

## Mises au point interactives – Pathologies de la tête...



**N. LOUNDON**  
Service d'ORL  
pédiatrique et de  
Chirurgie cervico-faciale,  
Hôpital Necker-Enfants  
malades, PARIS.

### Surdité de l'enfant: du dépistage à la prise en charge

**L**es surdités sévères ou profondes concernent 1 nouveau-né sur 1 000 : sur 780 000 nouveau-nés en France, environ 800 présenteront cette déficience à la naissance. À ceux-là s'ajoutent les enfants qui acquièrent une surdité secondairement et ceux qui développent une surdité transitoire de transmission. Les surdités de perception sévères et profondes congénitales sont celles dont la prise en charge est la plus urgente. En France, le dépistage néonatal de la surdité est proposé à tous les nourrissons en maternité depuis 2012 [1, 2].

#### Dépistage en maternité

Les explorations utilisent des tests objectifs : les otoémissions acoustiques (OEA) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa). L'audition est évaluée en oreille séparée, la réponse donnée par les appareils est binaire (passe/ne passe pas), à une intensité de 35 dB (limite de surdité moyenne).

**>>> Les OEA :** ce sont des émissions réflexes (otoémissions) en provenance des cellules ciliées externes cochléaires suite à une stimulation auditive et qui sont enregistrées dans le conduit auditif. Les OEA disparaissent dès 35 dB de perte auditive. De faux positifs sont possibles quand les conditions d'examen ne sont pas optimales (absence d'OEA avec audition normale), ce qui représente 2 à 8 % des cas (otite séreuse, sténose du conduit, cérumen, pleurs...). De faux négatifs sont également possibles (OEA enregistrées malgré la présence d'une surdité), comme en cas de neuropathie auditive. Le risque de neuropathie audi-

tive étant élevé pour des nourrissons séjournant en réanimation, l'usage des OEA n'est pas recommandé dans ces unités.

**>>> Les PEAa :** l'activité électrique du système auditif générée après stimulation sur les fréquences de la conversation (2 000-4 000 Hz) est enregistrée. Les PEAa sont réalisables même en cas d'obstruction du conduit et repèrent aussi les neuropathies auditives. Le nombre d'enfants à revoir est plus faible que pour les OEA (< 1 %). C'est l'examen de choix pour les enfants séjournant en réanimation.

Si l'enfant présente des facteurs de risque de surdité, la surveillance auditive doit se poursuivre, même lorsque le premier examen est normal.

#### Éléments cliniques faisant évoquer la surdité

Les éléments cliniques qui orientent vers une surdité peuvent être très variables (**tableau I**). Le trouble perceptif ressenti ou directement observé par l'entourage est rarement le motif premier de consultation, en particulier chez le nourrisson.

|                                           |
|-------------------------------------------|
| Inquiétudes parentales                    |
| Facteurs de risque de surdité             |
| Niveau linguistique décalé                |
| Troubles de la parole et du langage       |
| Troubles du comportement                  |
| Difficultés scolaires                     |
| Antécédents otologiques sévères/prolongés |

**Tableau I :** Éléments cliniques pouvant orienter vers un diagnostic de surdité.

Les éléments au premier plan sont en général les troubles secondaires et principalement ceux du langage oral, qui peuvent prendre différentes formes : retard plus ou moins sévère du langage, troubles de l'articulation, élisions de mots... La surdité peut également entraîner des troubles sévères de compréhension et de communication et altérer l'évolution psychologique, relationnelle et cognitive de l'enfant. Les signes cliniques observés dépendent principalement du degré de surdité et de l'âge d'apparition du déficit. La surdité unilatérale même congénitale à des conséquences plus tardives pour l'enfant (fatigue, troubles de la concentration...), la surdité bilatérale sévère peut en revanche causer des atteintes parfois irréversibles dans chacun de ces domaines.

#### 1. Le retard de la parole et du langage

Le point d'appel le plus fréquent d'une surdité congénitale sévère à profonde est le retard de la parole et du langage. Celui-ci ne devient évident que lors de la phase péri- et post-linguale, c'est-à-dire après 2 ans. La connaissance des étapes du développement normal de l'enfant entendant est essentielle pour repérer les troubles d'évolution linguistique (**tableau II**).

Une surdité d'apparition secondaire ou d'importance légère/moyenne se démasquera plus tardivement, entraînant plutôt des troubles de l'articulation, des confusions phonétiques, des élisions, etc., et un retard plus ou moins sévère de la parole et du langage. Un trouble du langage justifiant une rééducation orthophonique doit être exploré par une audiométrie.

### Évolution des réactions aux stimulations sonores

- 0-6 mois : réaction à la voix forte
- > 6 mois : réaction à l'appel à différentes intensités
- 9-12 mois : compréhension de mots en audition seule
- 12-18 mois : peut désigner des images, des parties du corps
- 18 mois-2 ans : comprend des phrases courtes
- > 2,5 ans : répétition des mots, réponses adaptées à l'interrogatoire

### Étapes du développement du langage

- 2 mois : roucoulements, articulation primitive
- 3-5 mois : jeux mélodiques = gazouillis
- 6-8 mois : redoublement de syllabes, babillage, émergence du protolangage
- 10-12 mois : premiers mots
- 12-14 mois : premiers mots en relation avec l'objet
- 2 ans : 200 mots isolés, mots juxtaposés
- 3 ans : > 1 000 mots, peut s'exprimer avec aisance par phrases structurées
- 4 ans : phrases complexes

**Tableau II :** Étapes de développement de la préception et du langage.

## 2. Les difficultés scolaires et troubles des apprentissages

Les difficultés scolaires sont en relation avec le défaut de compréhension des consignes et la fatigue attentionnelle qui s'y rapporte. Elles peuvent être le seul point d'appel pour des surdités légères à moyennes et les surdités d'aggravation progressives ou secondaires. Il ne faut pas sous-estimer le retentissement possible d'une otite séreuse persistante sur le langage et les apprentissages.

Pour les atteintes auditives sévères à profondes, en l'absence de prise en charge spécifique, aucun apprentissage scolaire n'est possible.

## 3. Les troubles du comportement

La surdité peut retentir sur le comportement de l'enfant. Dans le cas de surdités

légères ou moyennes ou encore quand le trouble s'installe secondairement, l'enfant est décrit comme étant "absent" ou au contraire "agité". La concentration peut être labile car le scotome auditif entraîne un défaut de compréhension que l'enfant cherche à compenser spontanément par l'observation. Mais ce comportement de compensation rend l'enfant fatigable.

Quand la surdité est sévère et congénitale, aucune compensation n'est possible spontanément. Il peut exister des colères ou au contraire un repli sur soi. En l'absence de prise en charge, les troubles psychopathologiques et relationnels peuvent s'installer définitivement.

## ■ Diagnostic de la surdité

En cas de doute auditif, l'enfant doit être envoyé vers un ORL rompu à la pratique de l'audiométrie pédiatrique. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, audiométriques et électrophysiologiques.

### 1. Clinique

Toute évaluation débute par un interrogatoire de la famille qui permet dans le même temps une observation du comportement de l'enfant (enfant agité, en retrait, relation parent-enfant, productions orales, réactions à la voix, capacités d'interactions...). Bien entendu, l'historique néo- et périnatal des pathologies ORL et infectieuses, l'analyse du carnet de santé et la recherche des antécédents dans la famille sont essentiels.

### 2. Audiométrie

L'évaluation audiométrique de l'enfant nécessite des adaptations par rapport aux techniques adultes classiques et quelques ajustements simples permettront de réaliser un test qui, même s'il est réalisé de façon partielle, sera d'une grande utilité en complément de la clinique et de l'électrophysiologie.

### >>> Audiométrie comportementale : 2-6 mois

Il s'agit d'obtenir une réaction réflexe directement en lien avec la stimulation auditive, ce principe reste identique que celle-ci soit faite en champ libre ou au casque. La stimulation auditive efficace doit faire apparaître une modification du comportement comme un arrêt ou une reprise de la succion, un changement de mimique, une suspension d'activité, une levée du regard.

### >>> Audiométrie comportementale et réactions d'orientation-investigation : 6-36 mois

Dans ces tranches d'âge, il est possible d'obtenir, selon le développement moteur et postural de l'enfant, soit des réactions de type "comportemental", soit un réflexe d'orientation-investigation. Dans ce dernier cas, l'enfant tourne la tête vers la source sonore.

### >>> Audiométrie participative : 3-6 ans

À partir de l'âge de 3 ans, il est en général possible de faire comprendre une consigne simple. On peut utiliser plusieurs supports, le jeu le plus aisément compris est celui des jetons : il s'agit de mettre des piécettes de couleur/des jetons dans un récipient dès que la stimulation apparaît (et par exemple de lui faire gagner des points fictifs, s'il faut une motivation de plus). Un test vocal de désignation et/ou de répétition à la voix moyenne puis chuchotée, en utilisant un support iconographique (illustration des listes de Saussus et Boersma ou imagier du Père Castor), est le plus souvent possible à cet âge.

### 3. Tests objectifs

Les tests objectifs sont principalement les OEA et les PEAA. Les limites des OEA sont de ne pas dépister les neuropathies auditives et de ne pas être utilisables en cas d'otite séreuse ou d'agitation de l'enfant. Les limites des PEAA sont qu'ils ne

## Mises au point interactives – Pathologies de la tête...

testent que les fréquences aiguës (sures-timation ou sous-estimation de la sur-dité pour certaines surdités partielles) et qu'ils demandent des conditions parfaites pour que les réponses soient interprétables.

### Étiologies des surdités

Au terme des examens, le diagnostic de la surdité peut en général être confirmé et les modalités de prise en charge dépendent du type de surdité et de son degré.

#### 1. La surdité de perception

Elle est d'importance variable et peut être légère à profonde. Elle est congénitale dans 80 % des cas, d'origine génétique dans 80 % des cas. L'appareillage est la seule réhabilitation possible, les modalités de celui-ci dépendent du degré de surdité et du retentissement sur le langage. Il peut être mis en place très tôt chez le nourrisson, à partir de 3 mois.

#### 2. La surdité de transmission

Elle peut être légère ou moyenne. Elle est acquise dans 99 % des cas. Un traitement médical et/ou chirurgical est le

plus souvent proposé en première intention. Un appareillage peut être discuté si la chirurgie n'est pas possible ou retardée (**tableau III**).

### Après le dépistage puis le diagnostic, quelle prise en charge ?

Une fois le diagnostic posé, si la famille est demandeuse d'une réhabilitation de l'audition, un appareillage sera proposé, associé à un accompagnement orthophonique, psychologique et psychomoteur selon les besoins. Les indications varient selon l'importance de la surdité et le contexte étiologique/malformatif.

#### >>> Appareillage auditif/implant cochléaire :

- surdité sévère/profonde : appareillage dès 2-3 mois, implant cochléaire à 6-12 mois ;
- surdité moyenne : appareillage à 3-4 mois ;
- Surdité unilatérale : au cas par cas ;
- orthophonie/psychomotricité.

#### >>> Pédopsychiatrie/psychologie :

accompagnement de la famille, prévention des troubles du spectre autistique.

#### >>> Bilan étiologique/traitements :

- en cas de contexte de fœtopathie à cytomégalovirus, un traitement antiviral peut être discuté ;
- en cas de contexte malformatif, un bilan médical plus complet est proposé ;
- on recherchera selon les cas : une aplasie mineure/majeure, des anomalies chromosomiques (22q11), visuelles, cardiaques, rénales...

### Conclusion

Le bénéfice du dépistage de la surdité en maternité n'est plus à prouver. Actuellement et grâce au dépistage, les enfants sourds sont pris en charge plus précocement. Les chiffres disponibles portent sur les enfants ayant une surdité bilatérale sévère à profonde congénitale et ayant été implantés. Entre 2010 et 2021, la proportion d'enfants implantés avant 18 mois est passée de 35 à 65 % parmi ceux pris en charge avant 3 ans. C'est une réelle avancée médicale pour ces patients, dont on sait que les résultats sont directement liés à la précocité de la prise en charge. Cependant, les autres types de surdité bénéficient aussi de la précocité de la prise en charge pour espérer minimiser l'impact de celle-ci sur le développement de l'enfant.

|                         | Acquise (99 %)                                                                                                                                                      | Congénitale (0,5 %)<br>Génétique secondaire (0,5 %)                                                                                                               |                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |
|-------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Surdité de transmission | <ul style="list-style-type: none"><li>● Bouchon de cérumen</li><li>● Otite séreuse</li><li>● Otite chronique et séquelles</li><li>● Traumatique</li></ul>           | <ul style="list-style-type: none"><li>● Aplasie majeure</li><li>● Aplasie mineure</li><li>● Otospongiose (exceptionnelle)</li></ul>                               |                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |
| Surdité de perception   | Congénitale génétique (80 %)                                                                                                                                        | Acquise ou secondaire (20 %)                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |
|                         |                                                                                                                                                                     | Anténatale                                                                                                                                                        | Néonatale                                                                                                                                                       | Postnatale                                                                                                                                   |
|                         | <ul style="list-style-type: none"><li>● Autosomique récessive (80 %)</li><li>● Autosomique dominante (20 %)</li><li>● Liée à l'X</li><li>● Mitochondriale</li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>● Souffrance intra-utérine chronique</li><li>● Prématurité</li><li>● Embryopathie/fœtopathie</li><li>● Ototoxique</li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>● Anoxie néonatale</li><li>● Infection néonatale</li><li>● Ototoxique</li><li>● Ictère + exsanguino-transfusion</li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>● Méningite, CMV</li><li>● Génétique (secondaire)</li><li>● Ototoxique</li><li>● Traumatique</li></ul> |

Tableau III : Causes des surdités de l'enfant. CMV : cytomégalovirus.

### BIBLIOGRAPHIE

1. [www.legifrance.gouv.fr/loda/id/JORFTEXT000025794966/](http://www.legifrance.gouv.fr/loda/id/JORFTEXT000025794966/)
2. [www.santepubliquefrance.fr/les-actualites/2019/surdite-permanente-neonatale-bilan-du-programme-national-de-depistage](http://www.santepubliquefrance.fr/les-actualites/2019/surdite-permanente-neonatale-bilan-du-programme-national-de-depistage)

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.