

LES TROUBLES DE L'AUDITION CHEZ L'ENFANT



DÉPISTAGE SELON ÂGE

Répartition des tests de dépistage selon l'âge de l'enfant.

	1 mois	2 mois	3 mois	4 mois	5 mois	6 mois	9 mois	12 mois	15 mois	18 mois	2 ans	2 ans 1/2	3 ans	3 ans 1/2	4 ans	4 ans 1/2	5 ans	5 ans 1/2	6 ans	
Surveillance de la croissance																				
Dépistage de l'obésité																				
Mesures du poids et de la taille et réalisation des courbes		•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Calcul de l'IMC et courbe de corpulence								•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Recherche du rebond d'adiposité précoce									•	•	•	•	•	•	•	•	•	•		
Dépistages sensoriels																				
Vision	•						•	•	•											•
Audition				•			•				•					•	•	•	•	•
Surveillance du développement																				
Périmètre crânien	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Autisme											•	→								
Troubles du langage oral et écrit													•	→	•	→	•	→	•	→
Repérage du saturnisme								←	•	→		•	→							

• Réalisation d'un test spécifique
 • → Test à réaliser à partir de l'âge correspondant au cercle
 ← • → Intervalle pour réaliser le test



QUAND SUSPECTER UN TROUBLE DE L'AUDITION ?

A titre systématique chez un nourrisson à risque

- une surdité dans la famille
- une pathologie durant la grossesse
- un traumatisme obstétrical
- une prématurité
- un ictère nucléaire
- une anoxie néonatale
- une méningite
- un traitement par antibiotiques de la famille des aminosides...

QUAND SUSPECTER UN TROUBLE DE L'AUDITION ?

Lors des examens obligatoires de l'enfant :

- à titre **systematique** au cours des examens de santé obligatoires prévus sur le carnet de santé (naissance, 4^{ème}, 9^{ème} et 24^{ème} mois)
- de 4 à 6 ans systématiquement avant le CP

DÉFINITION DE L'OMS

« l'enfant hypo-acousique est celui dont l'acuité auditive est insuffisante pour lui permettre d'apprendre sa propre langue, de participer aux activités normales de son âge et de suivre avec profit l'enseignement scolaire général »

EPIDÉMIOLOGIE

- La **surdité de perception** du jeune enfant est une anomalie fréquente : 1 à 3,4 pour 1000 naissances dans une famille sans antécédent et 15 pour 1000 naissances chez les enfants « à haut risque ».
- Les surdités congénitales sont donc plus fréquentes que l'hypothyroïdie (0,25/1000) ou la phénylcétonurie (0,07/1000).
- Chaque année, 200 enfants naissent atteints de surdité plus ou moins grave.
- 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.
- 0,1% des écoliers testés dans des classes classiques sont des malentendants qui s'ignorent...
- **La clé du traitement réside dans le diagnostic le plus précoce possible, c'est-à-dire avant 6 mois.**

UN DÉPISTAGE PRÉCOCE !

- Reconnus précocement, les enfants malentendants peuvent être **appareillés** dès leur quatrième mois. La prothèse est testée 6 à 8 mois. En cas d'inefficacité, un **implant cochléaire** peut être mis en place vers 18 mois. Ces outils auditifs ont le mérite d'habituer le bébé à entendre correctement et de lui faire accéder au langage. **Malheureusement aujourd'hui, le diagnostic de surdité et donc l'appareillage du bébé se font encore trop souvent vers 2 ans.** A cet âge, le cerveau a déjà perdu une partie de sa plasticité et les résultats sur le développement du langage ne sont pas aussi bons.
- Le **dépistage systématique** tel qu'il est réalisé dans les maternités en Grande-Bretagne, au Luxembourg, en Belgique n'est pas entré dans les mœurs en France : il demande du temps, du personnel et de l'argent...

ON DÉFINIT LA PERTE AUDITIVE EN NOMBRE DE DÉCIBELS (DB)

- Le Bureau International d'Audio-Phonologie (BIAP) a établi les critères de classification suivants :
- de **0 à 20** décibels de perte, l'audition est normale.
- de **20 à 40** décibels de perte, il s'agit d'une surdité légère, d'une hypoacousie. 40 décibels représentent le volume sonore d'une conversation courante. La parole normale est perçue mais certains éléments phonétiques échappent à l'enfant. La voix faible n'est pas correctement perçue. L'enfant peut présenter des signes de fatigabilité, d'inattention, un certain flou de compréhension. Au dessus de 30 dB, si l'enfant est gêné à l'école, l'appareillage est possible.
- de **40 à 70** décibels de perte, il s'agit d'une déficience auditive moyenne : enfant malentendant, demi-sourd. 60 dB représentent le niveau sonore d'une conversation vive. La parole n'est perçue que si elle est forte. L'enfant présente des troubles du langage et de l'articulation importants : c'est la compréhension lacunaire.

ON DÉFINIT LA PERTE AUDITIVE EN NOMBRE DE DÉCIBELS (DB)

- Entre **55 et 70** dB de perte, les enfants perçoivent la voix sans comprendre les paroles. L'appareillage et la rééducation sont nécessaires.
- de **70 à 90** décibels de perte, il s'agit d'une surdité sévère : enfant malentendant sévère, demi-sourd sévère. 80 dB représentent le volume sonore d'une rue bruyante. Certains enfants entendent la voix à forte intensité mais ne comprennent pas la parole. Il n'y a pas d'élaboration de langage intelligible spontanément. Ils procèdent par désignation de l'objet désiré. L'amplification des sons est insuffisante. Ces enfants ont besoin d'un appareillage, d'une rééducation et d'une lecture labiale.
- au-delà de **90** dB, l'enfant est sourd profond. 100 dB est le bruit du marteau piqueur. 120 dB est le bruit d'un réacteur d'avion à 10 mètres. L'enfant n'a aucune perception de la voix et aucune idée de la parole.

LES 2 TYPES DE SURDITÉ

- Selon l'organe touché, on distingue deux grands types de surdité :
 - la surdité de transmission
 - la surdité de perception

SURDITÉ DE TRANSMISSION

Elle est souvent curable par des moyens médicaux ou chirurgicaux. C'est la conséquence d'une affection de l'oreille moyenne : la pathologie du tympan, des osselets et de la trompe d'Eustache représentent les principales causes.

- **L'otite aiguë** suppurée entraîne une baisse de l'audition réversible avec un traitement correct.
- **Le catarrhe tubaire** (hypertrophie des végétations.) provoque une diminution de l'aération de la caisse du tympan : **otite séreuse**. Un épanchement plus ou moins visqueux ne tarde pas à apparaître dans la caisse. Le tympan et les osselets vibrent moins bien et l'audition est perturbée. L'ablation des végétations, la pose d'un train trans-tympanique améliorent en général le tableau
- Certaines otites récidivantes évoluent vers la perforation du tympan et parfois atteignent les osselets. Des brides fibreuses se forment bloquant ainsi le libre mouvement du tympan et des osselets. C'est **l'otite adhésive** de traitement très délicat.
- Ce sont les fréquences sonores basses (graves) qui sont le plus touchées. Les surdités provoquées par ces infections ORL ne dépassent pas 60 dB de perte.
- **Ce sont donc des surdités partielles qui peuvent retentir sur la parole, la prononciation et le langage mais n'expliquent jamais l'absence de langage.**
- **La surdité de transmission est huit fois plus fréquente que la surdité de perception** chez l'enfant.

LA SURDITÉ DE PERCEPTION

Elle est généralement définitive et peut aller de la perte légère à la surdité totale. C'est l'atteinte de **l'oreille interne**, c'est à dire de l'organe de l'audition (cochlée) ou du nerf auditif sur une partie quelconque de son trajet depuis l'organe de l'audition jusqu'aux centres nerveux du cerveau.

- La perte sur les fréquences aiguës est toujours importante et l'audition par voie osseuse est du même niveau que l'audition par voie aérienne.

Les causes de surdité sont variables et nombreuses. Dans 35 % des cas, la cause reste **inconnue**.

- **Dans la moitié des cas, les enfants sourds n'ont aucun antécédent familial de surdité et aucun facteur de risque connu de surdité.**

SURDITÉS DE PERCEPTION HÉRÉDITAIRES

La forme récessive est la plus fréquente. Il s'agit d'une surdité familiale, génétique, transmissible qui peut sauter plusieurs générations. Beaucoup de familles ne savent donc pas qu'il y a un tel gène dans leurs antécédents. L'absence de sourds dans la parenté immédiate ne doit donc pas faire éliminer le diagnostic de surdité héréditaire.

- La maladie consiste en l'atteinte des tissus qui constituent l'organe sensoriel de l'audition ("dysplasie cochléosacculaire").
- La surdité est fixée. L'enfant naît avec une perte auditive qui va persister telle quelle toute sa vie.

• **La forme dominante** est rare. Toutes les générations dans la famille sont atteintes. La maladie atteint la coque osseuse dans laquelle se trouve logé l'organe sensoriel et l'organe sensoriel lui-même (dysplasie du labyrinthe osseux). La surdité est évolutive et s'aggrave par paliers successifs à intervalles variables.

Un certain nombre de maladies héréditaires associent une surdité à d'autres malformations. Ces affections génétiques, très rares, portent le nom des médecins qui les ont décrites pour la première fois :

- le syndrome de **Franceschetti** : c'est l'association d'une surdité par malformation des osselets et d'anomalies oculaires avec un visage très particulier.
- Le syndrome de **Pendred** : c'est l'association d'une surdité à un goitre.
- le syndrome **d'Alport** : c'est l'association d'une surdité et d'une néphrite chronique.
- Le syndrome de **Usher** : c'est l'association d'une surdité à une rétinite pigmentaire.
- Le syndrome de **Waardenburg** : c'est l'association d'une surdité avec des malformations de l'œil, de la base du nez etc...

Syndrome de Franceschetti



Syndrome de Waardenburg



SURDITÉS DE PERCEPTIONS NON HÉRÉDITAIRES

- **Les surdités dues à l'atteinte du fœtus**
 - **Les infections in utero**. Différents virus peuvent être responsables de l'atteinte de l'oreille moyenne et de l'oreille interne lors des trois premiers mois de grossesse (« TORCH »: toxoplasmose, rubéole, virus des inclusions cytomégaliqes (CMV), herpès) ainsi que les virus de la rougeole, varicelle, oreillons, hépatite virale, la syphilis etc...
 - **Les causes toxiques** sont relativement fréquentes : la streptomycine, la kanamycine, la quinine, les antithyroïdiens doivent être évités chez la femme enceinte. Les antibiotiques aminosides doivent être utilisés avec beaucoup de parcimonie chez l'enfant
- **Les surdités dues à l'atteinte du nouveau-né**
 - **La souffrance fœtale aiguë** lors d'une anoxie pendant l'accouchement
 - **L'ictère grave** par incompatibilité sanguine fœto-maternelle (ictère nucléaire)
 - **La prématurité** , les méningites, les encéphalites, les oreillons sont également générateurs de surdité.

LES SIGNES D'APPEL QUI ALERTENT LA FAMILLE, L'ENTOURAGE ET LE MÉDECIN :

- l'absence de réactions du nourrisson aux bruits et à la voix (normale et chuchotée). Attention aux vibrations associées
- un sommeil trop calme
- la perte progressive du babil après 6 mois. Jusqu'à 6 mois, le bébé sourd babille normalement par le simple jeu des organes phonateurs. Privé du plaisir de s'entendre, l'enfant cesse de babiller.
- un retard dans le développement normal du langage :
 - 2 à 4 mois : l'enfant gazouille même s'il est sourd
 - de 3 à 4 mois : il reconnaît les sons "signifiants" : appel, bruit de pas, préparatifs de biberons etc
 - de 5 à 6 mois : le gazouillis se développe et est influencé par le dialogue
 - de 18 à 24 mois : le langage s'élabore
 - le retard d'apparition des premiers mots (après 17 mois)

LES SIGNES D'APPEL QUI ALERTENT LA FAMILLE, L'ENTOURAGE ET LE MÉDECIN :

- des émissions vocales incontrôlées
- l'enfant de 1 an qui ne répond ni à son nom ni à un appel, inattentif pour tout ce qui n'est pas dans son champ visuel
- certains troubles de l'articulation après 4 ans : petites confusions phonétiques ou entre les consonnes sourdes (p, f, t) et les consonnes sonores (b, v, d)
- certains troubles du comportement : colères, agressivité, quête affective, conduites d'isolement remarquées par les parents, l'instituteur, l'assistante sociale...
- un **retard scolaire** (difficultés à la dictée, en lecture, en écriture...)
- l'enfant « **dans la lune...** »

LE MÉDECIN GÉNÉRALISTE AU CABINET

- Au cabinet, le médecin généraliste dispose de tests de dépistage : **jouets sonores** (tambourins, cloches, triangle à percussion, sifflets etc.), **jouets Moatti** (cylindres qui, lorsqu'on les retourne, émettent des bruits d'animaux étalonnés testant les fréquences aiguës, médiums et graves : bruits d'oiseaux, de vache, de mouton et de chat), babymètres de dépistage etc.
- A 2 ans, on demande à l'enfant à **voix basse ou chuchotée** de montrer ses cheveux, son nez ou de désigner le lapin ou la lune sur un dessin.
- Ces tests doivent être effectués hors du champ visuel de l'enfant, sans mouvements amples. L'enfant ne doit pas crier ou se trouver trop absorbé dans ses jeux.
- Le médecin cherche à provoquer le réflexe d'orientation-investigation : l'enfant cherche l'origine de la source sonore. D'autres réactions au bruit peuvent être notées : pleurs, rires, simple réaction du regard etc.

LE SPÉCIALISTE ORL

- En cas de doute sur une surdité, l'enfant doit être adressé chez un ORL s'occupant des surdités de l'enfant.
- Plusieurs examens spécialisés pourront être réalisés, notamment un **audiogramme**.
- L'audiométrie du nourrisson est une audiométrie de réactions involontaires.
- L'audiométrie de l'enfant jusqu'à 6 ans est une audiométrie de conditionnement.
- A partir de 6 ans, on applique l'audiométrie consciente qui permet d'évaluer la plus petite quantité de son perçue selon la fréquence.

OTO-ÉMISSIONS ACOUSTIQUES

- **Les OEP** sont des sons de très faible intensité enregistrables dans le conduit auditif externe au moyen d'un microphone très sensible. La présence d'OEP permet de conclure à la normalité de l'oreille interne, de l'oreille moyenne, du tympan et du conduit auditif externe.
- En dehors des cas où l'absence d'OEP est un faux positif dû à une erreur technique (sonde bouchée par du cérumen) ou à un bruit de fond trop important, cette absence correspond à une hypoacousie de plus de 30 dB (dépistage positif).
- Cet examen n'est pas adapté en cas d'hyperbilirubinémie ou de pathologie neurologique centrale, car, dans ces cas, s'il y a une surdité, elle est rétro cochléaire ou centrale et serait méconnue par les OEP.

POTENTIELS ÉVOQUÉS AUDITIFS AUTOMATISÉS

- **Les PEAA** enregistrent l'activité électrique sur la partie initiale des voies auditives en réponse à des clicks à une intensité de 40 dB. Les clicks utilisés sont des bruits de fréquence aiguë. Les PEAA ne testent donc que les fréquences aiguës et ne permettent pas d'apprécier l'audition sur les fréquences graves, qui sont cependant importantes pour la reconnaissance de la parole. Par ailleurs, cet examen n'est pas réalisable si l'enfant bouge, car alors le signal électrique provenant de l'activité musculaire couvre l'activité électrique des voies auditives.
- Les faux positifs aux PEAA peuvent aussi être dus à une impédance trop élevée des électrodes utilisées. Si l'examen est anormal, l'enfant est adressé à un centre d'audiophonologie pédiatrique pour des examens de diagnostic comportant une otoscopie sous microscope, une impédancemétrie et un enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA). Cet examen nécessite une immobilité absolue et demande beaucoup plus de temps que des PEAA.

L'ENREGISTREMENT DES POTENTIELS ÉVOQUÉS AUDITIFS (PEA)

L'examen se pratique avant 6 mois durant le sommeil physiologique après un biberon. Après 6 mois, une prémédication est nécessaire. L'anesthésie générale est rarement pratiquée. L'examen se pratique durant le sommeil et permet de tester les différentes étapes intermédiaires au niveau des voies auditives.

- On met en place des électrodes autocollantes ou piquées.
- Cinq ondes sont obtenues sur le tracé correspondant à différents niveaux des voies auditives. On mesure ainsi le seuil auditif et on peut faire le diagnostic topographique d'atteinte le long des voies auditives. On peut également apprécier à l'aide de cet examen la maturation du système nerveux.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Jouets sonores (Moatti)
- Oto-émissions
- Potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)
- Audiogramme
- Impédancemétrie (film) pour dépister les dysperméabilités tubaires (otites séreuses)

GUIDANCE PARENTALE

- « Le problème le plus important n'est pas de faire parler l'enfant, mais de le faire écouter, la voix et la parole apparaissent spontanément dans la relation de communication de l'enfant sourd. **Il faut parler à l'enfant sourd**, même au nourrisson, même s'il semble ne pas entendre, parler beaucoup plus qu'à un enfant entendant. Lorsqu'on parle, en effet, non seulement on émet des sons mais il y a de nombreuses mimiques faciales, des mouvements de la tête, des gestes des mains, des bras, de l'ensemble du corps, qui accompagnent la parole, font partie de la relation de communication. Ils sont parfaitement perçus par l'enfant sourd et il en a d'autant plus besoin qu'il est handicapé.
- Il faut que l'enfant sourd s'ouvre au monde extérieur, perçoive le maximum d'informations de son environnement, puisse observer, comprendre pour participer, communiquer et imaginer, pour donc acquérir un bon niveau de langage.
- La relation parentale ne doit pas être entachée d'angoisse ; l'enfant a une sensibilité très fine du comportement affectif de ceux qui l'entourent, et il en ressent profondément les difficultés. Dans sa relation avec lui, la mère doit oublier le handicap de son enfant, elle est mère et non éducatrice spécialisée, orthophoniste, mère dans la totalité de la relation affective avec son enfant. Il est difficile, certes, d'oublier son angoisse et ses craintes, mais c'est indispensable ». (Lafon J.C.)

