

2/ La surdité de l'enfant

Anatomie

Oreille externe: concentre les sons

Oreille moyenne: amplifie les vibrations

Oreille interne: 3 compartiments

- rampe vestibulaire
- rampe tympanique
- canal cochléaire

Cellules ciliaires internes: transforment les vibrations en informations micro-électriques

Cellules ciliaires externes: régulation et soutien

Mécanisme général

Onde sonore → diffusion acoustique

- mouvements liquidiens
- déflexion CCI
- dépolarisation
- stimulation fibres nerveuses afférentes

La surdité: épidémiologie et dépistage

Environ 800 nouveaux cas/an

Consensus international dépistage

- 1982: dépistage population à risque
- 2012: arrêté en faveur d'un dépistage universel

Coût dépistage: 7 500€ / enfant sourd diagnostiqué

Coût prise en charge milieu spécialisé (4-15 ans): 300 000€ / enfant sourd

Facteurs de risque

Infection materno foetale

Pathologie néo-natale

Syndrome malformatif

Surdité familiale

Méningite bactérienne

Traitement ototoxique

Dépistage néonatal

Développement optimal de la parole et du langage, autonomie sociale

→ surdités bilatérales, moyennes à profondes

Moyens de dépistage à la naissance

- interrogatoire familial
- réflexes cochléo-musculaires
- babymètre
- oto-émissions acoustiques
- PEAA

Clinique

- impressions parentales
- facteur de risque
- morphologie cervico-faciale
- comportement / langage de l'enfant

Réactions auditives normales

0-6 mois: réactions à la voix

6 mois - 2 ans 1/2: de la voix forte à chuchotée / puis reconnaissance - désignation

> 2 ans 1/2: reconnaissance / répétition de mots, réponses adaptées à l'interrogatoire

Etapes de développement du langage

Nouveau-né: cris indifférenciés, réactions aux stimulations sonores

6-9 mois: redoublement de syllabes

10-12 mois: premiers mots en relation avec l'objet

2 ans: mots juxtaposés

4 ans: structure de phrase

Diagnostic positif

Aucun test objectif fiable / complet en isolé

Toujours associer tests objectifs et subjectifs

Répéter les tests pour affirmer un diagnostic

Tenir compte des conditions d'examens

Rester prudent sur le résultat de dépistage

Quelques principes

Dépistage à tout âge

- rechercher facteurs de risque
- savoir qu'un premier examen peut être faussement rassurant
- tout retard parole / trouble du langage doit bénéficier d'un dépistage auditif

Le retard au diagnostic est d'autant plus grave que la surdité est importante

Le diagnostic des surdités sévères / profondes devrait être posé avant 4 mois

Au moindre doute savoir demander un examen de l'audition en milieu spécialisé

Degrés de surdité

Légère: 20-40 dB

Moyenne: 40-70 dB

Sévère: 70-90 dB

Profonde: 90-120 dB

Complète: > 120 dB

Retentissement en fonction de la surdité

Surdité unilatérale: pas de retentissement

Surdité légère: quelques confusions phonétiques, retard léger de langage, troubles de l'attention et/ou agitation

Surdité moyenne: retard important de langage, voix perçue à forte intensité, possible compensation par lecture labiale

Surdité sévère et profonde: pas de développement spontané du langage, troubles du comportement

Surdité de transmission: atteinte de l'oreille externe / moyenne.

- Causes: otite séreuse (+ fréquent), pathologies chroniques, traumatisme du rocher, pathologies malformatives

Surdité de perception: d'origine endocochléaire (au niveau des cellules ciliées), congénitale ou acquise, appareillage.

- Recrutement: seuil douloureux rapidement atteint
- Distorsion: intelligibilité chutée

Surdités isolées: 90% surdités de perception enfant

- Connexine 26: 1e cause des surdités isolées autosomiques récessives

Surdités syndromiques

Syndrome de Usher: surdité de perception + rétinite pigmentaire + aréflexie vestibulaire

Syndrome de Waardenburg: anomalies faciales, albinisme partiel, surdité de perception

Syndrome d'Alport: surdité de perception progressive dès l'enfance chez le garçon, âge adulte fille, atteinte rénale progressive, atteinte oculaire

Syndrome de Jervell-Lange-Nielsen: anomalies cardiaques, surdité de perception profonde congénitale

Syndrome branchio-oto-rénal: kyste ou fistule branchial souvent unilatéral, surdité de transmission, perception ou mixte, anomalies uro-néphrologiques, anomalies de l'oreille interne

Consultation de génétique

Détermination de la cause

Dépistage signes associés

Cas familiaux

Pronostic évolutif

Mode de transmission

Prise en charge de la surdité

Annonce du diagnostic

Information

Projet éducatif

Appareillage de l'enfant

Rééducation orthophonique

Soutien psychologique

Mesures administratives

Bilan étiologique

Appareillage de l'enfant

Surdité bilatérale

Surdité moyenne à profonde

Orthophonie

Guidance parentale

Orientation scolaire

Prothèse

- passe par voies naturelles
- amplification
- filtrage
- compression

Implant cochléaire

- décodage et numérisation
- stimulation nerveuse

- critères d'implantation: surdité profonde sans bénéfice prothétique, profil familial et psychologique favorables, environnement orthophonique et scolaire, mode de communication pré implant

Critères de bon pronostic

Audition résiduelle

Surdité progressive

Mode de communication oraliste

Rééducation +++

www.fiches-ide.com