permettent de suspecter une surdité, de même qu'à l'école primaire, des difficultés en orthographe et en lecture. On doit alors penser aux surdités évolutives qui se révèlent à n'importe quel âge.

Une étude faite au CHU de ROUEN en 1994 a montré que La grande majorité de ces surdités (43 %) est de découverte fortuite (devant le dépistage scolaire : 26 cas, au cours d'un bilan systématique demandé par l'ORL ou le médecin traitant).

Durant la même étude la surdité est suspectée par les parents ou la maîtresse chez 26,3% ; 13,8% des enfants présentent des modifications du comportement alors que seulement 9,7%(7 cas) présentent des difficultés scolaires. [20]

Dans notre étude 75% des parents ont consulté pour une absence de réaction de l'enfant aux bruits signe précoce mettant en doute l'audition de l'enfant, également, le retard scolaire est noté chez 23%. Un trouble de comportement et d'attention sont Observés que chez 7%.

1.2. Le terrain :

En absence de signes révélateurs spécifiques à la surdité de l'enfant et devant des circonstances de découvertes très variables, une attention particulière était accordée aux antécédents familiaux et personnels de l'enfant.

a. Les antécédents familiaux :

- Surdité génétique avec ou sans malformation
- Présbycusie précoce
- Autres maladie autologiques :otospongiose, ménière

b. Les antécédents personnels :

Les antécédents familiaux doivent être révélés sur la période prénatale, périnatale et postnatal.

Toute infection documentée ou non, toute fièvre, tout traumatisme, toute prise médicamenteuse doit être précisé. De nombreuses affections à cette âge peuvent être responsables d'une surdité immédiate au contraire de révélation tardive (voir chapitre étiologies)

c. La consanguinité :

Une enquête faite sur les causes de surdité chez les enfants du Bangladesh en 2008, et portant sur 134 cas, montre que 35 de leur parents sont consanguins soit (33%) ,26 ont une consanguinité 1^{er} degré, 7 ont une consanguinité 2^{eme} degré alors que seulement 2 ont une consanguinité 3^{eme} degré. [21]

Les résultats trouvés se rapprochent de notre étude : La consanguinité des parents se retrouve chez 28% des enfants, dont 45.6% ayant une consanguinité 1^{er} degré, 27% ayant une consanguinité 2^{eme} et 27.2% 3^{eme} degré.

d. Le dépistage systématique :

De nombreux pays développés se sont engagés dans une démarche active en faveur du dépistage universel précoce [46] :

– Australie

Le nombre d'habitants 19 900 000, 258 700 naissances en 2003. Un programme de dépistage néonatal universel a été lancé en 2002. Ce dépistage est le seul au monde à couvrir véritablement tous les nouveau-nés du pays. Avant, l'âge moyen du diagnostic était de 2 ans pour les surdités sévères et de 4 ans pour les surdités moyennes.

– Belgique

Le nombre d'habitants 10 400 000, 114 400 naissances en 2003. Le plus bel exemple de l'efficacité du dépistage a été réalisé en Flandres où, depuis 1999, 300 000 nouveau-nés ont été testés (soit 95 % des naissances). Le dépistage systématique est réalisé dans les 3 premières semaines de vie par la technique des PEA.

En Wallonie, les dépistages systématiques sont réalisés au troisième jour de la vie sur initiatives locales (soit plus de 50 % des naissances) au moyen des otoémissions acoustiques. Un programme de généralisation du dépistage systématique dans toutes les maternités est en cours d'organisation par l'Office National de l'Enfance, en charge du suivi général des jeunes enfants à domicile, et vise 95 % des naissances. Les dépistages sont réalisés en Flandres par des infirmières ayant reçu une formation spécifique, par les audiologistes et les infirmières en Wallonie. Un système informatique centralisé permet un suivi sans faille, réalisé au domicile de l'enfant.

– Etats-Unis

Le nombre d'habitants 291 500 000, 4 081 000 naissances en 2003. Le concept du dépistage universel précoce de la surdité a été proposé par le secrétaire d'Etat à la santé en 1965, puis développé par diverses associations ainsi que par des pédiatres. On estime que plus de 90 % des nouveau-nés sont dépistés avant de quitter la maternité.

– **Luxembourg**

Le nombre d'habitants 500 000, 6 000 naissances en 2003. Le dépistage auditif néonatal universel a été mis en place en novembre 2002. Entre le 1er janvier 2001 et le 30 juin 2002, 92,8 % des nouveau-nés ont été testés pendant leur séjour à l'hôpital. Le dépistage est réalisé par des orthophonistes dans toutes les maternités du pays. Si le test n'est pas fait, une convocation à un rendez-vous ultérieur est donnée aux parents. Depuis le 1er janvier 2001, le dépistage est également systématique dans les services de soins intensifs néonataux.

– **Pologne**

Le nombre d'habitants est 38 600 000, 386 000 naissances en 2003. Depuis les années 1990, des efforts sont faits à l'initiative de l'Institut de pathologie auditive, mais c'est une Fondation de charité qui généralise le dépistage en 2001. Actuellement, 98 % des nouveau-nés sont testés. En 2002, le dépistage universel a été lancé dans 443 maternités. Les coûts sont couverts par la Fondation. De plus, un réseau informatisé financé par cette même fondation a pu être mis sur pied et met toutes les données en commun.

– **Suisse**

Le nombre d'habitants est 7 300 000, 73 000 naissances en 2003. Des programmes de dépistage sont mis en place depuis 2000 dans les maternités suisses. On estime que plus de 98 % des nouveau-nés sont testés. Le dépistage est réalisé grâce aux otoémissions. La clé du succès repose sur une grande motivation des professionnels et la mise au point d'un système de suivi qui rend le dépistage encore plus efficace. La participation des hôpitaux est basée sur le volontariat.

1.3. Le mode de communication au moment du diagnostic :

Une étude sur 50 enfants atteint de surdité perlinguale faite par le centre technique national d'étude et de recherche sur le handicap et l'inadaptation montre qu'au moment d'entrer dans le suivi, la plupart des enfants (68%) ont une certaine compréhension des gestes, (34%) seulement comprennent des mots et, moins de (15%) des phrases.

Cependant nombreux sont ceux qui ont un minimum de production orale [23].

Et cela rejoint notre étude : 66,6%des enfants communiquent avec les gestes tandis que 33,3% communiquent avec des mots.

1.4. Le niveau scolaire parental :

Une étude française faite entre 2011–2012 sur la scolarité et la vie quotidienne des jeunes implantés a montré que les parents des enfants pris en charge représentent [14] :

- 40% sont des cadres et des intellectuelles
- 38% sont des employés et des ouvriers
- 12% sont des gens ayant des professions intermédiaires
- 7% sont des artisans et commerçants
- alors que 3% sont des agriculteurs et des analphabètes.

Contrairement à nos résultats, qui montrent que 22%des parents sont analphabètes, et seulement 25%des parents sont des cadres et des intellectuels.

2. L'examen clinique :

2.1. L'examen de l'oreille externe :

C'est la première étape clinique après un 'interrogatoire du patient qui doit faire apparaître : la date et les circonstances d'apparition de la baisse de l'acuité auditive, les signes d'accompagnement de la surdité, l'allure évolutive de la surdité : progressive, fluctuante ou brutale, le caractère uni ou bilatéral de la surdité

2.2. L'examen otoscopique :

L'examen du tympan à l'otoscope est fondamental car il permet de distinguer les surdités à tympan normal et les surdités à tympan anormal (inflammatoire, perforé...). Il permet également d'éliminer un bouchon de cérumen ou une otite externe.

En fonction de ce premier examen et entretien clinique, le clinicien adapte les investigations afin de savoir à quel niveau se situe le problème. Pour les surdités de transmission, ils peuvent inclure une impédancemétrie ainsi qu'une radio ou un scanner des

rochers, tandis que pour les surdités de perception, ils peuvent inclure une étude des potentiels évoqués auditifs, une électrocochléographie, un test au glycérol, une électro-nystagmographie ainsi qu'un scanner par tomodensitométrie ou par résonance magnétique nucléaire. [24]

III. Le bilan :

1. Le bilan clinique :

1.1. Le bilan somatique :

La réalisation d'un examen ophtalmologique avec fond d'œil doit être systématique en cas de surdité congénitale, surtout sévère ou profonde, afin de décider rapidement d'une implantation cochléaire s'il existe un trouble visuel dégénératif associé.

En cas de malformation de l'oreille externe associée à un kyste ou une fistule branchiale, il est prudent de réaliser une échographie rénale à la recherche d'une malformation liée au syndrome branchio-oto-rénal.

Des sérologies virales (rubéole, toxoplasmose, cytomégalovirus), l'examen urinaire à la bandelette et un électrocardiogramme (à la recherche d'un intervalle Q-T long, associé à la surdité dans le cadre d'un syndrome de Jervell-Lange-Nielsen).

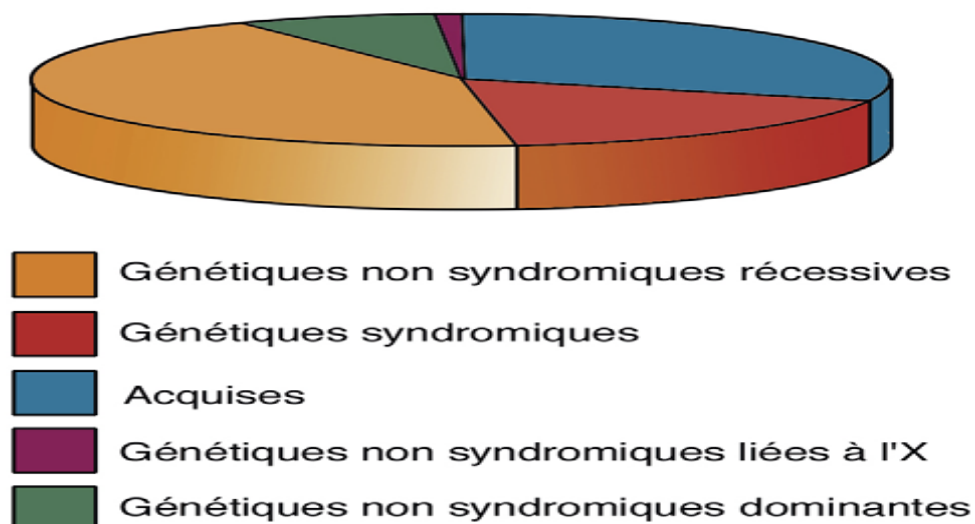


Figure 60 : répartition des causes de surdité de perception [24]

Une consultation génétique est nécessaire pour déterminer si la surdité est d'origine génétique, en s'appuyant sur l'analyse des gènes le plus fréquemment responsables (connexines 26 et 30), qui ne peut être prescrite que par un médecin habilité [25]

1.2. La prise de contact et appréciation globale

Il faut rappeler que ni l'otoscopie ni la tympanométrie, bien qu'utiles dans un premier temps, ne sont des tests « auditifs ». En effet, une surdité peut exister en l'absence de toute otite sérumuqueuse, et une otite sérumuqueuse peut masquer une surdité de perception. De surcroît, il est préférable de pratiquer l'examen aux jouets sonores avant l'otoscopie, afin que le nourrisson soit calme. L'observation des réactions de l'enfant à la voix ou aux jouets sonores apporte des indications précieuses, à condition que l'examineur soit expérimenté et dispose de conditions de test correctes : du temps, de la patience, et l'aide d'une tierce personne elle aussi spécialement formée et attentive (Tableaux 10 et 11). Il faut tenir compte des sources d'erreurs : intensité élevée de certains sons (claquement dans les mains, voix chuchotée proche), perception somesthésique de la vibration (sol ou table), perception visuelle (mouvements du testeur, mouvements des lèvres), âge difficile à tester (de 2 à 9 mois), enfant vif qui compense sa surdité par le regard, enfant instable.

Ces tests acoumétriques permettent une orientation, et au moindre doute, au lieu de rassurer à mauvais escient, il faut renouveler l'examen ou adresser l'enfant sans tarder à un confrère spécialisé en audiologie infantile. [24]

Tableau X : acoumétrie à la voix et aux jouets sonores (les fréquences Et intensités sont variables selon le matériel utilisé et la force de la percussion).

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

Tableau XI: réactions comportementales attendues et intensités auxquelles elles sont obtenues normalement.

Age	Réponse	Intensité du son
De 0 à 18 mois	Écarquillement des yeux Arrêt du regard Accélération ou arrêt de la succion, des mouvements, de la respiration Accélération du battement de la fontanelle	< 70-80 dB
	Éveil > Pleurs Clignement (réflexe cochléopalpébral) Sursaut	> 70-80 dB
À partir de 6 mois	Orientation-investigation du regard et/ou de la tête	< 70-80 dB

2. Le bilan audiolologique :

L'audiométrie permet une évaluation chiffrée de l'audition grâce à des stimuli sonores de fréquence et d'intensité connues. Il existe des examens audio logiques subjectifs qui doivent être concordants ou confirmés par des examens objectifs. Ces examens sont variables suivant l'âge de l'enfant.

2.1. Les tests subjectifs :

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

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

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

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

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

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

Ces tests subjectifs ne nécessitent pas de matériel sophistiqué et sont faciles à faire, mais ils peuvent être difficiles à interpréter car ils dépendent étroitement de l'entraînement de l'opérateur et des possibilités de coopération de l'enfant. [26,27]

2.2. Les tests objectifs :

a. L'otoémissions acoustiques (OEA)

Les otoémissions acoustiques sont le reflet d'une activité spontanée de l'oreille qui va non seulement entendre des sons mais également en produire, en réponse à une stimulation sonore extérieure notamment. Les OEA peuvent donc être définies comme des sons émis par l'oreille. La genèse de ces OEA repose sur la normalité du fonctionnement des cellules ciliées externes de l'organe de Corti. Il existe aussi des sons émis spontanément par l'oreille nommés OEA spontanées, tandis que les autres s'appellent OEA provoquées transitoires. Ce sont essentiellement les OEA provoquées transitoires qui sont utilisées dans l'examen clinique. Les OEA sont enregistrées par une petite sonde placée dans le conduit auditif externe. Leur mesure nécessite un appareillage particulier.

Le résultat est représenté par une courbe. Il s'agit d'un test dit objectif car il ne demande pas la participation du patient. Ce test est très important, notamment dans l'examen des nouveau-nés, car si les otoémissions acoustiques sont présentes cela veut dire que l'audition du nouveau-né ne présente pas de surdité supérieure à 30-40 dB. C'est un test de dépistage de routine, de plus en plus utilisé lors de l'examen des nouveau-nés. [28]

Les otoémissions acoustiques ne permettent pas de déterminer le seuil auditif, puisqu'elles ne donnent qu'une réponse binaire : otoémissions présentes si les seuils auditifs sont inférieurs à 40 dB, otoémissions absentes sinon. Elles sont en revanche un bon test de dépistage, et peuvent confirmer une audition subnormale. [29]

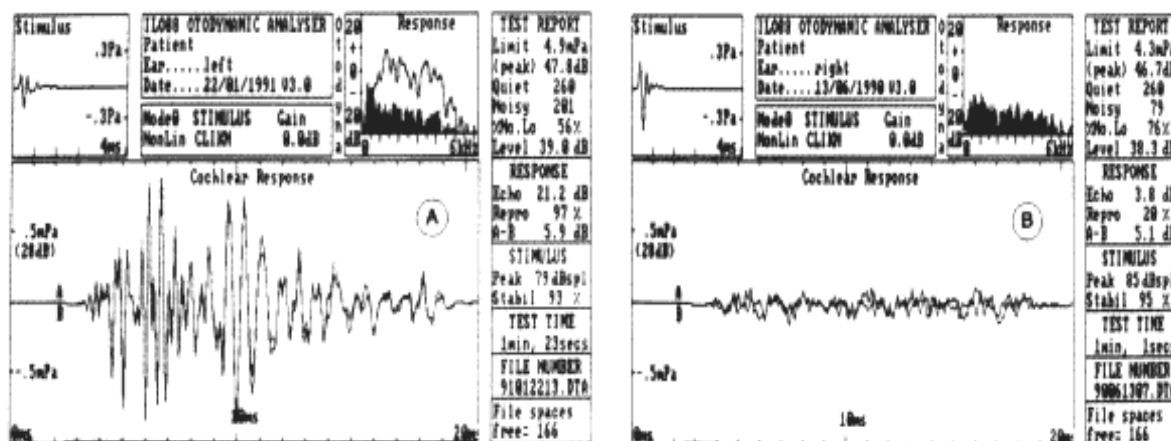


Figure 61: A : OEA présentes, B: OEA absentes [29].

b. Les potentiels évoqués auditifs (PEA) :

Il s'agit de l'enregistrement d'une activité électrique de certains relais sur la voie acoustique en réponse à une stimulation sonore. Les deux oreilles sont étudiées séparément. Malheureusement, ils ne mesurent que la réponse à des fréquences aiguës, de 2 000 à 4 000 Hz. L'examen peut être effectué en profitant du sommeil naturel de l'enfant après un repas, ou sous sédation, mais une anesthésie générale est parfois nécessaire. La présence des ondes est liée à la maturation auditive, qui se poursuit au cours de la première année de vie [30].

L'existence d'une réponse normale permet d'affirmer le bon fonctionnement de l'organe périphérique ; c'est un test précieux chez l'opposant, le caractériel, le psychotique, le polyhandicapé. Le seuil se définit par la disparition de l'onde V. Les latentes sont calculées à 90 dB. Elles sont augmentées en cas de surdité de transmission. Elles peuvent être diminuées en cas de recrutement. Elles sont modifiées en cas de problème sur les voies auditives. Il est nécessaire de confronter ces résultats aux résultats des tests subjectifs. [31]

Ils sont donc utiles après l'audiométrie, dans plusieurs cas :

- à titre médico-légal pour confirmer une surdité avant tout appareillage auditif ;
- pour déterminer si l'audition est symétrique lorsque seule la perception en champ libre a pu être testée ;

- chez les enfants pour qui l'audiométrie conditionnée n'est pas fiable du fait d'un retard de développement ou de troubles du comportement ;
- chez les enfants présentant un retard de langage important, avec des seuils normaux en audiométrie tonale, et «chez» qui la pratique de l'audiométrie vocale est difficile ; ces enfants peuvent en effet présenter une neuropathie auditive gênant considérablement leur perception de la parole, qui se manifeste par une détérioration importante des PEA.
- chez les grands enfants et préadolescents, lorsque la perte auditive est de découverte récente, la courbe tonale plutôt plate, et l'audiométrie vocale moins perturbée que la tonale. [32]

c. L'impédancemétrie

L'impédancemétrie est une technique permettant d'explorer la compliance de l'oreille moyenne (système tympano-ossiculaire). Cette compliance, liée à l'élasticité du système tympano-ossiculaire, est altérée en cas de lésion du tympan, de la chaîne des osselets, de la platine de l'étrier... ou encore en cas de mauvais fonctionnement de la trompe d'Eustache.

L'impédancemétrie permet aussi la recherche du réflexe stapédien (réflexe du muscle de l'étrier) qui apparaît normalement lorsque l'oreille est soumise à un stimulus sonore supérieur au seuil auditif de 80 à 95 dB. Ce réflexe stapédien constitue donc un moyen objectif de dépistage des surdités. Elle comprend la tympanométrie et l'étude du réflexe stapédien. [33, 34, 35,36]

d. La tympanométrie :

Explore la compliance du couple tympan/chaine des osselets en réponse à des modifications pressionnelles. Elle évalue indirectement la trompe d'Eustache dans son rôle d'équilibration des pressions de part et d'autre du tympan.

Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe qui doit être parfaitement obturé. L'installation permet d'analyser les variations d'élasticité ou compliance du

système tympano-ossiculaire sous l'influence des variations de pressions exercées dans le méat auditif externe. Le résultat est porté sur un graphique : tympanogramme. Un tympanogramme normal indique que le système tympano-ossiculaire est fonctionnel. Cette épreuve met en évidence certaines pathologies au niveau des structures impliquées. Elle permet de diagnostiquer une mauvaise aération tubaire ou une otite séromuqueuse.

e. L'étude du réflexe stapédien :

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

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

f. L'électrocochléographie (ECoch G)

Les procédés électroniques de sommation et de moyenne permettent d'extraire du « bruit de fond » une réponse physiologique de faible voltage mais dont le délai d'apparition après le stimulus est constant. Peuvent être ainsi détectés :

- l'électrocochléogramme (potentiel d'action du nerf auditif)
- les potentiels d'action du tronc cérébral
- les potentiels évoqués auditifs corticaux. [33]

Dans notre série, les 60 malades ont bénéficié d'une exploration de leur audition. L'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) a été réalisé chez 43 malades, soit 71.7%, l'audiométrie tonale a été pratiquée chez 27 cas soit 45%, et l'audiométrie comportementale chez tous nos malades soit 100%.

2.3. Les caractéristiques de la surdité :

L'étude de Fortnum et al. (2002) au Royaume-Uni est qualifiée comme étant la plus complète. Parmi 17 160 enfants sourds de 3 à 18 ans ($PTM \geq 40$ dB), les degrés de surdité étaient répartis comme suit : 54% de surdité moyenne, 21% de surdité sévère et 25% de surdité profonde. L'étude de Russ et al. (2003) est également intéressante car elle inclut les surdités légères ; parmi une cohorte de 134 enfants australiens appareillés entre 0 et 6 ans, la répartition des degrés de surdité était la suivante : 42% de surdité légère, 33% de surdité moyenne, 16% de surdité sévère et 9% de surdité profonde. . Ainsi Josse-Tiercin (1997) rapporte-t-elle des chiffres étonnants : un audiogramme systématique a été proposé à une cohorte de 61 608 adolescents scolarisés en 6ème (dans le département de l'Indre et Loire et de la Sarthe). 48 enfants ont été diagnostiqués sourds moyens avec une déficience auditive moyenne, entre 40 et 69 dB, aux deux oreilles, soit une prévalence de 0,08%, et 4 enfants présentaient une perte moyenne à une oreille et une perte plus sévère sur l'autre oreille (degré de perte non précisé). La surprise vient ensuite des surdités plus légères : 129 enfants (soit 0,2% de la population totale) présentaient une perte auditive moyenne sur une oreille et une perte légère sur l'autre oreille et pas moins de 3 984 enfants présentaient une perte auditive légère (20–39 dB) sur les deux oreilles, soit une prévalence de 6,5%.

Mehl & Thompson (1998) ont ainsi présenté les résultats d'un dépistage généralisé de la surdité chez des nouveau-nés au Colorado. Dépistage appliqué à une population de 42 000 nourrissons. Seuls 7 étaient atteints d'une surdité profonde, les 68 autres enfants dépistés présentaient une surdité neurosensorielle bilatérale de moindre intensité.

Enfin, Fortnum et al. (2001) et Davis et al. (1997) donnent une prévalence, pour la surdité moyenne Neurosensorielle congénitale, de 0,6 ‰ (contre 0,4 ‰ pour l'ensemble des surdités profondes et sévères). [8]

Par contre, dans notre étude, les surdités profondes dominant, représentant 66,7%, les surdités sévères représentent 11,7% alors que les surdités moyennes représentent 21,7%.

Dans les données de la littérature, les surdités de transmission sont les surdités les plus fréquentes chez l'enfant, 10 fois plus fréquentes que les surdités de perception [37].

Alors que dans notre étude, une prédominance de surdité de perception a été notée suivie de surdité de transmission, puis de surdité mixte.

3. Le bilan orthophonique et l'examen psychologique:

Le bilan orthophonique et l'examen psychologique avec détermination du quotient intellectuel sont indispensables pour compléter le bilan d'une surdité de l'enfant. Quel que soit le degré de surdité et même si elle est unilatérale, et l'âge de l'enfant. Ce bilan est impératif pour évaluer les répercussions sur la parole, le langage oral et le langage écrit et déterminer si une rééducation doit être entreprise. [38,39]

3.1. L'objectif du bilan orthophonique :

- Retracer l'histoire de la surdité.
- Déterminer la plainte du patient et sa demande.
- Une évaluation des modalités de communication du patient (lecture labiale, gestes, etc...).
- Evaluer le niveau d'intégration auditive dans quatre situations :
 - Audition seule
 - Prothèse(s) auditive(s) seule(s)
 - Audition/prothèse(s) et lecture labiale
 - Lecture labiale seule
- Evaluer les difficultés de compréhension dans la vie quotidienne : milieu bruyant, Réunions, téléphone, TV, etc...
- Analyser le contrôle vocal (intensité, timbre et débit) et l'intelligibilité de la parole.
- Observer les processus d'attention et de mémorisation.

- Evaluer le niveau du langage oral : sur le versant expression (conscience phonologique, lexicale et syntaxe) et sur le versant réception, c'est-à-dire les capacités de compréhension.
- Définir le contexte socioprofessionnel et les répercussions de la surdité sur le statut social.
- Déterminer le niveau socioculturel, les centres d'intérêt et l'appétence du sujet pour les activités linguistiques (lecture, écriture, jeux de langage, apprentissage de langues étrangères, etc ...).

3.2. Le contenu du bilan orthophonique :

- L'identification de mots en listes semi-fermées (couleurs).
- L'identification de phonèmes dans les listes cochléaires (Lafon).
- La reconnaissance de mots monosyllabiques dans les listes cochléaires.
- La reconnaissance de mots dissyllabiques en listes ouvertes (Fournier).
- La compréhension de phrases courantes en listes ouvertes, issues du protocole établi par l'équipe de Toulouse.
- Une explication complète sur le principe de fonctionnement de l'implant Cochléaire, l'intervention et les modalités du suivi post-implantation (réglages et rééducation).
- Une évaluation de la motivation et des attentes du patient par des questions ouvertes.
- A la demande du patient, une rencontre avec une personne implantée est organisée.

Les tests sont effectués dans le bureau de l'Orthophoniste, en champ libre et à une intensité normale de la voix.

Un patient peut être évalué une ou plusieurs fois avant l'implantation, en fonction de sa motivation et du suivi de sa surdité.

3.3. Le développement psychomoteur :

Le développement psychomoteur de l'enfant sourd reste jusqu' à l'âge de 4 ans sensiblement le même que celui de l'enfant normal. C'est seulement après cet âge qu'apparaît chez lui un retard qui s'aggrave alors rapidement puisque vers 6-7ans, un décalage de 2ans existe entre la majorité des enfants sourds et les entendants. [40]

Cela rejoint notre étude où 97% des enfants ont un développement psychomoteur normal car 65% d'entre eux ont été appareillés à un âge précoce de moins de 5 ans.

4. L'annonce du diagnostic :

De la manière dont le diagnostic est reçu par les parents dépend leur participation ultérieure à la réhabilitation, pierre angulaire de leur enfant. Il faut donc s'y préparer avec soin, en s'inspirant de l'attitude recommandée dans d'autres pathologies graves.[41] Une manière de procéder progressive est souhaitable, et peut reposer sur les différentes étapes de la consultation : souligner, lors de l'entretien avec les parents, de l'examen par les jouets sonores, et de l'audiométrie en champ libre, les réactions attendues et le niveau sonore minimum auquel l'enfant réagit. Mieux vaut ne pas employer le terme de « surdité » tant que le diagnostic n'est pas confirmé.

Enfin, il est important que le médecin donne une information claire aux parents sur les différents types de surdités, les modes de réhabilitation, et même les associations de parents. Il faut expliquer aux parents qu'ils doivent continuer à parler à leur enfant, et que leur enfant leur apportera de toute façon beaucoup de joies. Il doit aussi évoquer les perspectives d'avenir, la possibilité d'accès au langage oral et à une scolarité ordinaire, en restant toutefois prudent dans le pronostic. [24]

5. Le bilan radiologique :

L'imagerie des rochers est indiquée lors de malformation de l'oreille externe, ou de surdité de transmission persistant malgré la pose d'aérateurs transtympaniques, à la recherche d'une malformation ossiculaire et cochléaire, et dans les surdités de perception, pour orienter vers certaines étiologies génétiques, et décider d'une implantation cochléaire en cas de surdité profonde. Il est plus facile de la réaliser chez le nourrisson, sous sommeil.

Naturel, mais elle peut être différée si aucune intervention n'est envisagée à court terme. Le scanner est en général suffisant, hormis dans les surdités survenant après méningite bactérienne, où l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile pour détecter une labyrinthite ossifiante, et avant implantation cochléaire, pour diagnostiquer l'exceptionnelle agénésie du nerf cochléaire. L'IRM doit comporter des séquences qui permettent d'évaluer le labyrinthe membraneux, le conduit auditif interne et son contenu. [42]

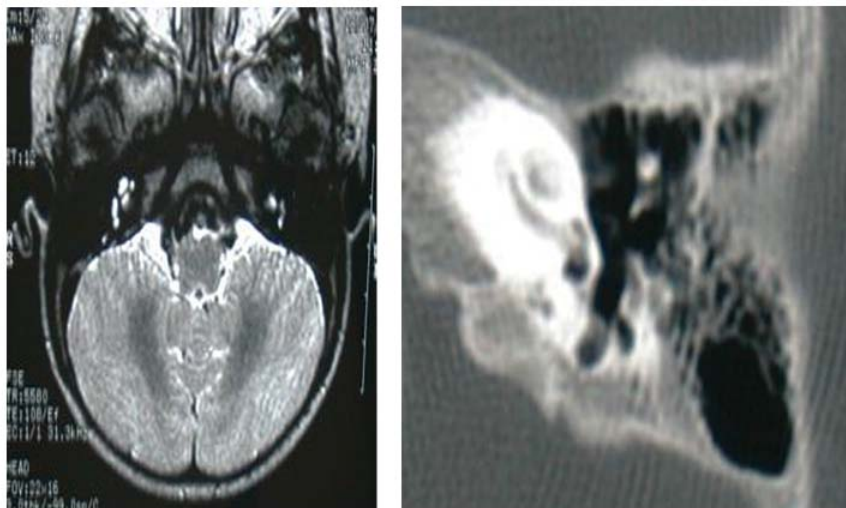


Figure 62 : enfant de 18 mois ayant présenté une méningite à pneumocoque. L'image IRM de gauche montre une disparition de l'hyper signal en séquence T2 au niveau de l'oreille gauche, et le scanner (photo de droite) montre une ossification de la cochlée [43].

L'étude faite au CHU de ROUEUN en 1994 sur les performances de la TDM dans le diagnostic étiologique des surdités de perception de l'enfant sur 68 cas [44] :

- Trois cas de fracture de rocher soit (4.1%)

- Une malformation de cochlée de type MONDINI soit (1,4%)
- Une cholestéatome soit (1,4%)
- Soixante trois TDM normaux soit (92,6%)

Notre série rejoint celle de la littérature :

- Le scanner est normal dans 68,7% des cas
- L'otite séromuqueuse trouvée chez 6,65% des cas.
- L'otite chronique bilatérale agressive chez 3,1% des cas
- MONDINI retrouvée chez 9,3% des cas.

6. Les étiologies des surdités de l'enfant :

6.1. Le surdités d'origines génétiques

Elles représentent [1] environ 35% des surdités de l'enfant. On estime que les causes génétiques représentent environ la moitié des surdités congénitales profondes.

Les anomalies génétiques peuvent toucher: la formation de l'oreille interne (morphogenèse), elles se traduisent par des malformations visibles au scanner (ex : MONDINI).

a. Les surdités génétiques syndromiques :

Elles représentent 20% des surdités génétiques de l'enfant. Plus de 100 affections sont répertoriées.

Soit la surdité est au premier plan, soit elle n'est qu'en arrière-plan derrière un autre handicap.

- Toutes les altérations chromosomiques peuvent s'accompagner de surdité (trisomies, syndrome de TURNER, etc...).
- Associée à un trouble de la pigmentation: syndrome de WARDENBURG par exemple.
- Associée à des anomalies crânio-faciales comme la maladie de CROUZON par exemple.

- Associée à une anomalie oculaire (rétinite pigmentaire): syndrome d'USHER par exemple.
- Associée à des malformations des extrémités.
- Associée à des troubles neurologiques.
- Associée à une atteinte rénale: comme le syndrome d'ALPORT par exemple.
- Associée à une maladie métabolique: syndrome de PENDRED (surdité de perception, goitre euthyroidien diffus puis multinodulaire), maladie de TAY-SACHS (surdité de perception et sphingolipidoses), etc...

b. Les surdités génétiques non syndromiques :

- Liées à l'X : Elles sont rares. La surdité de perception est d'apparition progressive, ou Autosomes récessives : dans 85 à 90% des cas. Elle touche 1 enfant sur 4 000. C'est en général une surdité de perception profonde de révélation congénitale. Le nombre de loci en cause est estimé à 35.
- Autosomiques dominantes : Elle touche environ 1 enfant sur 40 000. Il s'agit en général d'une atteinte préférentielle initial sur les fréquences aigus de révélation secondaire, qui s'aggrave progressivement avec l'âge pour aboutir à une atteinte de modérée à sévère sur toutes les fréquences.
- Mitochondriales : Très rares. Il faut toutefois y penser devant une surdité d'apparition progressive, dans des familles de diabétiques.
- La neurofibromatose de type 2 (NF2) .

Le neurinome de l'acoustique est exceptionnel chez l'enfant et s'intègre dans le cadre d'une maladie de RECKLINGHAUSEN d'origine génétique. 1/3000 naissances. Taches café au lait, tumeurs neurales multiples. La surdité apparaît après la naissance.

6.2. Les surdités acquises :

a. prénataux:

- Toxoplasmose

La toxoplasmose intéresse une grossesse sur 3000 et seuls 10 % des enfants sont symptomatiques à la naissance (choriorétinite, calcifications intracrâniennes et hydrocéphalie), et 14 à 26 % développeront une surdité. [45] La surdité peut être unilatérale ou bilatérale, souvent progressive.

- Infection à cytomégalovirus

L'infection à CMV est la plus fréquente des causes infectieuses de surdité acquise pré- et périnatale. L'infection peut être asymptomatique au niveau général dans 90 % des cas, le risque de surdité est alors de 10 %, [46] et symptomatique dans 10 % des cas, le risque de surdité étant alors de 30 % (et 61 % ont un retard psychomoteur). La surdité peut être unilatérale, bilatérale asymétrique ou bilatérale symétrique, parfois évolutive, voire d'apparition après la première année de vie [47].

- La rubéole congénitale

Le risque malformatif (triade surdité - atteinte oculaire - cardiopathie et séquelles neurologiques) en cas de rubéole est maximal entre 7 et 10 semaines de grossesse (50 % de surdité), mais une surdité isolée peut se rencontrer lors d'une infection aux deuxième et troisième trimestres de grossesse. La surdité est volontiers sévère, asymétrique, à courbe horizontale, possiblement évolutive. La vaccination a diminué la prévalence de cette affection. [48]

- Labyrinthite syphilitique :

Il existe des gommes avec envahissement osseux. La syphilis congénitale est devenue rare sauf dans les pays sous-développés et en cas de difficultés d'accès aux soins. [49] Une déficience auditive est notée dans 25 à 38 % des cas, d'intensité et de dates d'installation

variables, parfois sous le masque d'une surdité brusque. Le plus souvent, l'atteinte est symétrique et fluctuante, volontiers avec des signes vestibulaires.

- Substances tératogènes

La thalidomide est la plus connue, provoquant aplasie d'oreille ou surdité de perception. Une radiothérapie au cours du premier trimestre de grossesse peut entraîner une surdité. La prise d'aminosides ou de chloroquine durant la grossesse peut provoquer des surdités.

Plus fréquent est le syndrome alcoolofœtal, avec dysmorphie faciale (en particulier une augmentation de la distance lèvre supérieure-nez et philtrum absent), anomalies du système nerveux central (troubles d'apprentissage, problèmes de comportement), et retard de croissance intra-utérin ou postnatal. Un tiers de ces enfants ont une surdité de perception généralement bilatérale et symétrique (27 % des cas) avec fréquentes otites séromuqueuses (77 % des cas).[50][51] Notons que la toxicomanie à la cocaïne pourrait être responsable de certaines surdités.[52]

b. Causes périnatales

Souffrances foetales aiguës – hypotrophie – ictère : Il est difficile de distinguer pour chaque enfant la responsabilité de chacun des facteurs de risque (prématurité, hypotrophie, anoxie, ictère, ototoxicité, traumatisme sonore en réanimation). L'hypotrophie est un facteur de risque majeur.

Un poids de naissance inférieur à 1500 g s'accompagne d'une prévalence accrue de surdité (9 % sur 111 enfants – rôle associé de l'hypoxie – à noter un niveau sonore moyen des couveuses de 65 dB). [53]

Le suivi d'enfants ayant un poids de naissance inférieur à 1000 g montre une prévalence de surdité de 5 % [54]. L'anoxie est un autre facteur de risque prépondérant. Un score d'APGAR inférieur à 3 entraîne une prévalence de 4 % de surdité. [55] L'anoxie entraîne des lésions ischémiques au niveau cochléaire ou des noyaux, mais peut entraîner une hémorragie intracérébrale avec possible atteinte du VIII ou de la cochlée. L'ictère par hyperbilirubinémie (non conjuguée) est toxique pour les centres cérébraux, dont les noyaux auditifs. [56] La surdité est

généralement bilatérale, prédominant sur les aigus et peut s'associer à des lésions neurologiques. Le risque de surdité est lié à la concentration sérique. [57] Il était classique de fixer le seuil d'exsanguinotransfusion comme facteur de risque, mais l'évolution des techniques de prise en charge de l'ictère a modifié ce seuil. Le traumatisme obstétrical peut entraîner une hémorragie cérébrale qui à son tour va léser

- Les causes postnatales :
 - Labyrinthites post-méningitiques :

Sont responsables de surdités post-méningitiques. Elles se caractérisent par une ossification rapide lors de la guérison (voir figure63). La surdité est le plus souvent irréversible et bilatérale. Elle représente une des principales indications d'implant cochléaire chez l'enfant post-lingual ou péri-lingual.

Richardson et al. ont montré que la surdité s'installait dans les 6 premières heures, et pouvait être réversible dans 10,5 % des cas à la phase initiale de la méningite. [58]Le pronostic de la surdité est aggravé par les séquelles neurologiques associées, souvent graves. Le risque de surdité est de 31 % pour une méningite à pneumocoques, de 6 % pour une méningite à *Haemophilus influenzae*, et de 10 %pour une méningite à méningocoques.

La surdité est survenue chez 10,3 % des 185 enfants traités pour méningite dans la série de Dodge en 1984 [59]. En 2008, la conférence de consensus de la Société de pathologie infectieuse de langue française sur la prise en charge des méningites bactériennes a recommandé pour tous les patients ayant eu une méningite bactérienne, qu'un test auditif adapté à l'âge soit contrôlé avant la sortie de l'hôpital ou au plus tard dans les 15jours après la fin du traitement [60].



Figure 63 : imagerie cochléaire chez un enfant ayant une surdité profonde par méningite à pneumocoque. Du côté droit (A), la cochlée n'est pas ossifiée, à la différence du côté gauche (B). Il n'existe plus de liquide labyrinthique cochléaire visible en séquence T2 du côté gauche (C)[37].

- Viroses

Les oreillons sont responsables de 3 % des surdités brusques. [61] La surdité est généralement unilatérale, compliquant cinq infections/10 000. Des cas postvaccinaux ont été rapportés. [62] D'autres virus sont incriminés : rubéole, varicelle, grippe, rougeole...

- Surdités auto-immunes

Des cas pédiatriques de syndrome de Vogt-Koyanagi- Harada (surdité de perception prédominant sur les aigus, signes oculaires, atteinte encéphaloméningée, syndrome dermatologique), [63] de syndrome de Cogan (kératite interstitielle profonde non syphilitique et

une atteinte cochléovestibulaire), [64] de maladie de Takayasu (surdit , pathologie inflammatoire aortique), de la maladie de Kawasaki [65] sont d crits dans la litt rature p diatrique. La corticoth rapie est alors prescrite, qui permet de fa on inconstante d'obtenir une r cup ration ou une stabilisation de la perte auditive. Certains enfants sont suspects de surdit  auto-immune non syndromique (positivit  des explorations immunitaires ou r ponse   la corticoth rapie).

- N oplasies du rocher

Citons les neurinomes de l'acoustique (neurofibromatose type II), les m dulloblastomes, les gliomes, l'histiocytose X, les rhabdomyosarcomes et les leuc mies aigu s lymphoblastiques. La radioth rapie (rocher, cavum) peut entra ner des alt rations de la fonction auditive.

- Traumatismes acoustiques

Le traumatisme sonore est une cause classique de surdit  acquise, le plus souvent dans un contexte accidentel : p tard, armes   feu, concerts rock ou discoth que. Les baladeurs peuvent avoir un niveau de sortie  lev , malgr  la l gislation : il faut toujours  viter l'utilisation des puissances maximales. Brookhouser et al. rapportent 114 enfants avec une surdit  par traumatisme sonore unilat rale dans 42 cas et bilat rale asym trique dans 72 cas (gar ons dans 90 % des cas,  ge moyen 12,7 ans). [66]

- Ototoxicit 

On pense d'abord aux aminosides : le risque est plus grand chez les pr matur s et les nouveau-n s. La concentration s rique, la fonction r nale, et la pr disposition g n tique (mutation ADN mitochondrial A1555G) sont les trois principaux facteurs de risque. Le risque est plus faible chez l'enfant mucoviscidosique. D'autres th rapeutiques utilis es chez l'enfant sont ototoxiques :  rythromycine, vancomycine, furos mide, quinine, aspirine. L'aspirine n'est pas dangereuse   doses antalgiques ou antipyr tiques.

Le Cisplatyl  est ototoxique : Berg et al. Rapportent une atteinte sur les hautes fr quences chez

28 % d'enfants traités, sans relation formelle avec les doses reçues. [67] Ceci implique un suivi audiolgique en cas d'administration de sels de platine chez l'enfant.

Les gouttes auriculaires contiennent souvent des aminosides et ne doivent pas être administrées sur un tympan.

Une étude faite sur 88 enfants implante dans la région de Texas et Colorado [15] a montré que ces enfants (voir tableau XII) présentaient :

Tableau XII: les étiologies de la surdité en fonction de l'âge dans la région de Texas

Etiologies /âge	Age entre 8et 11 ans (52)	Age entre 12et 16ans (34)
Inconnue	28(54%)	21(62%)
Connexine	26(24%)	0(0%)
CMV	2(4%)	1(3%)
Ototoxicite	5(9%)	0(0%)
Méningite	5(9%)	4(12%)
waardenberg	3(6%)	0(0%)
Mondini	4(8%)	2(6%)
Autres	3(6%)	0(0%)

Un travail a été réalisé au Centre Comprendre et Parler, sur 97 enfants présentant une surdité moyenne ont été évalués au niveau de l'étiologie de leur surdité .La fréquence retrouvée est de 59 % pour les causes génétiques, 12 % pour les causes extrinsèques et 29 % pour les causes inconnues. [68]

Une étude faite sur les Étiologies de la surdité chez les enfants de l'école pour les sourds en Malaisie [69] sur 165 enfants a montré voir tableau(XIII)

Tableau XIII : les causes de la surdité en Malaisie

Causes prénatales	61	
– rubéole	59	36,9%
–rougeole	2	
Causes périnatales	20	
–anoxie	8	12,1%
–ictère néonatal	7	
–prématurité	4	
–faible poids à la naissance	1	
Causes postnatales	21	
–méningite	20	12,7%
–ototoxicité	1	
Hérédité	30	
–autosomique récessive	27	18,1%
–autosomique dominante	1	
–syndromes	2	
Causes inconnues	33	20%

Nos résultats se rapprochent de cette étude, dont les causes de surdité prénatales sont de 37%, les causes post natales de 37%, alors que les causes sont inconnues chez 26% des enfants.

IV. Le diagnostic différentiel

1. Les troubles envahissants

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

- Débilité mentale sévère (oligophrénie).
- Trouble psychiatrique majeure (autisme): Les rapports entre surdité et autisme sont classiquement abordés dans la littérature à partir de trois axes principaux: le trouble autistique comme diagnostic différentiel de la surdité, la surdité comme facteur étiologique de l'autisme et la surdité comme un trouble fréquemment associé à l'autisme. [70, 71,72]

2. Les simulateurs:

Il peut se discuter en cas de surdité psychogène ou simulée.

Les épreuves audiométriques objectives permettent en général de lever le doute, surtout l'audiométrie par potentiels évoqués auditifs avec recherche des seuils. [73]

3. Les surdités centrales :

Les atteintes auditives par lésion des voies centrales de l'audition lors d'atteintes hautes du tronc cérébral ou des régions sous-cortico-corticales ne méritent pas le nom de surdité. Elles ne se manifestent pas par une baisse de l'ouïe, mais par des troubles gnosiques : le sujet entend (audiogramme tonal normal), mais ne comprend pas (audiogramme vocal altéré).

Souvent les lésions des voies auditives centrales n'entraînent aucune plainte auditive (SEP ou tumeur du tronc cérébral par exemple).

L'audiométrie par potentiels évoqués auditifs apporte par contre des renseignements importants pour la mise en évidence et la localisation des lésions des voies auditives.

V. La Prise en charge thérapeutique :

1. L'appareillage :

1.1. La prothèse conventionnelle :

Les progrès techniques des appareils auditifs ont été considérables au cours des quinze dernières années, permettant un élargissement des indications et une meilleure satisfaction des patients. C'est pourquoi le nombre d'appareillages auditifs réalisé chaque année est en constante augmentation : en 2008, près de 420 000 personnes ont bénéficié d'un appareillage auditif en France. Toutefois, la précocité de l'appareillage et les indications données par le médecin constituent des éléments pronostiques essentiels. [24]

a. Contour d'oreille :

Le type de prothèse [74] le plus couramment utilisé est le *contour d'oreille*, appelé en anglais *Behind-The-Ear*(BTE), qui comme son nom l'indique se loge derrière le pavillon. Le microphone et le récepteur se trouvent donc également derrière le pavillon et le récepteur est couplé à l'oreille externe par un coude, un tube acoustique et un embout auriculaire.

Les contours d'oreille sont les prothèses externes les plus volumineuses, ce sont elles qui contiennent l'alimentation la plus puissante et sont d'ailleurs moins sujets au phénomène de Larsen car le microphone est relativement éloigné de l'embout auriculaire.

Les prothèses BTE sont destinées plus particulièrement à fournir un gain important (gain maximal de 50 à 85 dB et intensités maximales en sortie de 120 à 140 dB SPL suivant les modèles) et conviennent bien pour le traitement des surdités moyennes et sévères.

Les fabricants équipent de plus en plus les contours d'oreille de deux microphones qui leur offrent une certaine directivité.

Les avantages sont :

- Evolutif et fiable (seul l'embout est à changer en cas d'aggravation de la surdité initiale),
- Pour toutes les formes de conduits auditifs,
- S'adapte à toutes les pathologies du conduit auditif (allergie cutanée, eczéma),
- Pas de contre-indication en cas de sécrétion importante de cérumen,
- Faible consommation de piles.

– Contour open :

C'est un appareil à tube fin qui ne comporte aucune électronique dans le conduit auditif et pas d'embout sur mesure mais une canule en silicone. Cette technologie était très utilisée avant l'arrivée de l'écouteur déporté car c'était le seul moyen de faire un appareil contour d'oreille discret.

Les avantages sont :

- Ouvert, appareil à micro tube fin,
- Pas d'électronique dans le conduit auditif,
- Pas d'embout sur mesure,
- Confortable et discret.

– RIC ou RITE :

On l'appelle le RIC (Receiver in the Canal) ou encore RITE (Receiver in the Ear).

Dans ce type d'aide auditive, seul l'écouteur est placé dans le conduit auditif, à proximité du tympan. Tous les autres éléments sont placés dans un contour derrière le pavillon. Cela permet de diminuer le volume du contour, avec un dôme standard, il est adapté pour les atteintes cochléaires avec conservation des fréquences graves, typiques de la presbycusie.

Les avantages sont :

- composants principaux dans le boîtier,
- l'écouteur (haut-parleur), monté dans un dôme souple ou une coque sur mesure, est inséré dans le conduit auditif,
- maîtrise l'effet larsen,
- confortable et discret.

b. Les intra auriculaires

A éviter chez l'enfant de moins de 16ans.

Les autres types de prothèses externes sont les intra-auriculaires. Pour ce type d'appareils, l'ensemble des éléments est intégré dans le coupleur auriculaire même. On distingue suivant la taille et l'emplacement dans l'oreille :

- **l'intra-conque** placé dans la conque, appelée en anglais *In – the – Ear* (ITE),
- **l'intra-conduit** ou intra-canal placé à l'entrée du conduit *In-the-Canal* (ITC)
- **l'intra semi-profond ou profond** placé dans le conduit, appelé *Completely-In-the-Canal* (CIC).



Figure 64: les différents types d'intras[75]

Du fait de leur taille réduite, leur puissance est moindre que celle des BTE et elles sont plus sujettes au phénomène de Larsen. Les valeurs de gain maximal d'amplification de ces appareils sont donc plus faibles. Le tableau indique approximativement les valeurs moyennes de gains et d'intensités maximales annoncées par les principaux fabricants pour des appareils récents.

Tableau XIV : gain maximal moyen relevé avec les différents types d'intra auriculaires

Type de prothèse	Gain maximal (dB)	Niveau maximal (dB spl)
BTE	50à85	120à140
ITE	50à60	120à135
ITC	40à50	115à120
CIC	35à45	105à115

Les valeurs de gain plus limitées des intra-auriculaires les destinent donc à la réhabilitation des surdités légères et moyennes.

Les avantages sont :

- Discrétion,
- Directionnalité et gain naturel apporté par le pavillon,
- Consommation : 1 pile / 15 jours. [75]

– **Les limites de l'appareillage et l'adaptation chez l'enfant** [76] [77] :

Le problème de la prothèse chez l'enfant sourd est largement compliqué par différents facteurs.

L'appareillage de l'enfant est difficile du fait de l'imprécision du seuil auditif et de l'ignorance du seuil douloureux. Les tests auditifs prothétiques sont fonction de l'âge de l'enfant, de son langage et de sa perte auditive ; plus l'enfant est jeune et sa surdité importante, moins le test sera précis.

Pour les surdités légères et moyennes, on utilise pour les petits le ROC, les jouets sonores étalonnés en intensités et fréquences ; pour les plus grands, le prothésiste fait appel au PEEP SHOW (à partir de 2 ans), au puzzle ... suivant l'âge et l'intérêt de l'enfant.

Les épreuves vocales avec ou sans désignation d'image analysant la capacité de discrimination auditive dépendent des acquisitions linguistiques.

Les surdités sévères et profondes sont les plus difficiles à appareiller car il s'agit d'enfants plus jeunes qui n'ont pas de langage, d'où la difficulté d'obtenir une réelle participation. Il est nécessaire d'observer toute modification du comportement du bébé, succion, respiration, recherche de la source sonore. L'interprétation doit être prudente et nécessite de l'expérience, une absence de réponse peut correspondre à un bruit non perçu mais aussi à un désintérêt ou à de l'apathie.

c. Les prothèses à conduction osseuse

c.1 Prothèse BAHA

La conduction osseuse peut être utilisée en cas d'atteinte transmissionnelle sans conduit auditif appareillable (aplasies d'oreille, otite chronique) ou d'atteinte perceptionnelle ou mixte. Cet appareillage est placé sur la tête de l'enfant, soit par un système amovible type serre-tête ou bandeau ou branches de lunettes, soit par un système fixe, type vis de titane ostéo-intégrée. Ce type d'appareillage peut être mis en place dès le plus jeune âge, mais une épaisseur de corticale

de 4 mm est nécessaire pour mettre en place une vis ostéo-intégrée, ce qui se rencontre au-delà de l'âge de 5 ans en pratique, même si des artifices techniques ont été décrits pour contourner cet obstacle. La réserve cochléaire doit être suffisante pour obtenir un résultat (moins de 45 dB de perte en conduction osseuse sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 3000 pour la prothèse BAHA 3000 moins de 60 dB pour la Cordelle).

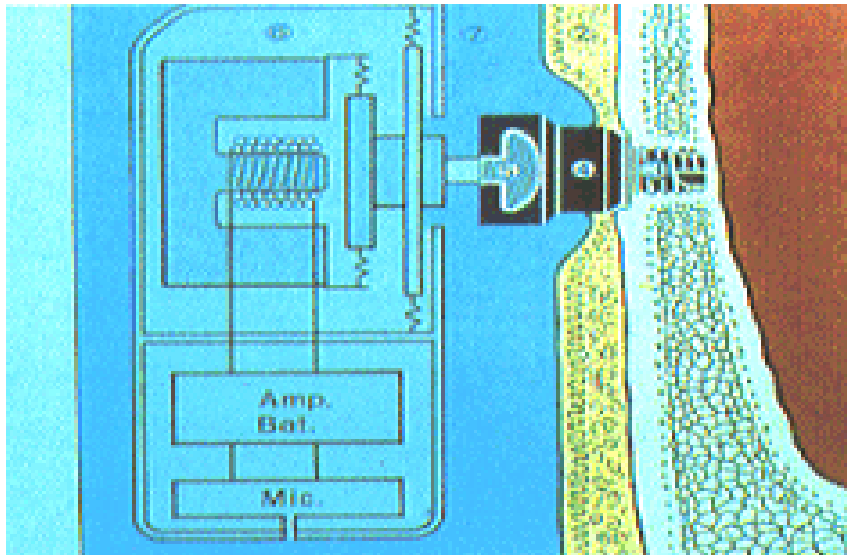


Figure 65 : principe schématique de la prothèse B. A. H. A[7]

Les inconvénients sont :

- la nécessité d'un geste chirurgical ;
- à plus long terme, la nécessité d'une hygiène parfaite autour du pilier de fixation (problèmes cutanées possibles, dont nécrose). [78]

c.2 Prothèse Tactaid

Les prothèses Tactaid sont des prothèses utilisant la conduction vibratoire au niveau du dos ou du torse, avec plusieurs modalités de stimulation (2 à 7 vibrateurs). Elles permettent d'amener des informations variées à l'enfant (aide à la lecture labiale, fonction d'alerte, ébauche de discrimination). Elles constituent souvent un dernier recours en cas d'inefficacité de l'appareillage conventionnel et d'impossibilité d'implantation cochléaire, mais elles sont commercialisées, aux États-Unis. [37]

d. Les implants cochléaires :

L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui transforme les ondes acoustiques en micro-impulsions électriques. Son principe est très différent de la prothèse conventionnelle amplificatrice : la stimulation électrique met en jeu directement les fibres du nerf auditif au travers de la cochlée. [79]

Les implants cochléaires (Figure 66) sont indiqués dans les formes les plus sévères des atteintes auditives (surdités bilatérales profondes, supérieures à 90 dB) pour lesquelles le bénéfice obtenu avec les aides auditives les plus puissantes est faible ou nul. Compte tenu de son prix, l'implant cochléaire est habituellement posé d'un seul côté, le choix se portant le plus souvent sur l'oreille pour laquelle la surdité est la plus récente ou la plus rapidement évolutive. Un porte-électrodes est placé chirurgicalement dans la cochlée. Il reçoit par voie transcutanée les stimulations électriques qui correspondent au traitement du signal sonore par un processeur externe. Ces stimulations activeront les voies auditives (qui persistent dans la cochlée un certain temps après la destruction des cellules sensorielles) et permettront une reconnaissance du message vocal par le patient [80]. Une rééducation orthophonique, utilisant la lecture labiale, permet au patient de décoder les nouveaux messages perçus et d'identifier les mots.

Chez les enfants présentant une surdité congénitale, l'implantation cochléaire est indiquée précocement, dans les premières années de vie, et pour certaines équipes, dès la première année, afin de limiter au maximum la durée de privation auditive centrale et de permettre le développement du langage. Le diagnostic de surdité profonde ou totale doit donc être rapidement et clairement établi, en particulier avec le support d'examens électrophysiologiques (recueil des potentiels évoqués auditifs, enregistrement des oto-émissions...).

Chez l'enfant présentant une surdité pré linguale (avant l'acquisition du langage), le développement du langage implique une prise en charge multidisciplinaire avec une rééducation orthophonique intensive.

Les bons résultats obtenus avec les implants cochléaires ont contribué à en élargir les indications [81], en particulier dans le but de restaurer une audition Bilatérale.

Une des limites avancées est le coût des implants cochléaires mais les études évaluant le rapport coût/bénéfice indiquent que l'implantation cochléaire bilatérale est justifiée sous réserve d'une indication correctement posée [82]. Une autre des nouvelles indications de l'implant cochléaire bilatéral est la surdité post-méningitique, au cours de laquelle une ossification cochléaire peut survenir et limiterait les possibilités ultérieures d'implantation.

Plus récemment, se sont développés des implants dits « Hybrides », ou « électro-acoustiques », qui combinent une double stimulation, électrique pour les fréquences aiguës (comme un implant cochléaire) et acoustique pour les fréquences graves (comme une aide auditive). Ils sont indiqués dans les surdités importantes portant sur les fréquences aiguës, en particulier avec des zones cochléaires mortes, tandis que des restes auditifs persistent sur les fréquences graves.

Leur utilisation est possible grâce à une adaptation de la technique chirurgicale avec un modèle de portes électrodes non traumatisant pour les structures résiduelles de l'oreille interne.

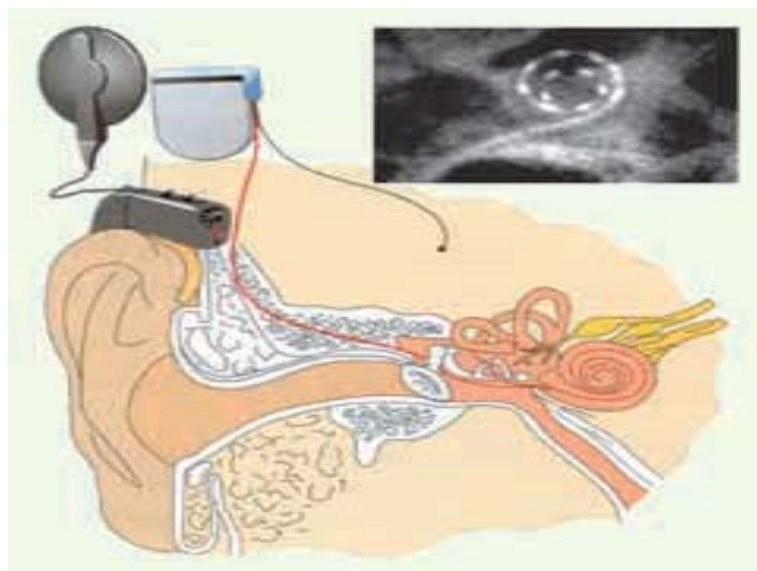


Figure 66 : implants cochléaires. Ces implants se composent d'une partie externe (microphone et microprocesseur réunis dans un contour d'oreille) et d'une partie implantée soit dans la cochlée, soit dans le noyau cochléaire du tronc cérébral [83].

1.2. Les critères de choix de la prothèse :

Essentiellement du ressort de l'audioprothésiste, il est fait en fonction des données de l'anamnèse, de l'examen clinique, du bilan audiométrique, des désirs esthétiques du patient, de ses moyens financiers et des technologies disponibles.

Le choix de la technologie adaptée est une des difficultés principales.

Les critères esthétiques (contour d'oreille-intra conduit) est souvent un élément de choix pour les patients en tant que stigmate du handicap auditif.

Une période d'essai suffisamment longue est conseillée pour permettre au patient d'évaluer le bénéfice potentiel de la correction auditive. [84]

2. La chirurgie de l'implant :

Chez le jeune enfant, un travail de préparation à la chirurgie sera souvent très profitable servant à dédramatiser l'acte opératoire auprès des parents et à préparer l'enfant à ce geste opératoire. Cette approche assez nouvelle fait appel au 1^{er} lieu à un psychologue.

Incision : La seule incision réellement utilisée dans le monde entier est celle de LENHARDT otologiste allemand (qui fut l'un des pionniers de l'implantation cochléaire dans son pays). Elle est indiquée quelque soit l'âge de l'enfant. C'est, au fond, une voie endaurale de Shambough prolongée au-dessus et en arrière du pavillon dans une direction grossièrement horizontale allant suffisamment loin en arrière pour satisfaire 3 objectifs simultanés : donner l'accès à la mastoïde, recouvrir le stimulateur implanté et préserver la vascularisation du lambeau cutané. Une fois, incisé, le périoste est facilement décollé du plan osseux. Il est utile de dégager l'os temporal vers le bas jusqu'à la pointe de la mastoïde afin d'avoir une bonne visibilité au moment de la tympanotomie postérieure. Réalisation du site d'accueil pour le stimulateur : le fraisage cortical peut être effectué avant ou après la mastoïdectomie mais il doit être suffisamment postérieur pour ne pas gêner la tympanotomie postérieure, chez le jeune enfant on tiendra compte de la finesse de la corticale osseuse sans chercher à loger le stimulateur sur toute son épaisseur.

Mastoïdectomie et tympanotomie postérieure : Elles ne se distinguent pas d'une technique fermée classique, la seule particularité de la tympanotomie postérieure dans la chirurgie de l'implant cochléaire est la nécessité d'ouvrir la caisse du tympan suffisamment vers le bas pour bien repérer la fenêtrée ronde et permettre ainsi une cochléostomie dans de bonnes conditions.

Chez l'enfant, en particulier dans le cas d'une surdité congénitale opérée avant l'âge de 2-3 ans, il est très utile de disposer d'un monitoring du nerf facial qui peut remonter rapidement en surface du fait d'une malformation du trajet intra-canalair.

Vérification de l'hémostase : Car une fois l'électrode insérée dans la cochlée, il n'est plus possible d'utiliser la coagulation mono polaire sous peine d'endommager le nerf auditif. Le plus simple est de vérifier l'hémostase avant même d'ouvrir la cochlée.

Ouverture de l'emballage stérile contenant l'implant : Pour vérifier le bon fonctionnement des différents canaux avant leur mise en place dans la cochlée.

Cochléostomie, insertion de l'électrode dans la rampe tympanique et stabilisation du montage : on procède à la cochléostomie en faisant minutieusement la région du promontoire située en bas et en avant de la FR. La cochléostomie est élargie à la demande jusqu'à obtention de la taille nécessaire au passage du faisceau d'électrodes, une fois la pénétration intra-cochléaire terminée, on procède à la fixation du porte électrode par de petits fragments de muscles mêlés à la colle de fibrine et de la poudre d'os soigneusement repartis le long du passage à travers la tympanotomie postérieure. Une boucle se produit dans la majorité des cas au niveau de la cavité de mastoïdectomie, qui prend tout intérêt chez l'enfant où elle assure une adaptation régulière à la croissance ultérieure de l'oreille moyenne.

Vérification radiologique, mesure d'impédance, étude des seuils électrophysiologiques.

Une fois l'électrode fixée, son bon emplacement est vérifié radiologiquement avec mesure des impédances pour s'assurer du bon contact électrodes / tissu. On doit aussi rechercher le seuil des PEA et étudier le réflexe stapédien notamment chez l'enfant. Cette information est utile au moment du premier réglage.

Pour les parents, la vision de l'électrode bien mise en place dans la cochlée est un élément très sécurisant tout comme le bon fonctionnement électrique de l'implant (impédances, PEA, réflexes)

Les suites post opératoires : sont souvent plus simples chez l'enfant que chez l'adulte. Il est rare que les enfants opérés se plaignent de vertige et d'acouphène contrairement à ce qu'on observe fréquemment chez l'adulte. [85]

3. Les mesures thérapeutiques associés:

3.1. La réhabilitation auditive :

La prise en charge de la surdité ne se limite pas à la compensation prothétique. La réhabilitation auditive, incluant notamment une rééducation orthophonique, en est le complément indispensable, dans certaines situations.

L'éducation auditive et l'appareillage sont considérés comme le prolongement indispensable du diagnostic de surdité. Lorsqu'on procède à l'adaptation d'une prothèse auditive chez un enfant devenu sourd après acquisition du langage, on essaie de lui permettre de retrouver une audition la plus proche possible de celle qu'il a perdue. Il s'agit donc d'une réorganisation de l'audition.

Chez l'enfant sourd congénital ou pré lingual, l'adaptation prothétique est un élément indispensable à l'organisation de son système auditif.

Dans ce cas particulier, l'ensemble de l'équipe soignante doit avoir une expérience et une compétence dans ce domaine, ainsi qu'un matériel adapté au jeune enfant. Généralement, un suivi prothétique régulier est conseillé, impliquant une rééducation orthophonique d'accompagnement.

La bonne prise en charge scolaire et intégrative est aussi importante que la partie médicotechnique du traitement.

Le soutien psychologique, les informations délivrées à la famille, la coordination entre les professionnels de santé reçoivent en France le nom de « guidance ». La guidance est partagée entre l'audioprothésiste, l'audiologiste, l'orthophoniste, le médecin ORL [86].

Des programmes de Réhabilitation Auditive ont été développés depuis une dizaine d'années, notamment par la British Society of Audiology en 1996 et l'American Speech–Language–Hearing Association en 2001, mais ne sont guère utilisés de façon régulière.

3.2. La rééducation orthophonique :

L'appareillage sans orthophonie est un non-sens. En effet, les appareils ne suffisent pas pour que l'enfant « rattrape » le retard pris dans l'acquisition du langage, et dans l'analyse auditive nécessaire pour une parole précise et un apprentissage facile du langage écrit. De la même manière, l'orthophonie est utile, même en cas de surdité de transmission transitoire, après le traitement de l'otite séreuse.

L'orthophoniste peut également procurer un soutien moral et des conseils aux parents déstabilisés par l'annonce du diagnostic.

Les principaux axes de la rééducation auditive :

- L'identification des sons environnants (maison, ville, nature, etc ...)
- La reconnaissance des sons verbaux :
 - la discrimination phonologique : voyelles et consonnes en contexte syllabique CV.
 - la reconnaissance de mots mono, dissyllabiques en liste fermée puis ouverte.
 - la compréhension de phrases en liste ouverte en milieu calme et dans le bruit.
- Les capacités d'attention, d'anticipation par le contexte et de mémorisation (Stimulation de la mémoire de travail) qui favorisent la récupération des informations verbales contenues dans le message.

- Le raisonnement logique et l'accès à l'implicite qui peuvent être altérés lors de surdités longues, notamment en raison du manque de stimulations.
- La pragmatique du langage, c'est-à-dire son utilisation dans les situations concrètes de la vie quotidienne :
 - richesse et disponibilité lexicales
 - flexibilité au changement de thème au cours de l'échange
 - faculté d'adaptation à la situation, à l'interlocuteur et à son discours tant pour le fond que pour la forme.
- La communication :
 - favoriser la diversité des situations d'échanges.
 - retrouver une spontanéité dans l'échange verbal
 - adapter les conduites de manière écologique afin de les ajuster au mode de vie familial et professionnel du sujet.
- Le contrôle vocal, c'est-à-dire la capacité à conserver le timbre de sa voix et à adapter l'intensité ainsi que le débit aux variations de l'environnement sonore.
- L'intelligibilité de la parole, c'est-à-dire la possibilité d'émettre une parole claire pour tous, en maîtrisant des gestes articulatoires précis. [87]

Plusieurs études sont particulièrement démonstratives des capacités de compréhension et de développement rapide du langage oral chez les enfants implantés très jeunes, avant 2 ans.

L'étude de Govaerts et coll. (2002) montre par un score global de perception du langage, le CAP score, l'impact d'une implantation avant 2 ans sur la Compréhension du langage oral notamment sans lecture labiale, au téléphone, et sur l'intégration possible pour la très grande majorité de ces enfants en milieu scolaire entendant.

L'étude de Hammes et coll. (2002) comprend un groupe de très jeunes enfants, implantés avant 18 mois : 9 enfants/10 acquièrent en 18 mois un langage oral équivalent aux enfants normo-entendants du même âge (dont 4 enfants dès 6 mois de port d'implant), alors que seuls 4 enfants sur 13 développent un langage normal pour une implantation entre 19 et 30

mois, 1 sur 11 pour une implantation entre 31 et 40 mois, et aucun pour une implantation après 40 mois.

L'étude de Mc Conkey Robbins et coll. (2004) sur 107 enfants implantés entre 12 et 36 mois retrouvent des capacités auditives similaires à l'entendant après 6 et 12 mois de port d'implant chez 2/3 des enfants implantés entre 12 et 18 mois, 1/3 entre 18 et 23 mois et quelques enfants implantés entre 24 et 36 mois.

Enfin, les implants très précoces avant l'âge d'un an permettent dans les 10 cas rapportés par Colletti et coll. (2005) l'apparition de productions pré linguistiques (redoublement de syllabes) dans un délai très rapide après l'implant (1-3 mois). [88]

Peu nombreuses sont les études qui se sont attachées à évaluer chez les Enfants déficients auditifs le bénéfice de l'amplification prothétique en fonction de l'âge auquel l'appareillage a été mis en œuvre.

Le travail le plus rigoureux, cité notamment par Diller (1996), est celui de Markides (1986). Le principal critère retenu par cet auteur pour caractériser l'impact de l'appareillage auditif sur le développement de l'enfant est l'intelligibilité de sa parole, c'est-à-dire l'aptitude à le comprendre quand il s'exprime verbalement. On sait en effet que l'absence de contrôle audio phonatoire efficace chez les enfants déficients auditifs rend souvent difficile l'intelligibilité de leur parole, en particulier dans les surdités sévères, et bien évidemment dans les surdités profondes. La population étudiée par Markides est constituée de 153 enfants sourds pré linguaux, classés en quatre groupes selon l'âge auquel ils ont été appareillés : groupe A (n=32) appareillé avant l'âge de 6 mois, groupe B (n=32) appareillé entre 7 et 12 mois, groupe C (n=38) appareillé entre 13 et 24 mois, et groupe D (n=51) appareillé entre 25 et 36 mois. La proportion d'enfants dont la parole est facile ou assez facile à comprendre passe de 48 % dans le groupe A à 9 % dans le groupe D, alors que la proportion d'enfants dont la parole est difficile ou impossible à comprendre passe de 21 % dans le groupe A à 50 % dans le groupe D. L'inversion des proportions est significative dès le groupe B, et s'accroît à mesure que la mise en œuvre de l'appareillage est tardive.

Toutefois, une étude récente menée en Australie (Wake et coll., 2005) ne confirme pas le rôle déterminant de l'âge au moment de l'appareillage auditif.

La population étudiée (n=88) est issue du registre des enfants appareillés Avant l'âge de 4,5 ans dans un même bassin de vie (état de Victoria) au début des années 1990. Toutes les données prédictives (âge au diagnostic, Perte auditive moyenne sur la meilleure oreille) ont été recueillies de Manière prospective, avant l'appareillage. Les enfants ont été évalués après leur entrée à l'école, et une étude du développement cognitif a été systématiquement couplée à l'évaluation de leur langage par des chercheurs indépendants. Le principal résultat de ce travail est que la qualité du langage à 7-8 ans est corrélée à l'importance de la perte auditive, mais pas à l'âge auquel les enfants ont été appareillés [89]

Une étude menée à l'hôpital pour les enfants de l'est de l'Ontario à Ottawa dans laquelle on a comparé 2 groupes d'enfants appareillés, le 1er constitué d'enfants implantés, le second d'enfants non implantés. On a comparé leur niveau de compréhension du langage. La principale conclusion de ce travail est que Le groupe de l'aide auditive avait de meilleurs résultats que leurs pairs qui avaient un implant cochléaire sur les mesures de vocabulaire et linguistiques, mais pas sur la plupart des phonologies ou alphabétisation mesurés. Malgré le fait qu'ils présentaient des compétences linguistiques orales, les enfants porteurs d'implants cochléaires ont montré un profil de compétences conformes à ceux attendus pour les enfants normo-entendants dans plusieurs domaines, y compris la reconnaissance de l'orthographe, la lecture des mots, des pseudo-lecture, et la dénomination rapide [90].

Concernant notre étude, le CAP score montre que 40,7% des enfants implantés et 54,5% des enfants ayant une prothèse, sont capables de comprendre une conversation avec quelqu'un de familier sans lecture labiale. 40,7% des enfants implantés et 18,1% des enfants ayant une prothèse sont capables de reconnaître des phrases isolées simples.

3.3. La prise en charge psychologique :

Pour les enfants sourds, les implants et les prothèses auditives sont sensés permettre le développement d'une perception auditive qui pourra être aussi utilisée dans la construction du langage oral.

L'ensemble du processus d'implantation cochléaire, et prothèse impliquent une modification des rapports de l'enfant au monde externe ainsi qu'à son propre corps. Ils impliquent des bouleversements dans la vie quotidienne des familles et des transformations dans les attentes des uns et des autres.

Tous ces points sont susceptibles de générer un impact majeur sur le développement psychologique de l'enfant sourd et ceci dans au moins trois dimensions différentes :

- Dans le développement psychologique général de l'enfant, soit de façon positive par une amélioration des relations psychoaffectives et une ouverture à la communication, soit de façon négative par un effet post traumatique et un renfermement de l'enfant.
- Dans l'adaptation neurocognitive du sujet à sa surdité, l'apport d'informations sensorielles nouvelles, qui ne sont pas forcément congruentes avec les processus psychologiques de construction perceptive, peut enrichir la cognition générale comme elle peut l'altérer en modifiant des équilibres constitués dans la prise de signification sur le monde.
- Dans les aspects psychopathologiques et dans leur rapport à la dimension identitaire, la pose d'un implant, amène l'enfant sourd à être à la fois sourd, puisqu'il n'entend pas normalement, mais aussi entendant car il entendra mieux et différemment que les sourds profonds appareillés de façon conventionnelle. L'imaginaire de l'implantation est une annulation de la surdité. Or, on sait que la surdité est aussi un fait social, culturel, et identitaire.

Les résultats globaux d'une étude réalisée sur un groupe de 47 enfants sourds profonds pré linguaux dans quatre sites hospitaliers français, sur L'impact psychologique des implantations cochléaires chez l'enfant sourd à partir d'une mesure du profil socio-affectif (PSA) réalisée à périodes régulières après l'implantation attestent d'une amélioration de l'adaptation

socio-affective générale des enfants sourds au fil du temps après la pose de leur implant cochléaire. L'amélioration concerne surtout l'humeur et les capacités d'intégration avec les autres enfants. Sur l'ensemble du groupe, 6 cas sont nettement déviants sur l'échelle adaptative globale après l'implantation cochléaire sans toutefois que celle-ci puisse être directement incriminée. Au fil du temps, 4 d'entre eux conservent des profils socio-affectifs anormaux sur au moins un facteur du profil socio affectif, mais tous retrouvent au bout du compte des scores globaux normaux. Enfin, il semble que la précocité de l'implantation soit corrélée avec la qualité de l'adaptation socio affective ultérieure. [23]

3.4. La guidance parentale, projet éducatif :

Si l'enfant a moins de 3 ans ou si la surdité est sévère ou profonde, la rééducation est en général réalisée dans un centre d'éducation précoce. Un projet éducatif adapté à chaque enfant est élaboré après discussion entre les parents et l'équipe pluridisciplinaire (médecin audiologiste, orthophoniste, psychomotricien, psychologue). Les différents modes de communication sont expliqués aux parents (Tableau XV). Le travail en groupe de la communication, une rééducation psychomotrice, un soutien psychologique et éducatif pour les parents, précèdent ou sont associés à l'orthophonie.

Tableau XV : différents modes de communication utilisés par les sourds sévères et profonds

Communication orale	Communication mixte ou « totale »	Communication gestuelle
Parole	Français Signé (français parlé accompagné de signes de LSF suivant la même syntaxe)	Mimogestualité
Lecture labiale		Langue des Signes Française (LSF) (grammaire et syntaxe propres)
Langage Parlé Complété		

La prise en charge comporte plusieurs aspects : donner aux parents les moyens de communiquer au quotidien avec leur enfant (par une « guidance » ou « accompagnement » parental), aider l'enfant à différencier et reconnaître les sons (« éducation auditive »), puis travailler l'articulation, la parole et le langage. [91]

3.5. La scolarisation :

Dès les premières utilisations de l'implant cochléaire ou la prothèse, nous conseillons d'inscrire l'enfant dans une école. Il baigne ainsi dans un langage oral naturel. La majorité des enfants poursuit une scolarité en milieu ordinaire. Un soutien scolaire est mis en place dès la première enfance, avec un appui de deux à huit heures hebdomadaires selon les cantons, par un enseignant spécialement dédié à l'enfant afin de lui assurer une bonne compréhension de la matière enseignée. La logopédiste établit une étroite collaboration avec les différents professionnels de l'école. [92]

Une enquête de scolarisation menée par FFIC a permis d'analyser en 2002 la scolarité de 20% environ de la population d'enfants implantés en France.

On y trouve des enfants de tous les âges dont 36% sont en maternelle et 42% sont en primaire, au moment de l'enquête.

Soixante quatre pour cent sont en intégration totale dont 25% en maternelle, 25% en primaire, 10% au collège et 4% au lycée et en étude supérieure. Les taux d'enfants en intégration partielle, en classe annexée ou en établissement spécialisé sont équivalents (11%, 13% et 12%). La scolarité de 27% des enfants présente un écart de un à trois ans par rapport à une progression idéale d'une année scolaire par an, corrélé au fait que près de la moitié des enfants implantés en intégration totale ne disposent d'aucune aide en classe. [93]

Dans notre étude ,73% des enfants sont scolarisés et 34% d'entre eux ont des difficultés scolaires. Ils ont un retard de 1 à 4ans par rapport aux enfants du même âge. Le reste 66% ont une scolarité normale, 30% sont en maternelle, 36% au primaire et 7% au collège.



Figure 67 : illustration extraite du guide pour les enseignants qui accueillent un élève sourd (2000).

VI. L'évaluation prothétique :

1. L'appréciation parentale :

L'étude faite par le centre technique national d'étude et de recherche sur les handicaps et les inadaptations, portant sur 50 enfants sourds perlinguaux implantés montre que la satisfaction des parents envers les résultats de la prise en charge de leurs enfants est la suivante [48] : 76% estiment que l'évolution de leur enfants est toute à fait satisfaisante, 17,5% évoquent l'important progrès en ce qui concerne les relations duelles et dans le cercle familial et 6,5% jugent que l'évolution de leurs enfants à la communication n'est pas encore satisfaisante.

Cela rejoint notre étude, où la satisfaction parentale des résultats de la prise en charge est la suivante : 43% jugent que les résultats sont excellents, 39% pensent que les résultats sont acceptables et seulement 18% disent que les résultats ne le sont pas.

2. La perception sonore et vocale :

L'enfant implanté doit faire parallèlement l'apprentissage de l'appareillage et des mots. Il doit, d'une part, comprendre qu'un son ou qu'une suite de sons ont une signification et d'autre part, apprendre la signification de ce qu'il entend par un entraînement, une répétition et une éducation appropriée.

Le profil des acquisitions perceptives de l'enfant implanté peut être dressé :

- Après quelques mois d'implantation, l'enfant reconnaît les éléments supra-segmentaux de la parole : rythme, durée, intensité.
- Après 1 à 2 ans la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [94] [95]. Les capacités d'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développent progressivement. Dans l'étude de Waltzman [95], les scores d'identification de mots et de phrases en liste ouverte étaient respectivement de 9 % et 18 % après 1 an d'implantation.
- Après 5-6 ans d'implantation, ces mêmes scores atteignaient respectivement 65 % et 81 % et la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale pour 82 % des enfants [96].

Notre étude rejoint celle de la littérature : 35% des enfants ont perçu la voix faible et ils ont réagi rapidement et facilement à tout message vocal. 33, 3% des enfants ont perçu la voix normale au bout de 2ans. Et 18,3% ont une performance excellente avec une discrimination auditive fine, et Ils ont réussi à plus de 80% l'identification de logatomes ou la reconnaissance de mots phonétiquement proches après 4 ans d'appareillage.

3. L'expression orale :

O'Donoghue a comparé les performances perceptives à l'intelligibilité de la parole chez 126 enfants implantés. Le niveau d'intelligibilité à 2 et 5 ans en post implant était significativement corrélé aux performances perceptives obtenues à 12 et 24 mois. On observe

dans la pratique quotidienne que plus des trois quarts des enfants implantés avant 4 ans sont intelligibles dès qu'ils commencent à s'exprimer oralement. Il n'existe pas encore dans ce domaine d'étude concernant une large population qui tienne compte des différents éléments en jeu. [83]

Concernant notre étude 16,7% des enfants ont une performance excellente. Ils oralisent spontanément avec une bonne syntaxe et une grande fluidité, même pour des phrases complexes ; 26,7 %des enfants font des phrases avec une bonne syntaxe, et 38,3% commencent à mettre plusieurs mots ensembles pour exprimer une idée et ils sont capables de faire des associations de mots pour construire une phrase.

Alors que 18,3% utilisent régulièrement leur voix avec des mots isolés ou formulés ils ont l'intention de communiquer.

4. L'intelligibilité de la parole :

O'Donoghue [97], a comparé les performances perceptives à l'intelligibilité de la parole chez 126 enfants implantés. Le niveau d'intelligibilité à 2 et 5 ans en post implant était significativement corrélé aux performances perceptives obtenues à 12 et 24 mois. Allen [98] évalue le rythme d'évolution de l'intelligibilité de la parole chez 118 enfants sourds pré-linguaux implantés avant l'âge de 7 ans. D'un niveau 0 de l'échelle de Nottingham en préopératoire, les scores passent au niveau 2 puis 3 après respectivement 3 et 5 ans d'implantation. Les résultats de cette étude semblent cependant pessimistes, et certains facteurs importants tels l'âge d'implantation et les capacités de communication préalables n'étaient pas pris en compte. On observe dans la pratique quotidienne que plus des trois quarts des enfants implantés avant 4 ans sont intelligibles dès qu'ils commencent à s'exprimer oralement.

En ce qui concerne notre série : 40% des enfants ont une intelligibilité excellente, 21,7% sont compris par les non professionnels de la surdité. 18,3% de leur production n'est pas limitée

à quelques rares mots, n'est intelligibles que par leur parents ou des professionnels.¹³, 3% n'émettent que quelques mots reconnaissables et finalement, 6,7% n'ont aucune intelligibilité.

VII. Le suivi évolutif

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

Le médecin conseille également les parents dans le choix de la scolarité, et informe le médecin scolaire des adaptations nécessaires (en particulier microphone hautes fréquences, qui transmet les paroles de l'enseignant directement aux prothèses auditives de l'élève). Une évaluation neuropsychologique est conseillée en cas d'évolution insuffisante du langage oral ou de difficultés d'apprentissage scolaire.

En cas de surdité profonde, si les progrès de la communication orale et le gain prothétique sont limités, l'enfant doit être orienté vers un centre d'implantation cochléaire dans l'année qui suit le diagnostic, car les résultats sont d'autant meilleurs que l'implantation est précoce. [99]

VIII. Le dépistage et la prévention :

La vaccination contre la rubéole, les oreillons, le pneumocoque et l'haemophilus, la surveillance de l'immunité contre la toxoplasmose des femmes enceintes, les progrès de la réanimation néonatale, contribuent à réduire la fréquence des surdités liées à ces causes.

La prévention de l'aggravation de la surdité repose surtout sur l'appareillage auditif précoce, qui limite la dégénérescence nerveuse et la détérioration de l'intelligibilité de la parole. Les facteurs pouvant aggraver la perte auditive (barotraumatismes, traumatismes sonores,

traumatismes crâniens, efforts violents) doivent être évités, surtout en cas de dilatation de l'aqueduc du vestibule. Les seuls traitements dont l'ototoxicité est irréversible (Aminosides, sels de platine, quinine) ne sont utilisés que lorsque le pronostic vital est en jeu ; il n'est donc pas utile d'en remettre une liste aux parents.

Enfin, il faut conseiller de consulter en urgence si une perte auditive brusque se produit, afin de mettre en route rapidement un traitement corticoïde et vasodilatateur.

– Le dépistage :

Comme la précocité du diagnostic et de l'appareillage influence considérablement le développement ultérieur de l'enfant, il est vivement souhaitable qu'un dépistage auditif soit réalisé systématiquement, en maternité, par des moyens objectifs (otoémissions ou potentiels évoqués automatisés). Ce dépistage devrait se généraliser dans notre pays dans les prochaines années, comme il l'est dans de nombreux pays occidentaux.

Enfin, quand une surdité est détectée chez un enfant, il faut tester l'audition de ses frères et sœurs. [100]

CONCLUSION

La déficience auditive est le déficit sensoriel le plus fréquent chez l'enfant. Ses conséquences sur le développement du langage et de la communication sont importantes.

Par ailleurs, on sait que la prise en charge doit être précoce afin de se situer pendant la période critique (liée à la plasticité cérébrale), durant laquelle le langage oral s'organise à partir des sons entendus. Les possibilités de prise en charge évoluent profondément, avec en particulier la réhabilitation des surdités profondes par implant cochléaire. Toutes ces avancées peuvent contribuer à réduire fortement le handicap lié à cette déficience.

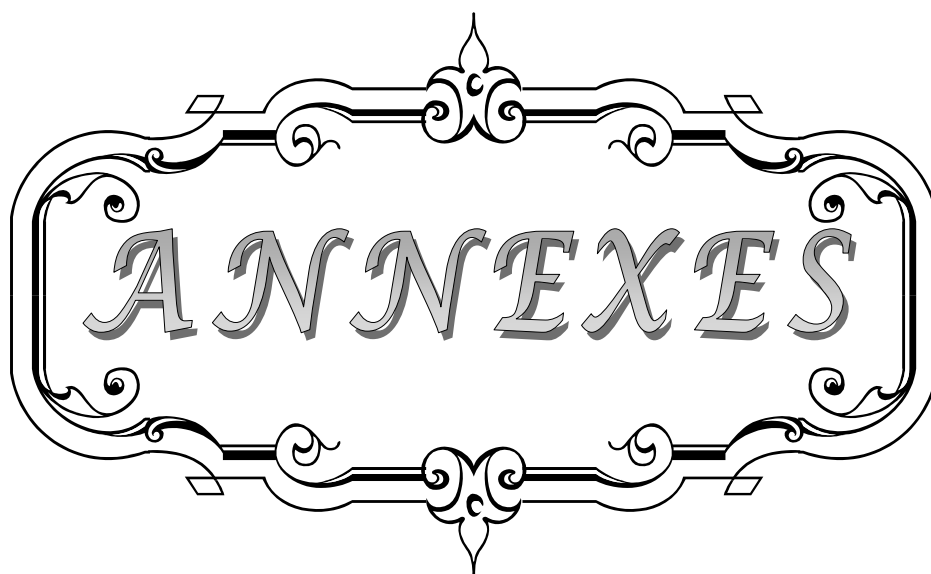
De nouveaux défis se posent donc à l'acoustique, discipline déjà ancienne, pour l'amélioration du dépistage, du diagnostic et de la prise en charge qu'il s'agisse d'appareillages prothétiques ou d'implants cochléaires qui présentent encore des imperfections multiples dans un environnement bruyant.

Les techniques actuellement disponibles, de l'audioprothèse conventionnelle à l'implant auditif du tronc cérébral, permettent de proposer une réhabilitation auditive quelles que soient la cause et la sévérité de l'atteinte auditive. Pour être efficace, cette suppléance doit être adaptée à chaque patient. Les résultats dépendent des capacités d'adaptation du sujet et de l'utilisation qu'il fait de son aide auditive ; ils peuvent nécessiter de renforcer d'autres modes de communication tels que la lecture labiale.

La restauration d'une audition bilatérale doit être privilégiée, le plus précocement possible.

La prise en charge multidisciplinaire contribue à améliorer le suivi, l'adaptation et l'évaluation des bénéfices obtenus.

A travers cette thèse, je souhaite renforcer le trait d'union qui relie deux disciplines : l'audioprothèse et l'orthophonie dont les interactions contribuent à la réussite de l'appareillage du patient, et par conséquent, au succès du travail fourni par chacune de ces deux professions.

A decorative, ornate frame with a central oval shape. Inside the oval, the word "ANNEXES" is written in a stylized, serif font. The frame is composed of intricate scrollwork and floral motifs, with a central vertical axis and symmetrical design on both sides.

ANNEXES

Annexe I

I. Rappel anatomophysiologique :

1. L'anatomie :

1.1 L'oreille externe :

Composée du pavillon et du méat acoustique externe. Elle représente une double entité fonctionnelle et esthétique. Cet organe d'architecture complexe intervient en effet dans la localisation et la transmission de l'onde sonore, et participe à l'amplification de certaines fréquences. De plus, cet organe possède une position stratégique dans l'esthétique et l'harmonie de la face, et occupe de ce fait une place importante dans le domaine de la chirurgie réparatrice. La bonne connaissance de son anatomie est également indispensable pour toute chirurgie de l'oreille moyenne. Les rapports qu'elle contracte ainsi avec la caisse du tympan, la méninge temporale, l'articulation temporomandibulaire et la parotide font que l'oreille externe intéresse ainsi des domaines aussi variés que les chirurgies otologique, carcinologique, réparatrice, voire certains abords oto-neuro-chirurgicaux. [101]

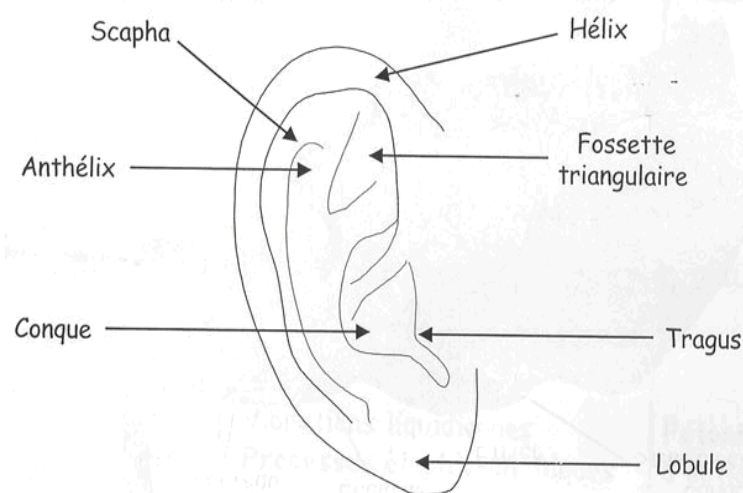


Figure 68 : schéma anatomique du pavillon de l'oreille externe. Le conduit auditif jusqu'au tympan n'est pas représenté mais appartient tout de même à l'oreille externe.[7]

1.2 L'oreille moyenne :

L'oreille moyenne est une cavité aérienne tripartite comprise entre les trois constituants de l'os temporal. Sa partie centrale, plus communément appelée caisse du tympan, contient le système tympano-ossiculaire qui véhicule l'onde sonore du monde extérieur jusqu'à l'oreille interne. Sur une même ligne droite sont placées vers l'arrière, les annexes mastoïdiennes et vers l'avant, le tube auditif qui fait communiquer la caisse avec le rhinopharynx. L'étude anatomique doit demeurer la base de l'apprentissage de tout chirurgien. Pour le jeune oto-rhino-laryngologiste, la parfaite connaissance de l'anatomie de l'oreille rend possible la dissection de l'os temporal, préalable indispensable à la chirurgie otologique. Quant au praticien averti, qui connaît la complexité de la région, il actualisera ses connaissances en profitant de l'apport moderne de l'anatomie endoscopique et de la « nouvelle » terminologie anatomique de la Nomina Anatomica (NA). [102]

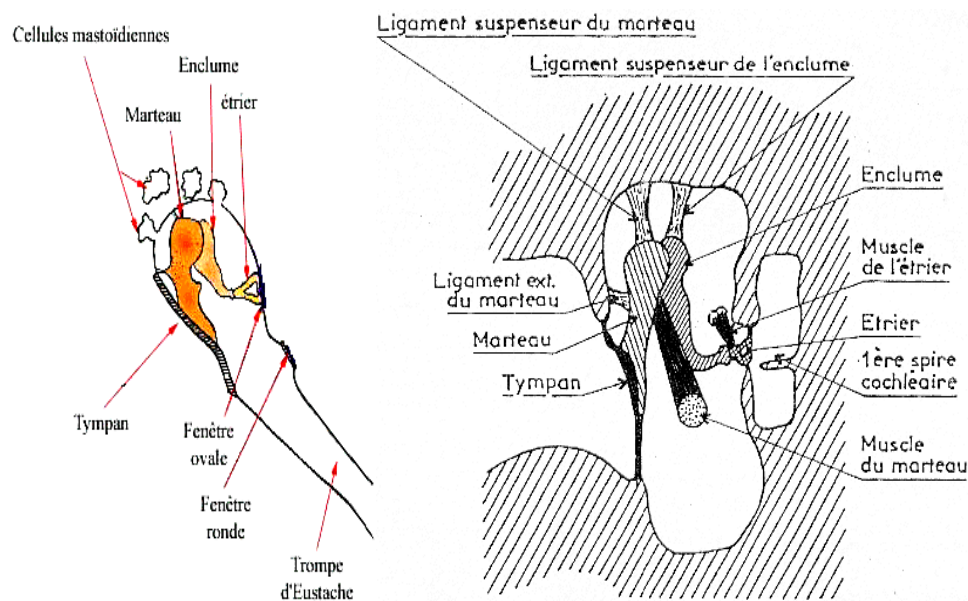


Figure 69 : l'oreille moyenne [102]

1.3 L'oreille interne :

L'oreille interne est profondément enfouie au sein de l'os temporal. Elle comporte un labyrinthe osseux protégeant un labyrinthe membraneux. Le labyrinthe membraneux est un long tube épithélial différencié par endroits en structures sensorielles : le canal cochléaire dévolu à

l'audition et l'organe vestibulaire formé du saccule, de l'utricule et des canaux semi-circulaires dévolus à l'équilibration. Entouré de périlymphe, le labyrinthe membraneux est lui-même rempli d'endolymphe. La microcirculation labyrinthique est à l'origine des fluides de l'oreille interne. Les réseaux capillaires sont denses, particulièrement au niveau de la strie vasculaire. Ils proviennent de la branche labyrinthique de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure. L'artère cochléaire alimente de multiples réseaux spécifiques pour chaque structure cochléaire. La microcirculation vestibulaire est moins complexe, suivant les nerfs destinés à chaque structure vestibulaire. De type terminal, la vascularisation labyrinthique, dont la physiologie est encore mal connue, n'atteint pas directement les cellules sensorielles. Celles-ci sont donc en grande partie tributaires de l'équilibre hydroélectrolytique des fluides labyrinthiques. [103]

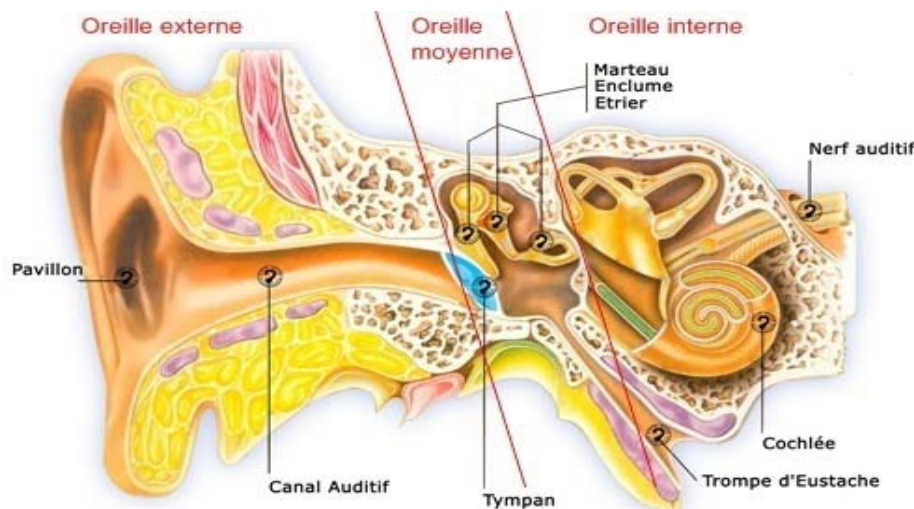


Figure 70 : oreille externe, moyenne et interne (J-P Ladril Atlas raisonné d'anatomie, 1986)

1.4 Les voies centrales de l'audition : [104]

Le traitement de l'information auditive à partir de la cochlée est assez hiérarchisé. En partant de la cochlée, les voies auditives sont assez dispersées après les noyaux cochléaires,

– *Relais Sous-Corticaux*

Le ganglion spiral, ou ganglion de Corti se situe au niveau de la cochlée, et reçoit directement les informations provenant des cellules ciliées, puisqu'il contient les corps cellulaires des cellules qui font synapse avec les cellules ciliées. Les quelques 130 000 axones qui en partent forment le nerf cochléaire, principale composante du nerf VIII, et projettent de façon uniquement ipsi-latérale vers un premier relai, les noyaux cochléaires.

Les noyaux cochléaires se situent à un trajet d'environ 1 cm (chez l'homme) du ganglion spiral, dans le bulbe à l'entrée du tronc cérébral. Les noyaux cochléaires sont subdivisés en plusieurs zones qui répondent spécifiquement à certaines fréquences. Les basses fréquences sont traitées dans les parties ventrales, rostrales et latérales, tandis que les hautes fréquences sont traitées dans les parties dorsales, caudales et médiales (Galifret, 1991). On distingue généralement la partie antéroventrale et la partie postéro ventrale. Les noyaux cochléaires vont projeter de façon bilatérale vers le complexe olivaire supérieur. Autrement dit une partie de l'information sera envoyé vers le complexe olivaire supérieur ispsilatéral et l'autre partie sera envoyé vers le complexe olivaire supérieur controlatéral.

Le complexe olivaire supérieur (COS) se situe dans le canal médullaire. Il est composé de neuf noyaux dont trois principaux constituent ce deuxième relai du système ascendant. Chaque COS reçoit des informations des deux oreilles, dites binaurales. A ce niveau s'effectue donc la Première confrontation des messages peu modifiés depuis le ganglion de corti, en provenance des deux oreilles. C'est dans ce COS qu'ont lieu les premiers traitements de localisation de la source sonore. Pour cela, la confrontation des afférences bilatérales va se faire sur des parties de l'information sonore différentes. Ces confrontations concernent les variations d'intensité binaurale,

Les différences d'intensité entre les deux oreilles et le délai interaural. De plus, des études ont montré que le traitement de ces différentes informations était supporté par différents noyaux COS. L'olive supérieure latérale serait sensible aux différences interaurales d'intensité entre les sons, tandis que l'olive supérieure médiane serait plus sensible aux différences

interaurales de temps d'arrivée des sons (Yin & Chan, 1990) ce qui va permettre de déterminer la direction de la Source sonore.

Les axones des neurones du complexe olivaires supérieur empruntent le lemnisque latéral mais ne s'y arrêtent pas. Toutefois, les noyaux du lemnisque latéral reçoivent des informations monaurales en provenance des noyaux cochléaires contralatéraux. Les neurones de ces noyaux sont sensibles à des indices tels que l'amplitude ou la durée du son. Comme celles qui proviennent des noyaux olivaires supérieurs, ces voies convergent vers le mésencéphale.

Le colliculus fait partie du mésencéphale. On considère actuellement que toutes les voies auditives ascendantes convergent vers le colliculus inférieur. Il reçoit donc les projections directes bilatérales en provenance du complexe olivaire supérieur, des noyaux du lemnisque latéral, des noyaux cochléaires ou encore d'autres voies ascendantes que nous n'avons pas décrites.

On dit qu'il est le centre de traitement de l'information spatiale. En outre, le colliculus inférieur poursuit l'analyse de la structure du signal sonore amorcée lors des étapes précédentes. Certains neurones sont également sensibles au sens de déplacement d'une source sonore par rapport au plan médian. On pense que le colliculus inférieur intervient dans l'orientation de la tête et des yeux en direction du son.

Enfin le colliculus inférieur va projeter vers plusieurs structures, dont notamment le corps genouillé médian.

Le corps genouillé médian (CGM) fait partie du thalamus. Trois parties le composent : les parties dorsales et médiales entourent la partie ventrale. Cette dernière constitue le relai thalamocortical principal, c'est le relais auditif spécifique. Les neurones du corps genouillé médian reçoivent des afférences convergentes séparées du point de vues spectral et temporel, ce qui implique une intégration de ces deux aspects au niveau du CGM. La partie ventrale du CGM va projeter vers le cortex auditif primaire.

Les parties médiale et dorsale du noyau répondent moins bien à la stimulation acoustique; ces deux aires sont considérées comme des aires de convergence multi sensorielle permettant l'établissement de liaison entre des informations hétérogènes. Ce phénomène de

convergence multi sensorielle est à la base des mécanismes d'intégration qui sous-tendent les conduites perceptives. La partie dorsale va projeter vers le cortex auditif secondaire.

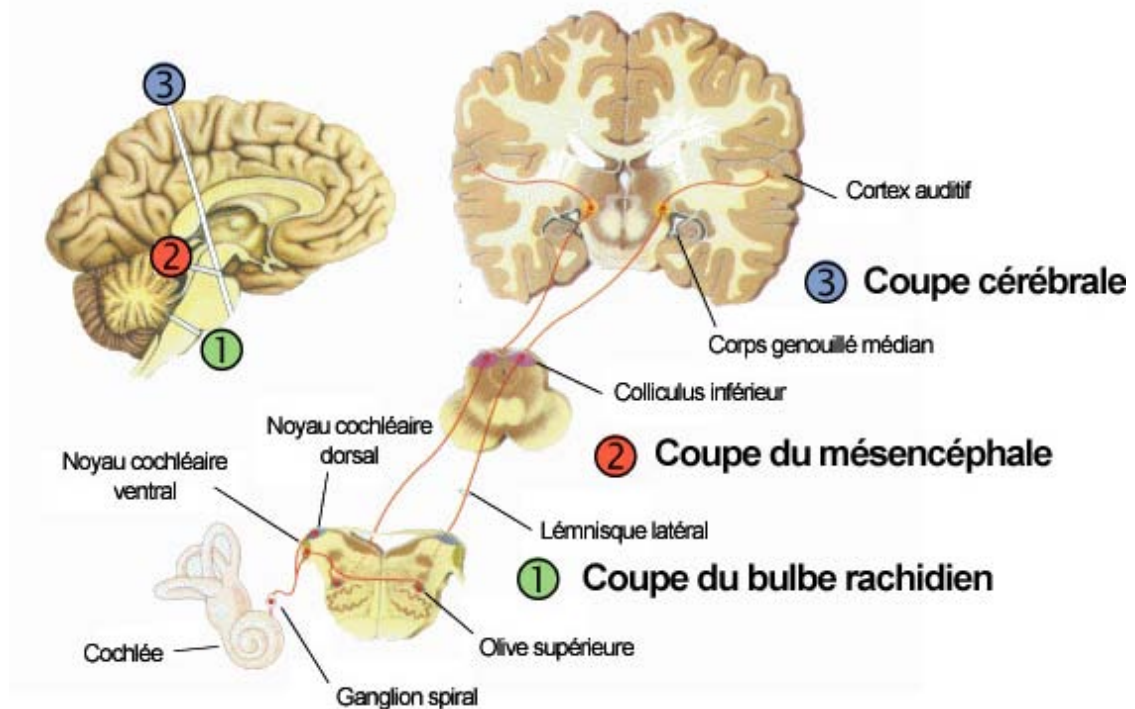


Figure 71: schéma d'ensemble des voies nerveuses auditives principales.
Adapté d'après Bear et al. (2002).

Le cortex auditif est situé dans la partie postérieure supérieure du lobe Temporal, profondément enfoui dans la scissure de Sylvius. On distingue classiquement une aire primaire (le cortex auditif primaire) et des ceintures d'aires périphériques (les cortex auditifs secondaires et associatif). Selon l'ancienne classification de Brodmann, ces aires impliquent les aires de Brodmann (BA) 41, 42 et 22 (voir Figure 72). La subdivision fonctionnelle comprend classiquement deux portions : le noyau (*core*) et la ceinture (*belt*). Le noyau correspond au gyrus de Heschl (BA 41) alors que la ceinture (BA 42 et 22) correspond plutôt au cortex associatif.

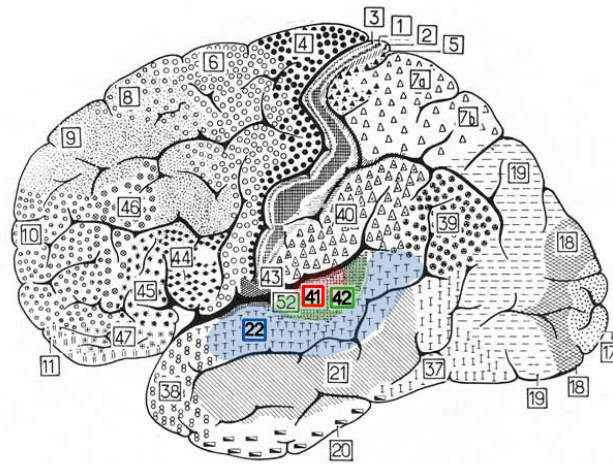


Figure 72 : schéma des aires cytoarchitectoniques définies par Brodmann.
On peut visualiser les aires de Brodmann 41 (cortex auditif primaire), 42 et 22 (les cortex auditifs secondaire et associatif), impliquées dans l'analyse auditive [104].

Le cortex auditif primaire (AI) se situe le long de la face ventrale du lobe temporal supérieur, et plus précisément dans le gyrus transverse, ou gyrus de Heschl, et correspond à l'aire 41 de Brodmann. Son aire de surface est d'environ 3,4 cm², mais cette surface moyenne est à relativiser car il existe des variations cytoarchitectoniques importantes entre les individus ; le cortex auditif primaire peut représenter au moins 30% et jusqu'à 80% du gyrus de Heschl selon les individus (Morosan et al, 2001). Le cortex auditif primaire est capable de répondre à des fréquences allant de 20 à 20 000 Hz. Mais on note que la majorité des neurones auditifs ont des courbes de sélectivité fréquentielle étroites lorsqu'ils sont situés dans l'aire AI. La représentation tonotopique sur cette aire y est donc la plus fine. De plus, on peut se rendre compte qu'AI comporte des bandes isofréquentielles disposées selon un plan médiolatéral. En d'autres termes, il y a dans AI des rangées transversales de neurones qui répondent tous à la même fréquence caractéristique. On constate que les bandes correspondant à ces fréquences sont de plus en plus longues, et que leur écart s'accroît à mesure que croît la fréquence, d'où une surreprésentation des fréquences élevées (tour basal de la cochlée). Les cellules appartenant à une bande donnée sont excitées par les deux oreilles (Cellules EE), tandis que celle de la bande adjacente sont excitées par une oreille et inhibée par l'autre (cellules EI). Les bandes EE et EI

s'alternent tout le long de V1. Les colonnes EE ou EI sont dans chaque tranche correspondant à une fréquence, rassemblées en plusieurs ensembles, de telle manière que l'on peut tracer sur le cortex, quasi perpendiculairement aux lignes isofréquencielles, les limites de bande EE ou EI. Les interactions de type EE ou EI conditionnent la sensibilité d'environ 50 % des neurones de l'aire A1 à la localisation du son dans l'espace. On peut donc considérer que, sur l'aire A1, la direction rostrocaudale concerne la discrimination des fréquences, et la direction orthogonale concerne la spatialisation.



Figure 73: vue du gyrus temporal gauche dans la scissure de Sylvius : *planum polare* (vert), gyrus temporal transverse antérieur et postérieur (mauve) et *planum temporale* (magenta).
Adapté d'après (Duvernoy, 1999).

Le cortex auditif secondaire entoure le cortex auditif primaire en recouvrant le bord supérieur de la surface latérale du lobe temporal et correspond principalement à l'aire de Brodmann 42 et à une petite partie de l'aire 22 de Brodmann. Le cortex auditif secondaire comprend le *planum polare* (PP) en avant de A1, et le *planum temporale* (PT) en arrière de A1. Le PT est impliqué dans le traitement du langage, mais on sait depuis plus récemment qu'il joue également un rôle dans le traitement des sons et de la musique, de même que le PP.

Le cortex auditif associatif comprend l'ensemble des aires associatives, et correspond approximativement à l'aire 22 de Brodmann. Ces aires sont fortement impliquées dans le traitement des informations auditives. Elles reçoivent également des projections d'aires visuelles

et somesthésiques. Une aire du cortex auditif associatif particulièrement importante est l'aire de Wernicke, fortement impliquée dans la compréhension du langage. Toutefois l'aire de Wernicke, bien qu'essentiellement située dans l'aire 22 de Brodmann, déborde sur l'aire 39 située dans le lobe pariétal.

2. Physiologie :

2.1 Physiologie de l'audition :

a. Les sons, le champ auditif :

Les sons que perçoit l'oreille humaine sont des ondes de pression, vibrations moléculaires propagée qui se définissent par leur intensité et leur fréquence.

– La fréquence

La fréquence se mesure en cycles par seconde ou Hertz (Hz). L'oreille humaine normale est sensible aux sons de fréquence comprise entre 16 Hz et 18000 Hz.

– L'intensité

L'intensité d'un son se mesure en unités de puissance surfacique (W.cm^{-2}).

L'Organisation Internationale de Normalisation a défini, en 1965, le niveau d'intensité zéro comme égal, pour toutes les fréquences, à $I_0 = 10^{-16} \text{ W.cm}^{-2}$, ce qui correspond à une pression acoustique de $p_0 = 2.10^{-5}$ Pascal. L'évolution des sensations auditives étant logarithmique par rapport à celle du stimulus, l'échelle d'intensité choisie est logarithmique, en décibels (dB), de sorte que l'intensité I d'un son se mesure par le logarithme du rapport de cette intensité à l'intensité I_0 (celle-ci correspond au seuil absolu moyen de la population normale) :

$$N \text{ décibels} = 10 \log I/I_0$$

– Le champ auditif

Le champ auditif d'un sujet délimite les sons qu'il peut percevoir :

- Au-dessous de 16 Hz, normalement, les sons ne donnent pas lieu à des sensations auditives (ce sont des « infrasons ») ;
- Au-dessus de 18 000 Hz, ils ne sont plus perçus par l'oreille (ce sont des « ultrasons »)
- en dessous du seuil minimum d'intensité, le son n'est pas perçu ;
- Au-dessus d'un seuil maximum, la vibration n'est plus perçue comme un son mais donne naissance à une sensation douloureuse.

b. L'appareil de transmission :

– Le dispositif général

Schématiquement, le dispositif de transmission correspond à l'oreille externe et l'oreille moyenne. Sa fonction est de transmettre les sons depuis l'environnement (milieu aérien) jusqu'aux cellules sensorielles (qui se trouvent en milieu liquidien). Les conditions de propagation des sons dans ces deux milieux étant très différentes (ces milieux ont une grande différence d'impédance) ; le passage des sons est rendu possible par adaptation d'impédance réalisée par :

- un rapport de surface de l'ordre de 30/1 entre le tympan et la platine de l'étrier,
- un phénomène de levier dont le bras est représenté par la longue apophyse de l'enclume, l'apophyse courte servant de pivot.

– L'oreille externe

Le pavillon de l'oreille externe capte donc les sons que le conduit auditif externe amène jusqu'au Tympan ; celui-ci entre en vibration et mobilise la chaîne des osselets. Les pressions acoustiques sont ainsi appliquées à la fenêtre ovale. Le liquide périlymphatique transmet ces pressions et ces vibrations grâce au jeu élastique compensateur de la fenêtre ronde. Il en résulte des déformations de la membrane basilaire le long de laquelle apparaît une onde qui se propage plus ou moins loin selon que les fréquences vibratoires sont élevées ou basses. De cette façon,

les sons de fréquence grave mettent en jeu un plus grand nombre de cellules sensorielles que les sons de fréquence aiguë et cette « tonotopie » cochléaire représente l'un des moyens du décodage des informations auditives.

Notons enfin que la contraction des muscles de l'étrier et du marteau rigidifie la chaîne des osselets et réduit la transmission des sons de fréquence basse, en augmentant l'impédance du tympan et de la chaîne des osselets. Cette contraction se produit par phénomène réflexe (le réflexe stapédien) en Réponse aux sons de très forte intensité, protégeant ainsi l'oreille interne.

c. La réception :

La réception proprement dite s'effectue au niveau des cellules sensorielles de l'oreille interne. La rampe vestibulaire reçoit les variations rapides de pression, qui la mobilisent et impriment des déformations aux cils des cellules sensorielles qui, subissant des contraintes mécaniques, les traduisent en phénomènes chimiques (par modulation de la perméabilité des canaux ioniques membranaires) et donnent ainsi naissance, dans certaines conditions, à l'influx nerveux. [105]

2.2 Physiologie de la prothèse :

La surdité peut être en partie corrigée par l'utilisation d'aides auditives. L'objectif de l'appareillage est de compenser autant que faire ce peut les déficits du système auditif du patient en améliorant les seuils auditifs ainsi que l'intelligibilité des sons de parole.

a. Principe général de l'aide auditive :

L'adaptation prothétique consiste à transformer le stimulus acoustique et notamment les sons de parole afin d'améliorer la communication du sujet déficient, en utilisant au mieux les restes fonctionnels du récepteur sensoriel et des voies nerveuses. Le réglage de la prothèse se fait à partir des données audiométriques. Les seuils de perception en audiométrie tonale, sur les fréquences comprises entre 250 et 8 000 Hz (par demi-octave) sont les principaux paramètres utilisés. Certaines méthodes tiennent également compte de l'intelligibilité de la voix.

L'objectif principal de l'aide auditive est de transformer le signal acoustique capté par un ou plusieurs microphones de telle sorte que le maximum du message utile soit entendu par le sujet. La dynamique acoustique utile captée par le microphone (partie du signal qui doit être envoyée au patient) doit être transformée pour être transcrite dans la dynamique utile du sujet, c'est-à-dire dans la gamme d'intensités audibles par le patient (comprises entre seuil d'inconfort et seuil de perception pour chaque fréquence). Cela implique deux processus de traitement du signal : la compression de la dynamique et la décomposition en canaux fréquentiels. Comme la dynamique utile du microphone est supérieure à la dynamique auditive du patient, l'aide auditive doit amplifier et comprimer le signal capté par le microphone avant de le retransmettre au patient ; c'est ce que l'on appelle la compression. De plus, la dynamique utile du patient est variable en fonction de la fréquence (elle est généralement plus faible pour les fréquences aiguës). Il est donc nécessaire de décomposer le signal capté par le microphone en bandes fréquentielles afin d'appliquer des amplifications et compressions adaptées à chaque zone fréquentielle. Plus la perte auditive varie selon les fréquences, plus il faut de canaux fréquentiels pour adapter au mieux l'aide auditive au patient. [49]

II. Classification :

La classification du BIAP (Bureau International d'Audiophonologie) classe les surdités en 5 catégorie [106] :

Tableau XVI: classification audiométrique des déficiences auditives.

Recommandation BIAP 02/1 bis			
Classification audiométrique des déficiences auditives			
Type de surdité	degré	Moyenne des pertes auditives	observations
légère		21 dB(A) à 40 dB(A)	Pas de difficultés pour les conversations dans le calme. Des difficultés dans le bruit peuvent se faire ressentir.
Moyenne	Premier	41 dB(A) à 55 dB(A)	Nécessité d'élever la voix pour que le message soit perçu. Les sujets avec une surdité moyenne s'aident de la lecture labiale.
	deuxième	56 dB(A) à 70 dB(A)	
Sévère	premier	56 dB(A) à 70 dB(A)	Les bruits forts restent perçus, la parole ne l'est plus.
	Deuxième	71 dB(A) à 80 dB(A)	Nécessité d'élever la voix et de bien articuler pour être compris.
profonde	premier	91 dB(A) à 100 dB(A)	La parole n'est plus du tout perçu.
	deuxième	101 dB(A) à 110 dB(A)	Seuls les bruits très puissants sont perçus.
	troisième	111 dB(A) à 119 dB(A)	
Total	Cophose	120 dB(A) et plus	Aucun son n'est perçu.

1. Types de surdité

Les surdités [107] sont donc classées par niveau de perte mais également par type, selon la partie de l'oreille qui est touchée.

Il existe 3 types :

1.1 La surdité de perception

Les surdités de perception sont d'origine cochléaire. Elles traduisent une atteinte des cellules ciliées externes ou internes ou du nerf auditif à quelque endroit de son trajet. Une combinaison de ces trois origines est également possible. Une surdité de perception pure se traduit par un rehaussement des seuils auditifs identique par conduction osseuse et par conduction aérienne.

Les causes de l'atteinte de la cochlée sont multiples. Elles peuvent être soit génétiques soit acquises notamment suite à des sur stimulations acoustiques (au-dessus de 90 dB SPL) ou liées au vieillissement naturel de l'organe.

Voici un exemple type d'audiogramme d'une surdité de perception.

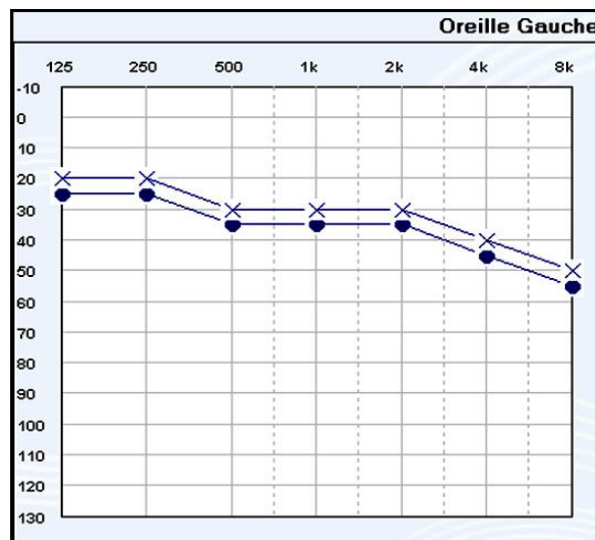


Figure 74 : audiogramme surdité de perception.

Nous pouvons y observer les courbes de conduction aérienne et osseuse abaissées mais elles restent pratiquement collées (on parle de Rinne audiométrique fermé). Le Rinne représente l'écart entre les deux courbes.

La réhabilitation de ce type de surdité est réalisée grâce à l'appareillage auditif standard mais également implantable en fonction du degré de la perte

1.2 La surdité de transmission

Les surdités de transmission ont pour origine une déficience de l'oreille moyenne ou externe soit au niveau du conduit auditif, du tympan ou de la chaîne ossiculaire (par exemple à la suite d'otites). Elles traduisent une mauvaise transmission entre le milieu aérien et la cochlée. Les seuils auditifs mesurés par transmission aérienne (sous écouteurs en général) sont donc rehaussés, surtout dans les basses fréquences.

Pour une surdité de transmission pure, l'oreille interne étant intacte, il n'y a pas de rehaussement des seuils auditifs lorsqu'on les mesure par conduction osseuse. De même le malentendant perçoit normalement sa propre voix.

Voici un exemple d'audiogramme d'une surdité de transmission :

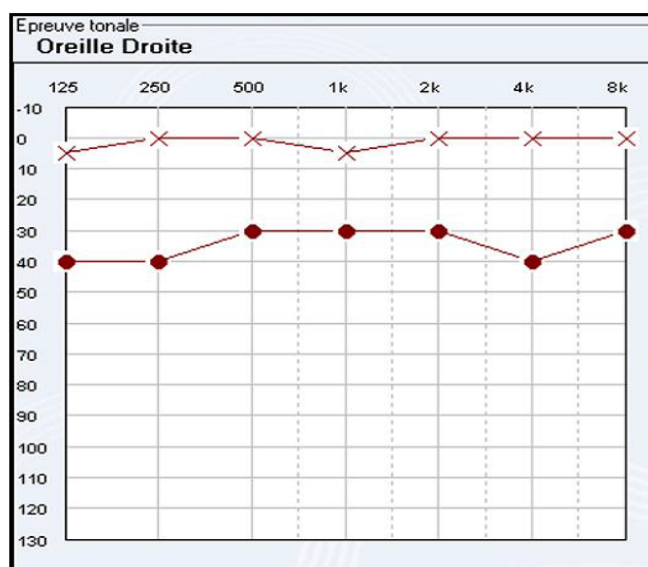


Figure 75: audiogramme surdité de transmission

Nous pouvons remarquer sur l'audiogramme une courbe en conduction osseuse normale mais la courbe en conduction aérienne est quant à elle abaissée : on parle de Rinne audiométrique ouvert.

1.3 La surdité mixte

Ce type de surdité associe surdité de transmission et de perception.

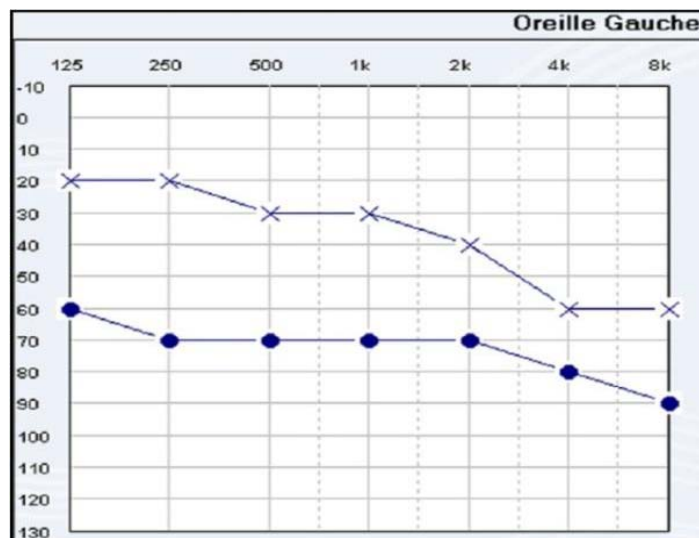


Figure 76 : audiogramme surdit  mixte.

On remarque sur l'audiogramme une d ficiency auditive mixte, associant un facteur de perception   un facteur de transmission.

Tableau XVII : cat gories de surdit s selon leur  ge d'apparition.

D�s la naissance	Surdit� cong�nitale	Acc�s au langage limit� et difficile malgr� la r�habilitation
Avant 2 ans	Surdit� pr�linguale	
Entre 2 et 4 ans	Surdit� p�rlinguale	R�gression r�versible du langage
Apr�s 4 ans	Surdit� post linguale	Stagnation r�versible du langage

Tableau XVIII : perception et langage en fonction du degré de surdité.

Déficiences auditives légères	Perte moyenne de 0,5 à 4 kHz meilleure oreille	Sons non perçus	Développement du langage si début perlingual	Age moyen de diagnostic
Déficit auditif léger : erreur des consonnes	21 à 40db	Voix chuchotée ou lointain	Retard de la parole	
Déficit auditif moyen	1 ^{er} degré 41 à 55db 2 ^{ème} degré de 56 à 70db	Voix moyenne à plusieurs mètres	Retard de langage : langage insuffisant pour l'âge	35mois
Déficit auditif sévère	1 ^{er} degré 71 à 90db	Voix forte de plus de 1 mètre	Retard important voir absence de langage	17mois
Déficit auditif profond	1 ^{er} degré 90 à 100db 2 ^{ème} degré 101 à 110db 3 ^{ème} degré 111 à 120db	Voix et bruits sauf très fort	Absence de diversification du labile, absence de langage.	11mois

Annexe II :

Fiche d'exploitation

– Identification :

Nom :

Prénom :

Sexe : masculin : ☐ féminin : ☐

Age :

Origine géographique :

Niveau scolaire / équivalent :

– lien de parenté : oui ☐ non ☐

Précision :

Nombre d'enfants dans la famille :

Statut auditif des parents :

Les 2 entendant ☐ 1 entendant 1 sourd ☐ Les 2 sourds ☐

Si oui précision

Frère ou sœur sourd : non ☐ Oui ☐ lequel

– Antécédents de l'enfant :

Néonatale : Prématurité : non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Souffrance néonatale : non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Embryofœtopathie : non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Pathologie respiratoire néonatale : non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

TTT ototoxique : non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Poids de naissance :(inf a2kg) non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

âge gestationnel(inf a34s) non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Hyper bilirubinémie (transfusion) non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Traumatisme obstétrical : non ☐ Oui ☐ nnprecis ☐

Post natal :

–Bactérienne : –Méningite : non ☐ Oui ☐

–Otite chronique Ou récidivante : non ☐ Oui ☐

–Labyrinthite :non ☐Oui ☐

–Toxoplasmose : non ☐ Oui ☐

– rubéole : non ☐ Oui ☐

– CMV : non ☐ Oui ☐

–herpes : non ☐ Oui ☐

– autres :

–Traumatisme crânien : non ☐ Oui ☐

TTTototoxiques : oui ☐ non ☐

Précision

Développement psychomoteur : normale ☐ Retard ☐ régression ☐

– Diagnostic de la surdité :

- 133 -

Annexe III :

Tableau de développement psychomoteur de l'enfant de la naissance à 7ans.

âge	motricité	Vision/audition/préhension	maturité	Alimentation /vie quotidienne
1 mois	-hypotonie de la tête et du tronc. -hypertonie des membres -position fœtale allongée Soulève la tête de temps en temps en vacillant	-réagit au bruit de sonnette. -suit un objet de grande taille près de lui sur 90° -grasping	-fixe son visage sur l'examineur -cesse de pleurer si on s'approche de lui. -réaction de succion anticipée au moment de la tétée. -émet de petits sons gutturaux	
2 mois	Tiré assis, la tête tombe en arrière -assis, tient en quelques instants la tête droite toujours vacille. Plat dos, semi-flexion des 4 membres. Plat ventre, soulève la tête et épaules.	-suit des yeux une personne qui se déplace. -suit un objet d'un côté et de l'autre. -grasping plus discret et souvent, mais mains sont ouvertes.	-réagit à une mimique de l'examineur. -s immobilise ou tourne la tête à la voix. -sourit aux visages familiers. -émet plusieurs vocalises.	
3 mois	-tiré assis, tête droite et dos/nuque fermes mais région lombaire fragile. Plat ventre, s'appuie sur les avant -Bras. -plat ventre,	-tourne complètement la tête pour suivre un objet. -préhension au contact, involontaire et tient fermement le hochet. -regarde un cube posé sur la table.	-sourit en réponse à l'examineur. -s'anime à la vue du biberon ou préparatif de la tétée. -joue avec ses mains : les examine. -vocalisations prolongées.	

	bassin à plat, semi-flexion et pointe du talon repose au sol.			
	-tiré assis, tête suit le reste du corps. -plat ventre, appui sur les coudes -Plat ventre, mouvement de flexion/extension des 4 membres sans les décoller du sol. - Plat dos, plante des pieds repose à plat sur le sol. - Plat dos, tente de mettre un pied sur le genou opposé	-tentatives de préhension vers les objets -secoue le hochet en regardant. -palpe le rebord de la table à la vue d'un cube.	-tourne la tête immédiatement pour regarder la personne qui l'appelle. -rit aux éclats. -vocalise quand on lui parle.	
5mois	-tient assis avec un léger soutien. -tiré assis, participe activement au mouvement -plat ventre, appui sur les avant-bras avec les mains reposant à plat. -plat ventre, planeur. -plat dos, pédalage et porte les pieds à la	-préhension volontaire de façon palmaire. - Prend un cube à 2mains. - Porte les objets à la bouche.	-joue avec ses pieds. -sourit à son image dans le miroir. -tapote le biberon. -rit et vocalise en manipulant des objets. -pousse des cris de joie.	

	bouche. –debout, commence à supporter son poids.			
6mois	–se maintient assis quand il est posé sur une chaise. –plat ventre, se redresse sur les mains. –plat ventre, fait usage de ses mains pour jouer. –plat dos, décolle la tête et les épaules du plan du sol. Roule du ventre sur dos. –debout, stade du sauteur.	–ne regarde plus ses mains. –tient un cube dans chaque mains (si disparaissent, ne le cherche pas).	–distingue visages familial et étrangers (peur possible de l'étranger). –tend les bras pour être pris –s'agite si il entend qu'on vient. –manifeste plaisir/mécontentement –n'aime pas qu'on lui prenne un jouet –porte tout à sa bouche.	
7mois	–assis sans soutien, tend les mains vers l'avant (parachute) –assis, peut se baisser pour ramasser un objet. –plat ventre, peut détacher une main pour saisir un objet. –plat dos, saisit ses pieds et suce ses orteils. –roule du dos sur	–préhension en pince inférieure (pouce/petit doigt). –relâche volontairement un cube. –tient un gâteau seul. –joue avec du papier.	–tape un cube sur la table, fait passer d'une main à l'autre. –tend/tape la main sur son image dans le miroir. –imite des actes simples (essuyer le visage). –attire l'attention (tousse) –répond à l'appel de son prénom. –vocalise plusieurs syllabes (ba,da,ka)	Mâche (gâteau, pain ,petits morceaux) –mange une bouillie épaisse à la cuillère.

	le ventre. -debout, saute et s'accroupie (avec vitalité)			
8mois	-assis, tient seul un temps. -peut se soulever seul jusqu'à la position assise. -plat ventre, soulève son corps sur les mains et la pointe des pieds (pond). -roule très bien sur lui-même dans les 2 sens.		-jette les objets par terre, frappe 2 objets l'un contre l'autre. -recherche les objets hors de sa portée. -cherche les objets jetés. -comprend la signification du (non) -participe au jeu de (coucou). -combine des syllabes (baba,dada). -peur de l'étranger peut persister.	
9mois	-reste environ 10min assis. -commence à ramper d'abord en reculons. -se déplace en roulant. -se met debout seul avec appui (s'agrippe aux meubles), tient quelques instants et tombe.	-début de préhension en pince fine (pouce/index). -manipule la ficelle d'un anneau.	-réagit aux mots familiers. -fait les marionnettes, fait (bravo, merci, au revoir). -peur de l'étranger peut persister.	
10mois	-passe de ventre à assis et inversement. -peut s'asseoir seul et se tient avec un bon équilibre. -rampe vers	-va vers les objets en pointant de l'index. -tire aisément la ficelle de l'anneau. -tend les objets à l'examineur mais ne le laisse pas prendre -commence à chercher les	-réagit aux phrases comme (ou est pas ?) -tire sur les vêtements pour attirer l'attention. -refait les gestes qui font rire l'entourage. -répète un son entendu.	-boit seule a la tasse

	l'avant, début de 4 pattes. – quelques pas en se tenant aux meubles mais tombe souvent.	objets hors de son champ habituel. – retrouve un objet sous une serviette	– comprend les interdits et arrête un acte sur ordre. – début de la possessivité et agressivité vers les autres enfants. – remarque : début de poussées dentaires, irritation.	
11 mois	– assis, pivote sur les fesses pour prendre un objet. – debout, peut lever un pied et marche tenu par les 2 mains de l'adulte. – maîtrise les 4 pattes.		– jette les objets pour quand les ramasse – points du doigt et explore la 3ème dimension (fentes, trous). – joue à remplir / vider des objets d'une boîte. (contenant / contenu). – connaît la signification de nombreux mots. – aime emboîter les objets.	– tend son bras pour passer la manche, le pied pour mettre la chaussure.
1 an	– fait la marche de l'ours ou le 4 pattes. – marche tenu par une seule main.	– pince fine et précise. – cesse de tout porter à la bouche. – aime jeter les objets un à un.	– aime introduire et retirer – sait embrasser sur demande. – joue au ballon avec l'examineur. – donne sur ordre ou geste. – répète des actes qui ont fait rire. – timide avec les inconnus. – connaît la signification de nombreux mots.	

			-comprend la signification des phrases comme (toi est ta chaussure ?) -dit 2ou 3mots. -ne bave plus.	
15 mois	-monte les escaliers à 4 pattes. -s'agenouille sans aide. -tient debout et marche seul (dès le 13eme mois). -se relève du sol sans appui. -tombe (comme une masse). -ne peut s'arrêter brutalement quand il marche. -aime jeter, renvoyer, pousser (jette le ballon d'un geste vif et saccadé).	-met une pastille dans une bouteille (sans démonstration). -sort une pastille de la bouteille (avec démonstration). -gribouille avec un crayon. -peut tenir 2 cubes dans une main. -tour de cubes. -encastre le rond (sans démonstration).	-demande des objets en les montrant du doigt. -embrasse les images d'animaux. -imite les tâches ménagères. -met et enlève un chapeau sur sa tête. -appuie sur un interrupteur (téléphone). -jargon varié et dit environ 5 mots intelligibles.	=repas : mange avec ses doigts. -sais tenir une cuillère mais la renverse près de la bouche -prend le verre à 2 mains, boit et le repose mais répond souvent à coté =habillage : -enlève ses chaussures. =propreté : -signale quand il est mouillé.
18 mois	-monte et descend les escaliers en se tenant à la rampe. -monte et descend une petite marche sans se tenir.	-boucle et déboucle une fenêtre. -sort la pastille de la bouteille spontanément. -construit une tour de 3 à 4 cubes. -empile 3 éléments à encastrer.	-cherche son manteau pour partir. -comprend 2 ordres simples (donne la balle à maman, mets la sur la chaise, apporte la moi, mets la sur la table...) -connait bien un de	=repas : prends bien la cuillère mais mange encore salement. =habillage : -sait retirer ses

	-marche en tirant ou en portant un objet. -sait s'arrêter de marcher sur commande. -sait s'asseoir seul sur une chaise. -commence à sauter à 2 pieds. -commence à courir en tombant. -peut lancer une balle sans tomber. -marche à reculons.		ces objets usuels : pièce, chaussures, couteau, balle, crayon. -désigne 2 ou 3 parties de son corps (nez, yeux, cheveux....) -peut désigner une image(ou est le....). -tourne 2 ou 3 pages en même temps dans un livre. -dit environ 8 mots intelligibles. -dit le (non).	vêtements.
--	--	--	--	-------------------

Echelle de développement de 2 à 6 ans

tableau	Equipement moteur coordination générale	Schéma corporel
2ans	-descend et monte les escaliers seul, grimpe sur une chaise. -marche à reculons. -ramasse sans difficultés des objets tombés. -court et shoote dans un ballon sans perdre équilibre. -saute sur place. -commence à pédaler sur tricycle.	-désigne 4 parties.
3ans	-saute au dessus d'une corde, les pieds joints (3essais,2 réussites) -équilibre sur une jambe et sauter sur 1 pied. -debout, mettre un genou à terre puis l'autre. -conduit bien son tricycle.	-désigne toutes les grandes parties du corps. -propositions de positions. --imitation des gestes, attitudes, postures, Mimiques.
4ans	-sautiller sur place (7ou8 sauts sur pointes.) -tests du pantin, saut avec demi-tour, saute cloche pied, faire l'ours.	-dents, joues, front, genoux, Epaules, coudes, cou, pouce, ongles, lèvres, talon, menton. -imitation de gestes, attitudes, postures Mimiques.
5 ans	Pieds joints, sauté sans élan. -testes identiques avec plus d'aisance.	-cils, sourcils, poignets, narines. -propositions de positions. -imitation de gestes, attitudes, postures, mimiques.
6 ans	Tests identiques parfaitement réussis	-propositions de positions. - Imitation de gestes, attitudes, postures, mimiques

Annexe IV:

Profil APCEI						
Acceptation port de l'appareil	Refus complet	Opposé Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent , pas toute la journée	Port passif Accepté, peut s'en passer. Piles ?	Port actif Réclame des piles, remet l'antenne	Besoin, le réclame, le porte toute la journée
Perception seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons	Vibratoire Cophose	a > 80 dB Bruits très forts	a = 80 – 60 dB Voix forte quelques bruits forts	a = 60 – 40dB Voix normale nombreux bruits	a = 40 – 20dB Voix faible nombreux bruits faibles	a = 40 – 20dB Perçoit > 80% Logatomes ou mots proches
Compréhension discrimination des mots, sens du message	Aucune	A une conscience auditive (bruits / non bruits)	Repère la parole/ bruits , identifie quelques bruits familiers , connaît son prénom	Comprend des phrases simples, comprend > 80% des listes fermées	Identifie des phrases, comprend > 80 % des listes ouvertes téléphone avec ses proches	Comprend avec facilité le sens du langage , utilise le téléphone aisément
Expression orale utilisation de la voix, syntaxe	Mutique	Produit des sons dénués de sens , sans intention de communiquer	Mots isolés ou formules , utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer	Association de plusieurs mots , phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe pour des phrases simples et courtes ; oralise bien	Oralise avec facilité et fluidité ; conversations
Intelligibilité articulation	Mutique	Non intelligible	Ebauche de quelques rares mots intelligibles	Compris par les parents ou professionnels (à décoder)	Compris par les non professionnel	Articulation et fluidité excellentes

Annexe V:

Les 8 échelles du CAP-score (Categories of auditory performance) :

- 7-capable d'utiliser le téléphone avec un correspondant familier.
- 6-capable de comprendre une conversation avec quelqu'un de familier.
- 5-capable de comprendre des phrases isolées simples.
- 4-capable de discriminer au moins 2 phonèmes.
- 3-capable de reconnaître des sons de l'environnement.
- 2-capable de détecter des phonèmes.
- 1-capable détecter des sons de l'environnement.
- 0-pas de réactions sur les sons de l'environnement.

Annexe VI:

Les questionnaires :

Protocoles APCEI : Le Profil APCEI est une méthode de visualisation efficace et rapide des capacités audio phonatoires d'un enfant sourd, qu'il soit appareillé (prothèse ou implant) ou pas .C'est une "photographie" des compétences acquises à un moment donné. Par l'intermédiaire d'un nombre à de 5 chiffres compris entre 0 et 5, il permet d'estimer si cet enfant est entré dans la communication orale ou pas. C'est un profil servant aussi à visualiser l'évolution d'un enfant dans le temps. Son intérêt est de coter séparément 5 domaines importants : port et acceptation de l'appareil, perception, compréhension, expression orale et intelligibilité de la parole. Il n'utilise pas de pourcentages ce qui le rend plus facile à appliquer. Grâce à l'outil informatique, les résultats chiffrés obtenus sont facilement stockés et peuvent donner quelques pistes de recherche .Ce profil ne peut se substituer aux évaluations orthophoniques régulières avec notamment une mesure du lexique, celui-ci conditionnant beaucoup la capacité d'un enfant à comprendre un message oral, et cela quelle que soit la qualité de sa perception auditive.

- CAP score : a été trouvé pour être un outil utile et sensible pour évaluer les résultats des capacités réceptives auditives chez les jeunes enfants sourds qui ont subi une implantation cochléaire. La mesure des résultats accessibles fournira des informations pour les parents et les professionnels pour obtenir une échelle hiérarchique sur laquelle la capacité auditive des enfants avec d'autres mesures plus formelles peut être inappropriée

Annexe VII:

IT_MAIS:

1 Is the child's vocal behavior affected while wearing his/her sensory aid (hearing aid or cochlear implant)?

The benefits of auditory input are often apparent first in the speech production skills of very young children. The frequency and quality of vocalizations may change when the device is put on, turned off, or not working properly.

1. **Ask the parent:** Describe _____'s vocalizations when you first put his/her device on each day. Have the parent explain how and if the child's vocalizations change when the sensory aid is first turned on and auditory input is experienced at the start of each day.

2. **Ask the parent:** If you forget to put the device on _____, or if the device is not working properly, do you and/or others notice that _____'s vocalizations are different in any way (e.g., quality, frequency of occurrence)?

3. **Or ask:** Does the child test the device by vocalizing when the device is first turned on?

_____ 0 = Never

No difference in the child's vocalizations with the device turned on versus the device turned off.

_____ 1 = Rarely

Slight increase in the frequency of the child's vocalizations (approximately 25%) with the device on (or similar decrease with the device off)

_____ 2 = Occasionally

Child vocalizes throughout the day, and there are increases in vocalizations (approximately 50%) with the device turned on (or similar decrease with the device turned off).

_____ 3 = Frequently

Child vocalizes throughout the day, and there are noticeable increases in vocalizations (approximately 75%) with the device on (or a similar decrease with the device off). Parents may report that individuals outside the home notice a change in the frequency of child's vocalizations with or without the device.

_____ 4 = Always

Child's vocalizations increase 100% with the device on compared to the frequency of occurrence with the device turned off.

2 Does the child produce well-formed syllables and syllable-sequences that are recognized as speech?

This type of utterance is characteristic of the speech of developing infants. The utterances contain speech sounds and syllables that are recognized as speech by the parents. Parents often assert the baby is "talking."

1. **Ask the parent:** Does _____ "talk" to you or to objects?

2. **Ask the parent:** As _____ plays alone, what kinds of sounds do you hear when the device is on?

3. **Ask the parent:** Does _____ say sounds and words used in nursery rhymes or playing with toys? (e.g., hop hop, moo, baaa, choo choo, mmmmm).

4. **Ask the parent:** For specific examples of the types of utterances the child produces, as well as the frequency with which they are produced.

_____ 0 = Never

Child never produces speech-like utterances, child only produces undifferentiated vocalizations, or the parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Child produces speech-like utterances once in awhile (approximately 25% of the time), but only when provided with a model (spontaneous imitation).

_____ 2 = Occasionally

Child produces speech-like utterances 50% of the time when provided with a model (spontaneous imitation).

_____ 3 = Frequently

Child produces these utterances approximately 75% of the time; parents can give many examples. Child produces the syllable sequences spontaneously, but with a limited phonetic repertoire. The child can clearly and reliably imitate sequences with a model (spontaneous imitation).

_____ 4 = Always

Child produces syllable-sequences consistently and on a spontaneous basis (i.e., without a model). The utterances consist of a varied repertoire of sounds.

3

Does the child spontaneously respond to his/her name in quiet with auditory cues only (i.e., no visual cues) when not expecting to hear it?

Infants and toddlers demonstrate a variety of behaviors in response to sound. Examples of such responses in very young children may be: momentary cessation of an activity (e.g. stops moving, playing, sucking, crying), searching for the sound source (e.g., looks up or around after hearing their name), widening or blinking their eyes.

1. **Ask the parent:** If you called _____'s name from behind his/her back in a quiet room with no visual cues, what percentage of the time would s/he respond the first time that you called his/her name? Many young children commonly demonstrate an off-response when auditory stimulation stops; any repeatable behavior is considered a response, provided the child demonstrates the behavior consistently.

2. **Ask the parent:** For specific examples of the types of responses that the parent observes, especially to assign the highest ratings.

_____ 0 = Never

Child never responds to his/her name, or the parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Child responds to his/her name only about 25% of the time on the first trial, or only with multiple repetitions.

_____ 2 = Occasionally

Child responds to his/her name about 50% of the time on the first trial, or does it consistently but only after the parent repeats the name more than once.

_____ 3 = Frequently

Child responds to his/her name at least 75% of the time on the first trial.

_____ 4 = Always

Child responds to his/her name reliably and consistently on the first trial.

4

Does the child spontaneously respond to his/her name in the presence of background noise with auditory cues only (i.e., no visual cues)?

1. **Ask the parent:** If you called _____'s name from behind his/her back with no visual cues in a noisy room (e.g., people talking, children playing, the TV on), what percentage of time would s/he respond to you the first time that you called his/her name? Use the response criteria specified in Question 3 to score the parent's observations.

Remember that in general, the younger the child, the more subtle the responses observed. Rather than overt responses to stimuli such as searching for the source of the sound, a cessation in activity or a freezing behavior is commonly observed. As long as the behavior is observed consistently, it is considered a response.

2. **Ask the parent:** For specific examples of the types of responses that the parent observes.

_____ 0 = Never

Child never responds to his/her name in noise, or the parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Child responds to his/her name in noise about 25% of the time on the first trial, or only with multiple repetitions.

_____ 2 = Occasionally

Child responds to his/her name in noise about 50% of the time on the first trial, or does it consistently but only after the parents repeat the name more than once.

_____ 3 = Frequently

Child responds to his/her name in noise at least 75% of the time on the first trial.

_____ 4 = Always

Child responds to his/her name in noise reliably and consistently on the first trial.

5

Does the child spontaneously alert to environmental sounds (dog, toys) in the home without being told or prompted to do so?

1. **Ask the parent:** Tell me about the kinds of environmental sounds to which _____ responds at home and in familiar situations (e.g., grocery store, restaurant, playground) without prompting. Give me examples. Question parents to be sure the child is responding via audition, without visual cues.

2. **Ask the parent:** To provide specific examples, such as alerting to the telephone, TV, dog barking, smoke alarm, toys that make sounds (e.g., music boxes, music mobiles see-and-say toys, horns honking, dishwasher, microwave bell).

The child must alert spontaneously to the sound without prompting from the parent. Recall that very young children demonstrate various responses to sound including momentary cessation of activity, searching for the sound source, widening and/or blinking their eyes. Young children often respond when a sound ceases, rather than at the onset.

Any repeatable behavior is considered a response provided it is demonstrated consistently.

_____ 0 = Never

Child never demonstrates the behavior, the parents cannot give any examples, or child responds only after a prompt.

_____ 1 = Rarely

Child responds about 25% of the time to different sounds. Parents can give only one or two examples, or give several examples of sounds that the child responds to on an inconsistent basis.

_____ 2 = Occasionally

Child responds about 50% of the time to more than two environmental sounds. If there are a number of sounds that regularly occur to which the child does not alert (even if he consistently responds to two sounds such as the phone and the doorbell), assign a score no higher than Occasionally.

_____ 3 = Frequently

Child consistently responds to many environmental sounds at least 75% of the time.

_____ 4 = Always

Child basically responds to all environmental sounds reliably and consistently.

6

Does the child spontaneously alert to environmental sounds in new environments?

1. **Ask the parent:** Does _____ show curiosity (verbal or nonverbal) about sounds when in unfamiliar settings (e.g., such as in someone else's home, unfamiliar store, or a restaurant without being prompted?).

Examples include clanging dishes in a restaurant, bells dingling in a department store, PA system in public buildings, baby crying in another room, smoke alarm, an unfamiliar toy at a playmate's home. A younger child may provide nonverbal indications that s/he has heard a new sound with eye-widening, a frown or a smile, searching for the source of the new sound, imitation of the new sound (such as when playing with a new toy), starting to cry after a loud or unusual sound, or looking to a parent for information. The response behaviors may be demonstrated when the sound is first detected or when it ceases.

_____ 0 = Never

Child never demonstrates the behavior or the parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Child demonstrates the behavior but does so only about 25% of the time; parents can give only one or two examples of this behavior.

_____ 2 = Occasionally

Child demonstrates the behavior numerous times (about 50%) of the time, and parents can give a number of different examples.

_____ 3 = Frequently

Child demonstrates the behavior about 75% of the time, parents can give many different examples, and responses are a common occurrence.

_____ 4 = Always

Very few new sounds occur without the child showing a response or curiosity about them.

7

Does the child spontaneously RECOGNIZE auditory signals that are part of his/her everyday routines?

1. Ask the parent: Does _____ regularly recognize or respond appropriately to auditory signals at daycare, preschool, or in the home with no visual cues or other prompts? Examples of this may be looking for a familiar toy that the child hears but cannot see, looking at the microwave when it goes off or the telephone when it rings, looking at the door when the dog is outside barking, wanting to come in the house, looking at the door when hearing the garage door opening, putting hands over his/her eyes if you stand behind the child and verbally initiate an interactive play game such as "Peek-a-boo." Other games include "Pat-a-cake" or "So Big."

_____ 0 = Never

Child never demonstrates the behavior, or the parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Parents can give one or two examples of the behavior. Child responds to these signals 25% of the time.

If there are a number of sounds that occur regularly to which the child does not alert, assign a score no higher than Occasionally.

_____ 2 = Occasionally

Parents can provide more than two examples. Child responds to these signals about 50% of the time.

_____ 3 = Frequently

Parents can give many examples. Child demonstrates consistent response to these signals at least 75% of the time.

_____ 4 = Always

Child clearly has mastered this skill and routinely responds to auditory signals that are part of everyday routines. There are very few sounds that the child does not recognize within the daily routine.

8

Does the child demonstrate the ability to discriminate spontaneously between two speakers with auditory cues only (i.e., no visual cues)?

Examples of this behavior include discriminating between the voices of mother or father and that of a sibling, or discriminating between the voices of mother and father. Examples of this behavior may be attending/responding to the parent who spoke when only auditory cues are present.

1. **Ask the parent:** Can _____ tell the difference between two voices, like Mom or brother/sister, just by listening to them?

2. **At a more difficult level ask:** If _____ is playing with two siblings and one sibling spoke, would _____ look in the direction of the appropriate brother/sister?

_____ 0 = Never

Child never demonstrates the behavior, or the parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Child can discriminate between two very different voices (adult/child) about 25% of the time.

Ask parents to provide examples.

_____ 2 = Occasionally

Child can discriminate between two very different voices (adult/child) about 50% of the time.

Ask parents to provide examples.

_____ 3 = Frequently

Child discriminates between two very different voices (adult/child) 75% of the time; sometimes discriminates between two similar voices (e.g., voices of two children). Ask parents to provide examples.

_____ 4 = Always

Child always discriminates between two very different voices; very often discriminates between two similar voices.

9

Does the child spontaneously know the difference between speech and non speech stimuli with listening alone?

The purpose of this question is to evaluate whether the child has categorical perception between speech and non-speech stimuli. We address this by inquiring about instances where the child may confuse these two stimuli, or show that s/he is not confused. For example, if a child has an established response to certain stimuli (e.g. rocking in response to music), does s/he ever exhibit this behavior in response to speech stimuli?

1. **Ask the parent:** Does _____ recognize speech as a category of sounds that are different from non-speech sounds? For example, if you are in a room with your child and you called to him/her, would s/he look for you or for a favorite toy?

2. **Ask the parent:** Does _____ ever search for a family member's voice versus looking for a familiar toy?

_____ 0 = Never

Child does not know the difference between speech versus non-speech stimuli, or parents cannot give any examples.

_____ 1 = Rarely

Child demonstrates speech/non-speech distinction about 25% of the time; parents can give only one or two examples. Child often confuses speech and non-speech stimuli.

_____ 2 = Occasionally

Child demonstrates speech/non-speech distinction at least 50% of the time; parents can give a number of different examples.

_____ 3 = Frequently

Child demonstrates speech/non-speech distinction at least 75% of the time; parents can give many different examples.

_____ 4 = Always

Child consistently and reliably demonstrates the behavior; child makes essentially no errors in discriminating speech from non-speech stimuli.

10

Does the child spontaneously associate vocal tone (anger, excitement, anxiety) with its meaning based on hearing alone?

In the very young child, does the child recognize changes in emotion conveyed by voice associated with the use of motherese or child-directed speech? Examples of this include laugh or coo in response to large fluctuations in the intonation or changes in voice and upset when scolding or told firmly no-no, even with no substantial increase in the loudness of the voice.

1. **Ask the parent:** By listening only, can _____ tell the emotion conveyed in someone's voice such as an angry voice, an excited voice, etc.? (e.g., Mother yells, and child startles and cries in response or child laughs or smiles

in response to changes in intonation and prosody in parents' voices without seeing their faces).

_____ 0 = Never

Child does not demonstrate the behavior, parents cannot give any examples, and child has no opportunity to show the behavior.

_____ 1 = Rarely

Child demonstrates the behavior about 25% of the time. Ask parents to provide examples.

_____ 2 = Occasionally

Child demonstrates the behavior about 50% of the time. Ask parents to provide examples.

_____ 3 = Frequently

Child demonstrates the behavior about 75% of the time. Ask parents to provide examples.

_____ 4 = Always

Child consistently and appropriately responds to a range of vocal tones. Parents can provide numerous examples.

Name :

Examiner :

Informant :

Device :

Date : / /

Interval :

1 0 1 2 3 4

2 0 1 2 3 4

3 0 1 2 3 4

4 0 1 2 3 4

5 0 1 2 3 4

6 0 1 2 3 4

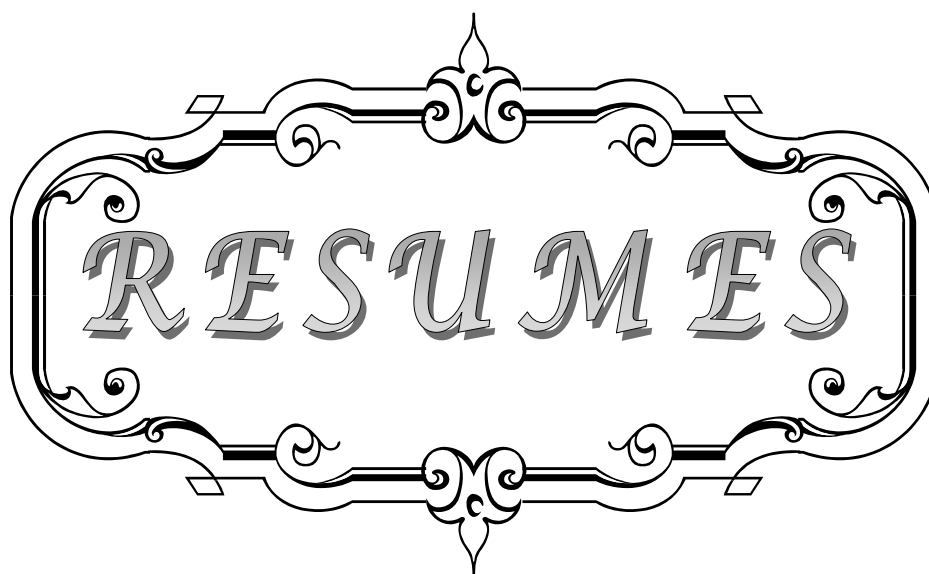
7 0 1 2 3 4

8 0 1 2 3 4

9 0 1 2 3 4

10 0 1 2 3 4

TOTAL SCORE _____ /40



Résumé

La surdité est le 1^{er} déficit neurosensoriel de l'enfant. Non traiter ses conséquences peuvent être dramatiques sur le langage, le développement social, psychologique et cognitif. La prothèse auditive constitue la pierre angulaire de la prise en charge.

Notre travail a pour objectif de présenter une série de 60 enfants sourds ayant bénéficié d'une réhabilitation prothétique conventionnelle ou par implant cochléaire. Les profils épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques ont été présentés. Une importance particulière a été donnée aux résultats et l'évaluation.

L'âge moyen de nos patients était 7,9 ans avec un sex ratio 1,4. Il s'agissait d'une surdité prélinguale dans 33% des cas, perlinguale dans 32% des cas, et post linguale chez 35% des cas. 33 cas ont bénéficiés d'une prothèse simple bilatérale, 27 cas ont bénéficié d'une implantation cochléaire.

L'évaluation des résultats a été jugée grâce aux protocoles, APCEI, CAP, IT-MAIS, en plus de l'appréciation parentale dans 48,3% des cas le résultat a été jugé bon avec une bonne insertion sociale et scolaire de l'enfant.

Abstract

Deafness is the first neurosensory deficit of the child, its consequences can be dramatic when it is not treated. The hearing aid is the cornerstone in treatment.

Our work aims to present a group of 60 deaf children who received conventional prosthetic rehabilitation or cochlear implant. Epidemiological, diagnostic and therapeutic profiles were presented: particular emphasis was given to the results and evaluation.

The average age of our patients was 7,9 years with a sex ratio: 1, 4. it was a prelingual deafness in 33% of cases, perlingual in 32% of cases, and post-lingual in 35% of cases. 33 cases have benefited from a single bilateral prosthesis, 27 cases have benefited from cochlear implant. The assessment of results was judged using the protocols APCEI, CAP, IT-MAIS, in addition to parental judgment. In 48,3% of cases the result was considered good with good social and educational inclusion of children.

ملخص

يعتبر الصمم أول عجز عصبي حسي عند الطفل. دون علاج عواقبه قد تكون وخيمة، تعتبر الآلات السمعية من وسائل العلاج، يهدف عملنا هذا لتقديم النتائج عند 60 طفل أصم تلقوا إعادة تأهيل السمع بواسطة أجهزة السمع أو زرع القوقعة، مع تقديم أهمية خاصة للبيانات التشخيصية والعلاجية مدى أهمية النتائج ومدى أهمية التقييم.

متوسط عمر المرضى هو 7,9، 33 % من الولادات لديهم صمم ما قبل النطق، 32 % لديهم صمم في فترة النطق و 35 % من الحالات لديهم صمم ما بعد النطق، وقد استفاد 33 طفل من جهاز سمع تقليدي و 27 طفل من زرع قوقعة الأذن . وتم تقييم النتائج بواسطة استخدام بروتوكولات *APCEI*، *CAP*، *IT-MAIS* ناهيك عن تقدير الآباء وتم تقييم 48,3 % من الحالات أنها جيدة مع الدمج الاجتماعي والتعليمي الجيد.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Item 294 :**
Altération de la fonction auditive – Inclus item 33 : Dépistage des troubles auditifs chez l'enfant.
Collège Français d'ORL. 2010–2011.
2. **Dr Benghalem**
La surdité de l'enfant : Un handicap majeur, mais pas une fatalité
Publié le mardi 10 juillet 2012 11:57
DoctineWS N° 46 Juillet 2012
3. **Watier–Launey, C.; Ployet. M.J.**
Répercussion des surdités de perception unilatérales chez l'enfant.
4. **COIFFIER T., GARABEDIEN E.N.**
Surdité de transmission de l'enfant et retard de langage .
Les cahiers d'ORL 1998; T XXX III (5) ; 263–266.
5. **le handicap comme forme d'exclusion**
<http://www.ecoliers-berberes.info/handicap%20exclusion%201.htm>
Consulté le 21 mars 2014
6. **Surdité et déficience auditive.**
Aide–mémoire N°300.
Février 2014.
7. **Docteur Catherine KOLSKI**
Service ORL et CCF CHU AMIENS.
24–25 MAI 2013.
8. **Hélène DELAGE.**
ÉVOLUTION DE L'HÉTÉROGÉNÉITÉ LINGUISTIQUE CHEZ LES ENFANTS SOURDS MOYENS ET LEGERS : ÉTUDE DE LA COMPLEXITÉ MORPHOSYNTAXIQUE. UNIVERSITÉ FRANÇOIS – RABELAIS DE TOURS.
Thèse. Le profil A.P.C.E.I: une méthode d'affichage 2008.
9. **JABRI H.**
La prothèse auditive notre expérience et actualité.
Faculté de Médecine et de Pharmacie de Casablanca. Thèse de Médecine ; 2002 ; n° 223.
10. **Actes du congrès des audioprothésistes 2009**
« Améliorez votre qualité de vie, utilisez des appareils auditifs »
p34, 39, 41.

11. **GILLOT Dominique.**
Le Droit des sourds : 115 propositions : rapport au Premier ministre. Ed.
La Documentation Française, Paris.1998.133 p.
12. **P. Bonfils, M. Francois, D. Aidan, P. Avan, S. Parat and C. Boissinot, et al.**
Dépistage de la surdité en période néonatale.
Arch Pediatr, 2 (1995), pp. 685-691.
13. **Roman,S,etal,**
l'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant résultats de l'expérience marseillaise
entre 1991et 1999.
RevLaryngolOtolRhinol. 2000;121,3:193-198.
14. **Association nationale des parents et des enfants et des jeunes adultes sourds implantés
cochléaire.**
Enquête 2010-2011 : scolarité et vie quotidienne des jeunes implantées cochléaires.
<http://www.generation-cochlee.fr/>.
Consulté le10fevrier2014
15. **Betty Loy, AuD, CCC-A, Andrea D. Warner-Czyz, PhD, CCC-A, et al.**
The children speak: An examination of the qualityof life of pediatric cochlear implant
users .
Otolaryngology-Head and Neck Surgery (2010) 142, 247-253.
16. **Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL.**
Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics
1998;102:1161-71.
17. **Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S.**
A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital
hearing impairment. Health Technol Assess 1997;1:1-177.
18. **Thompson MD, Thompson G.**
Early identification of hearing loss:
listen to parents. ClinPediatr 1991;30:77-80.
19. **Proksch J, Bavelier D.**
Changes in the spatial distribution of visual attention after early deafness. J CognNeurosci
2002;14:687-701.

20. **N. NOËL-PETROFF, I. AMSTUTZ, M.F. OBSTOY, S. PLATE, J.P. MARIE, D. DEHESDIN, et al.**
SURDITÉ UNILATÉRALE TOTALE CHEZ L'ENFANT.
Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale
Vol 114, N° 1-2 – février 1997 p. 13
21. **Bajaj, Y.,* Sirimanna, T.,† Albert, D.M.,* Qadir, P.,† Jenkins, et L.,- Cortina-Borja, et al.**
Causes of deafness in British Bangladeshi children: a prevalence twice that of the UK
population cannot be accounted for by consanguinity alone.
22. **LA SURDITÉ DE L'ENFANT. LES SOURDS ONT DROIT À LA PAROLE**
http://www.acfos.org/livreblanc_acfos2006.pdf.
Consulté le 15 mai 2014
23. **Benoît Virole, Annick Bounot, Jésus Sanchez.**
SUIVI LONGITUDINAL SUR 10 ANS D' ENFANTS SOURDS PRE-LINGUAUX IMPLANTES ET APPAREILLES.
Décembre 2006
24. **G. Lina-Granade *, E. Truy.**
Decision making in case of hearing loss in children .EMC-Oto-rhino-laryngologie 2
(2005) 290-300
25. **Denoyelle F, Marlin S, Petit C, Garabedian EN.**
Principales surdités de perception génétiques.
Rev Prat 2000;50: 146-9.
26. **Igavilan L.**
Troubles auditifs chez le très jeune enfant.
Journal de pédiatrie et de puériculture 1995; 6
27. **Delaroche E M.**
Audiométrie comportementale du très jeune enfant enjeux et modalités Paris :
de Boerck ; 2001.
28. **L'oreille: ses maladies et ses traitements.**
<http://www.oreillemudry.ch/les-oto-emissions-acoustiques-oea/>.
Consulté le 13 mars 2014
29. **P. Bonfils, M. Francois, D. Aidan, P. Avan, S. Parat and C. Boissinot, et al.**
Dépistage de la surdité en période néonatale.
Arch Pediatr, 2 (1995), pp. 685-691.

30. **LARY S, BRIASSOULIS G, de VRIES L, DUBOWITZ LM, DUBOWITZ V**
Hearing threshold in preterm and term infants by auditory brainstem response.
J. Pediatr. 1985 ; 107 : 593-599
31. **M François.**
Stratégie diagnostique chez un enfant sourd.
EMC – Oto-rhino-laryngologie 1991:1-0 [Article 20-190-C-10].
32. **T.P. Tang, B. McPherson, K.C. Yuen, L.L. Wong and J.S. Lee,** Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss: frequency of occurrence.
Int J PediatrOtorhinolaryngol, 68 (2004), pp. 175-183.
33. **Antonia Pérez-Martin, Iris Schuster, Michel Dauzat.**
Exploration de l'Audition.Travaux Pratiques de PHYSIOLOGIE ,
Faculté de Médecine Montpellier-Nîmes, Novembre 2006
34. **Bonfils P. Van DEN Abbeele T.**
Exploration fonctionnelle auditive.
EncyclMédChir 1998; 20-177-A-10 :16p.
35. **Francois M, Hamrioui M.**
Dépistage des troubles de l'audition après une méningite.
Pediatr puériculture 1997; 10: 454-8.
36. **Delaroche M.**
Audiométrie comportementale du très jeune enfant enjeux et modalités Paris :
de Boerck ; 2001.
37. **M. Mondain *, C. Blanchet, F. Venail, A.**
Children deafness: classification and treatment.
EMC-Oto-rhino-laryngologie 2 (2005) 301-319.
38. **N. NOËL-PETROFF, I. AMSTUTZ, M.F. OBSTOY, S. PLATE, J.P. MARIE,D. DEHESDIN, et al.**
SURDITÉ UNILATÉRALE TOTALE CHEZ L'ENFANT .Annales Françaises d'Oto-Rhino-
Laryngologie et de pathologie cervico-faciale
Vol 114, N° 1-2 -février1997 p. 13.
39. **Joudaane Y.**
Prise en charge de l'enfant déficient auditif au Maroc. Enquête nationale.
Thèse doctorat médecin, Casabanca; 1999: n°295.

40. **E AMBERT, Orthophoniste. module2 :audition .**
Département Universitaire d'Enseignement et de Formation en Orthophonie .
Faculté Pierre et Marie Curie
41. **DR.Johanvandenechkhaut,louvain,Belgique.**
hearing aids in children.
internatAudio, 1967.
42. **Garabedian EN.**
Avancées récentes dans le domaine des surdités de l'enfant.
Arch Pediatr 2002;9:107-9.
43. **Monsieur Simon, Audiologie,**
Les différents types de surdité, 1ère année, Faculté de
Pharmacie Nancy 2009/2010.
44. **Ollivier AM.**
Dépistage et annonce : de l'échographie prénatale au diagnostic tardif.
Arch Pediatr 2003;10(suppl1):68s-70s.
45. **Wilson CB, Remington JS, Stagno S, Reynolds DW.** Development of adverse sequelae in
children born with subclinical congenital Toxoplasma infection.
46. **Stagno S, Pass RF, Dworsky ME, Alford CA.**
Congenital and perinatal cytomegalovirus infections.
SeminPerinatol 1983;7:31-42.
47. **Williamson WD, Demmler GJ, Percy AK, Catlin FI.**
Progressive hearing loss in infants with asymptomatic congenital cytomegalovirus
infection.
Pediatrics 1992;90:862-6.
48. **Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK.**
Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children.
*Int J PediatrOtorhinolaryngol*2004;68:1193-8.
49. **Starling SP.**
Syphilis in infants and young children.
Pediatr Ann 1994;23:334-40

50. **Church MW, Abel EL. Fetal alcohol syndrome.**
Hearing, speech, language, and vestibular disorders.
Obstet Gynecol Clin North Am 1998;**25**:85-97.
51. **Church MW, Eldis F, Blakley BW, Bawle EV.**
Hearing, language, speech, vestibular, and dentofacial disorders in fetal alcohol syndrome.
Alcohol Clin Exp Res 1997;**21**:227- 37.
52. **Gerber SE, Epstein L, Mencher LS.** Recent changes in the etiology of hearing disorders: perinatal drug exposure. *J Am Acad Audiol* 1995;**6**:371-7.
53. **Abramovich SJ, Gregory S, Slemick M, Stewart A.**
Hearing loss in very low birthweight infants treated with neonatal intensive care.
Arch Dis Child 1979;**54**:421-6.
54. **Doyle LW, Casalaz D.**
Outcome at 14 years of extremely low birthweight infants: a regional study.
Arch Dis Child 2001; **85**:F159-F164.
55. **Nelson KB, Ellenberg JH.**
Apgar scores as predictors of chronic neurologic disability.
Pediatrics 1981;**68**:36-44.
56. **Ahdab-Barmada M, Moossy J.**
The neuropathology of kernicterus in the premature neonate: diagnostic problems.
J Neuropathol Exp Neurol 1984;**43**:45-56.
57. **Oh W, Tyson JE, Fanaroff AA, Vohr BR, Perritt R, Stoll BJ, et al.**
Association between peak serum bilirubin and neurodevelopmental outcomes in extremely low birth weight infants.
Pediatrics 2003;**112**:773-9.
58. **Richardson MP, Reid A, Tarlow MJ, Rudd PT.**
Hearing loss during bacterial meningitis.
Arch Dis Child 1997;**76**:134-8.
59. **Dodge P.R., Davis H., Feigin R.D. , et al.**
Prospective evaluation of hearing impairment as a sequela of acute bacterial meningitis N Engl
J Med 1984 ; 311 : 869-874 [cross-ref].

60. **Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires.**
17^e conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse de la Société de pathologie infectieuse de langue française.
Med Mal Infect 2009; 39: 175-86.
61. **Yanagita N, Nakashima T, Ohno Y, Kanzaki J, Shitara T.**
Estimated annual number of patients treated for sensorineural hearing loss in Japan. Results of a nationwide epidemiological survey in 1987.
Acta Otolaryngol 1994; **514**(suppl):9-13.
62. **Stewart BJ, Prabhu PU.**
Reports of sensorineural deafness after measles, mumps, and rubella immunisation.
Arch Dis Child 1993;**69**:153-4.
63. **Weber SW, Kazdan JJ.**
The Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children.
J Pediatr Ophthalmol 1977;**14**:96-9.
64. **Podder S, Shepherd RC.**
Cogan's syndrome: a rare systemic vasculitis.
Arch Dis Child 1994;**71**:163-4.
65. **Sundel RP, Cleveland SS, Beiser AS, Newburger JW, McGill T, Baker AL, et al.**
Audiologic profiles of children with Kawasaki disease.
Am J Otol 1992;**13**:512-5.
66. **Brookhouser PE, Worthington DW, Kelly WJ.**
Noise-induced hearing loss in children.
Laryngoscope 1992;**102**:645-55.
67. **Berg AL, Spitzer JB, Garvin Jr. JH.**
Ototoxic impact of cisplatin in pediatric oncology patients.
Laryngoscope 1999;**109**:1806-14.
68. **V. Mancilla 1, Ch Decaestecker 2, Ch Ligny 1, L. Matagne 1, P. Simon 1, I. Courtmans 1.**
La surdité moyenne : étiologie, évaluation linguistique et scolaire.
Centre Comprendre et Parler, Centre de réadaptation ouïe et parole
Les Cahiers de l'Audition n°3/2010

69. **Sambandam Elango.**
Aetiology of deafness in children from a school for the deaf in Malaysia.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 21 (1993) 21-21.
70. **Bouayad F. L'enfant sourd :**
Bilan et prise en charge.
http: [www.\thèse \new éditions Maroc santé.htm](http://www.thèse.new éditions Maroc santé.htm).
71. **Bcully D, Lenclave M, Lauwerier L.**
Déficiência auditive et troubles psychopathologiques chez l'enfant et l'adolescent.
L'encéphale 2003; 29: 329-37.
72. **Rosenhall U, Nordin V, Sandström M et al.**
Autism and hearing loss.
J Autism Dev Disord 1999; 29.
73. **Massida-z.thèse.**
Étude de la perception de la voix chez le patient sourd post lingual implantécochléaire unilatéral et le sujet normo-entendant en condition de simulation d'implant. Université de Toulouse 20 octobre 2010.
74. **P. Friand-Michel,**
audioprothèse 1ère année DE d'Audioprothésiste,
année 2009-2010.
75. **CIOBANU Victoria,**
Appareillage Auditif et Qualité de Vie.
Mémoire présenté en vue de l'obtention du Diplôme d'État d'Audioprothésiste.
UNIVERSITÉ DE LORRAINE, FACULTÉ DE PHARMACIE. Année 2012
http://docnum.univ-lorraine.fr/public/BUPHA_MAUDIO_2012_HARSTER_ELISE.pdf.
Consulté le 13mars2014
76. **MICHEL NEGREVERGNE.**
Les nouvelles indications des prothèses auditives.
77. **COCHARD N., MILLARD M., TRAY E.**
Table ronde de langage et surdit  de l'enfant 94 me congr s Fran ais d'ORL.
La lettre d'ORL et de chirurgie cervico- faciale Avril 1998; (232) ;6-10.

- 78. Haute Autorité de Santé/Service évaluation des dispositifs/**
Appareils électroniques correcteurs de surdité – révision des descriptions génériques de la LPPR.
avril 2008.
- 79. N. Garabedian [1], N. Loundon [1], M. Mondain [2], J.P. Piron [2], S. Roman [3], J.M. Triglia [3].**
Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale.
Vol 120, N° 3 – juin 2003 .pp. 139-151.
- 80. Dauman R, Carbonnière B, Soriano V, et al.**
Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant.
Encycl Med Chir, Elsevier, Paris, Oto-Rhino-Laryngologie 20-185-D-10, 1998, 12 p.
- 81. Cohen NL.**
Cochlear implant candidacy and surgical considerations.
Audiol Neurotol 2004; 9: 197-202.
- 82. Summerfield AQ, Marshall DH, Barton GR, Bloor KE.**
A cost-utility scenario analysis of bilateral cochlear implantation.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 128: 1255-62.
- 83. Didier Bouccara, Paul Avan, Isabelle Mosnier, Alexis Bozorg Grayeli, Evelyne Ferrary, Olivier Sterkers.**
Réhabilitation auditive. M/S n° 2, vol. 21, février 2005.
- 84. O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP, Archbold SM, Tait M.**
Cochlear implants in young children: the relationship between speech perception and speech intelligibility. Ear Hear 1999; 20: 419-25.
- 85. C Vincent, F-M. Vaneecloo, A. Delattre, D. Decroix, J-P. Leberton, I. Ruzza.**
The conventional hearing.
Annales d'otolaryngologie et chir cervico-faciale 124(2007)33-40.
- 86. DAUMAN R., CARBONNIERE B.**
Implant cochléaire chez l'adulte et l'enfant
EMC (Paris) ; ORL 1999, 20- 185- D 10.
- 87. Jerger S, Roeser RJ, Tobey EA.**
Management of hearing loss in infants: the UTD/Callier Center position statement.
J Am Acad Audiol 2001; 12(7):329-36.

88. **E AMBERT,**
Evaluation des patients candidats à un implant auditif.
Département Universitaire d'Enseignement et de Formation en Orthophonie. Faculté
Pierre et Marie Curie.
89. **réhabilitation auditive et développement du langage.**
www.ipubli.inserm.fr.
Consulté le 5 février 2014
90. **Elizabeth M Fitzpatrick¹²; Janet Olds²³; Isabelle Gaboury⁴; Rosemary McCrae³; David Schramm²⁵; Andrée Durieux-Smith¹² .**
Comparison of outcomes in children with hearing aids and cochlear implants. Volume 13
Issue 1 (February 2012), pp. 5–15.
91. **N. Deggouj, C. Phillips and M. Gersdorff,**
Rôle de l'orthophonie et de la langue des signes avant implantation cochléaire.
Acta Otorhinolaryngol Belg, 52 (1998), pp. 275–279. | View Record in Scopus | | Cited By in
Scopus (5)
92. **Marielle Deriaz.**
Réhabilitation du jeune enfant sourd utilisateur d'un implant cochléaire.
Rev Med Suisse 2009;5:1933–1935.
93. **Brigitte FAUR, Patrick ABOAF.**
Enquête sur la scolarisation des enfants Implantés Cochléaires
(2001 – 2002) [http : // assoc.Wanadoo.Fr/FFIC](http://assoc.Wanadoo.Fr/FFIC).
94. **Roman S, Silhol C, Durochas A, Guarela MD, Sarabian A, Triglia JM.**
L'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant. Résultats de l'expérience Marseillaise
entre 1991 et 1999.
Rev Laryngol Otol Rhinol 2000; 121: 193–8.
95. **Waltzman SB, Cohen NL, Green J, Roland JT.**
Long-term effects of cochlear implants in children.
Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 126: 505–11.
96. **Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM.**
The development of auditory perception in children following cochlear implantation.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999; 49: 189–91.

97. **O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP, Archbold SM, Tait M.**
Cochlear implants in young children: the relationship between speech perception and speech intelligibility.
Ear Hear 1999; 20: 419–25.
98. **Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM.**
Speech intelligibility in children after cochlear implantation.
Am J Otol 1998; 19: 742–6.
99. **P.J. Govaerts, C. De Beukelaer, K. Daemers, G. De Ceulaer, M. Yperman and T. Somers, et al.**
Outcome of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years.
OtolNeurotol, 23 (2002), pp. 885–890. | View Record in Scopus | | Full Text via CrossRef | Cited By in Scopus (55).
100. **Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé.**
Évaluation clinique et économique du dépistagenéonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques.
Paris: ANAES; 1999.
101. **B. Delas, D. Dehesdin.**
Anatomie de l'oreille externe. EMC – Oto-rhino-laryngologie 2008:1–9 [Article 20-010-A-10].
102. **Netter F.**
Atlas d'anatomie humaine : ICON Learning Systems (1997). (525p).
103. **Jean-Pierre Sauvage, Stéphane Puyraud, Olivier Roche, Abdel Rahman.**
Anatomie de l'oreille interne.
EMC – Oto-rhino-laryngologie 1999:1–16 [Article 20-020-A-10].
104. **Massida, Zoé.**
Etude de la perception de la voix chez le patient sourd post lingual implanté cochléaire unilatéral et le sujet normo-entendant en condition de simulation d'implant : psychophysique et imagerie.
<http://thesesups.ups-tlse.fr/1806/>

- 105. Antonia Pérez Martin, Iris Schuster , Michel Dauzat.**
Travaux Pratiques de PHYSIOLOGIE : Exploration de l'audition.
Faculté de Médecine Montpellier-Nîmes
Novembre 2006
[med.univ-montp1.fr/Enseignement/cycle_1/PCEM2/mod
base/MB6_physio/Ressources_locales/tp/TP_05_Audition_2006A.pdf](http://med.univ-montp1.fr/Enseignement/cycle_1/PCEM2/modbase/MB6_physio/Ressources_locales/tp/TP_05_Audition_2006A.pdf)
- 106. DR NATHALIE NOEL-PETROFF¹, ANNIE DUMONT¹, DR DENISE BUSQUET²**
Des performances audiophonologiques des enfants sourds appareillés ou implantés.
CONNAISSANCES SURDITÉS. SEPTEMBRE 2006. N°17.
- 107. F. Artières, G. Geffriaud, N. Gresillon, M. Mondain, J-P. Piron, S. Romdhane, et al.**
LES IMPLANTS COCHLEAIRES Document réalisé par les membres du GEORRIC *Edité dans la monographie numéro 33 du CCA Groupe.*

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العظيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أطوارها في كلِّ الظروفِ والأحوالِ

بأذلةٍ وسعيٍ في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُمْ، وأسترَ عَوْرَتَهُمْ، وأكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ اللهِ بأذلةٍ رعايتي الطبية للقريبِ والبعيدِ، للصالحِ

والطالحِ، والصديقِ والعدوِ.

وأن أثابرَ على طلبِ العلمِ، أسخره لنفعِ الإنسانِ لا لأذاهِ.

وأن أوقّرَ مَنْ علّمني، وأُعلّمَ مَنْ يصغرنِي، وأكونَ أختاً لكلِّ زميلٍ في المهنةِ الطّبيّةِ

مُتعاونينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مصداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَفْيَةً مِمَّا يشينها تجاهَ اللهَ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

واللهِ على ما أقولَ شهيد



جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 07

سنة 2015

تأهيل الإعاقة السمعية عند الطفل بواسطة الآلات السمعية بصدد 60 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2015/02/17
من طرف

الآنسة **حنان بلاوي**

المزدادة بتاريخ 26 مارس 1987 بأكادير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

النتائج - زرع القوقعة - أجهزة السمع - طفل - صمم.

اللجنة

الرئيسة

المشرف

الحكام

السيدة **إ. آيت الصاب**

أستاذة في طب الأطفال

السيد **ل. أضرصور**

أستاذ مبرز في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

السيد **ح. عمار**

أستاذ في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

السيد **ح. نوري**

أستاذ مبرز في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

السيد **ف. م. ر. ماء العينين**

أستاذ مبرز في طب حديثي الولادة

السيد **ي. رشدي**

أستاذ مبرز في أمراض الأنف والأذن والحنجرة