

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي
People's Democratic Republic of Algeria
The Minister of Higher Education and Scientific Research
ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ

ABOU BEKR BELKAID UNIVERSITY
TLEMCEM
FACULTY OF MEDICINE- Dr. B. BENZERDJEB
MEDECINE DEPARTMENT



جامعة أبو بكر بلقايد - تلمسان
كلية الطب - د. ب. بن زرجب
قسم الطب

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR
L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE

THÈME :
Les explorations : objectives auditives chez l'enfant

Présenté par :

- BAHADDI Nour El wiam
- BELLIFA Selma Wiam

Encadré par : Pr. Mehtari N

Année universitaire : 2023-2024

Remerciements

Les mots expressifs sont difficiles à trouver pour exprimer nos remerciements.

Nous tenons à remercier Allah le tout puissant de nous avoir donné la force pour réaliser

Ce travail, ainsi que l'audace pour dépasser toutes les difficultés.

Nous tenons à exprimer nos grands remerciements à notre encadreur Professeur MEHTARI , pour leffort fourni et pour vos précieux critiques, votre confiance et votre persévérance dans le suivi, tout au long de la réalisation de ce travail. Merci pour votre patience et votre soutien.

Nous tenons ainsi à remercier professeur SAHRAOUI et docteur BERRAHIL qui nous ont guidé et conseillé tout au long de ce travail.

Nos remerciements à toutes les personnes qui nous ont apporté leur soutien.

Dédicaces

JE DÉDIE CE TRAVAIL À TOUTES LES PERSONNES QUI ONT CONTRIBUÉ DE PRÈS OU DE LOIN À L'ABOUTISSEMENT DE CE TRAVAIL.

A MES PRÉCIEUX PARENTS POUR LESQUELS JE PRIE **ALLAH** TOUT PUISSANT POUR QU'IL LEUR PRÊTE UNE LONGUE VIE, GORGÉE DE SANTÉ ET DE PROSPÉRITÉ. AUCUNE DÉDICACE NE SERAIT ÊTRE ASSEZ ÉLOQUENTE POUR EXPRIMER CE QUE VOUS MÉRITEZ POUR TOUS LES SACRIFICES QUE VOUS N'AVEZ CESSÉ DE ME DONNER DEPUIS MA NAISSANCE, DURANT MON ENFANCE ET MÊME À L'ÂGE DE L'ADULTE.

A MON TRÈS CHER FRÈRE **Aymen** À TOUS LES MOMENTS D'ENFANCE PASSÉS AVEC TOI MON FRÈRE, EN GAGE DE MA PROFONDE ESTIME POUR L'AIDE QUE TU M'AS APPORTÉ. TU M'AS SOUTENU, RÉCONFORTÉ ET ENCOURAGÉ. PUISSENT NOS LIENS FRATERNELS SE CONSOLIDER ET SE PÉRENNISER ENCORE PLUS.

A MA CHÈRE PETITE SUR ADORÉE **Chaimaa**, TU ES LA PETITE ÉTOILE QUI ÉCLAIRE MON CHEMIN. JE SUIS FIÈRE DE LA PERSONNE QUE TU DEVIENS CHAQUE JOUR. QUE DIEU TE PROTÈGE ET TE PRÊTE LA PAIX ET MILLE SOUHAITS POUR LES JOURS À VENIR.

A MA GRAND-MÈRE MERCI MIMA POUR CETTE PLACE QUE TU GARDES TOUJOURS AU CHAUD DANS TON CUR POUR MOI.

A MON TRÈS CHER ONCLE **Mohammed** ET MA CHÈRE **BIBA** AUCUN LANGAGE NE SAURAIT EXPRIMER MON RESPECT ET MA CONSIDÉRATION POUR VOTRE SOUTIEN ET ENCOURAGEMENTS.

JE TIENS À REMERCIER CHALEUREUSEMENT **Dr Berrahil** ET **Dr Derkaoui** POUR VOTRE GENTILLESSE ET ENCOURAGEMENT ET PATIENCE À RÉPONDRE À MES INNOMBRABLES QUESTIONS. POUR VOS PRÉCIEUX CONSEILS TOUT AU LONG DE MON STAGE D'INTERNAT. VOTRE PROFESSIONNALISME ET VOTRE DISPONIBILITÉ ONT ÉTÉ D'UNE AIDE ÉNORME DANS MON DÉVELOPPEMENT PERSONNEL.

A MES PROCHES AMIES **Khadidja**, **Ibtissam**, **Hanane** ET **Imane** ; JE N'ARRIVE PAS À EXPRIMER MA PROFONDE GRATITUDE ET MES SINCÈRES SENTIMENTS POUR VOUS. AVEC VOUS À MES CÔTÉS IL N'Y A VRAIMENT RIEN QUE JE NE PEUX PAS ACCOMPLIR.

BAHADDI Nour el Wiem

Dédicaces

JE DÉDIE CE TRAVAIL À MES PARENTS, À QUI JE SUIS PROFONDÉMENT
RECONNAISSANT

À MON PÈRE, MONSIEUR **BELLIFA RÉDA**, DONT L'ENCOURAGEMENT CONSTANT
ET LE SOUTIEN INÉBRANLABLE ONT ÉTÉ DES PILIERS TOUT AU LONG DE MON
PARCOURS ACADÉMIQUE. SA FOI EN MOI ET SES CONSEILS AVISÉS ONT NON
SEULEMENT FACILITÉ MON CHEMIN MAIS ONT AUSSI NOURRI MA DÉTERMINATION.
SA PRÉSENCE CONSTANTE DANS LES MOMENTS DIFFICILES ET SES SACRIFICES
PERSONNELS M'ONT PERMIS DE POURSUIVRE MES OBJECTIFS AVEC UNE CONFIANCE
ACCURUE. JE NE POURRAI JAMAIS EXPRIMER ENTIÈREMENT MA GRATITUDE POUR
TOUT CE QU'IL A FAIT POUR MOI.

À MA MÈRE, MADAME **MIMOUNI ILHEM**, QUI A ÉTÉ MA CONFIDENTE ET MON
SOUTIEN LE PLUS PRÉCIEUX. SON DÉVOUEMENT INCONDITIONNEL, SES SACRIFICES
PERSONNELS ET SON ACCOMPAGNEMENT QUOTIDIEN ONT ÉTÉ ESSENTIELS POUR
MOI. ET SA PRÉSENCE RÉCONFORTANTE M'A AIDÉ À SURMONTER LES DÉFIS.

À MES FRÈRES, **ALAA** ET **MOUNCIF**, DONT LE SOUTIEN INDÉFECTIBLE A ÉTÉ
CRUCIAL DANS LES MOMENTS LES PLUS ÉPROUVANTS. LEUR PRÉSENCE CONSTANTE,
LEUR SOLIDARITÉ ET LEUR ENCOURAGEMENT M'ONT APPORTÉ LA FORCE
NÉCESSAIRE POUR CONTINUER, MÊME LORSQUE LES OBSTACLES SEMBLAIENT
INSURMONTABLES. LEUR RÔLE A ÉTÉ IRREMPLAÇABLE DANS MON CHEMINEMENT.

À MES GRANDS-PARENTS ET À MA GRANDE FAMILLE, DONT L'AMOUR ET LE
SOUTIEN M'ONT ENTOURÉ TOUT AU LONG DE CE PARCOURS. LEUR EXEMPLE, LEURS
CONSEILS ET LEUR FOI EN MOI ONT CONTRIBUÉ À FORGER MA DÉTERMINATION ET
À ME POUSSER VERS L'AVANT.

ENFIN, JE REMERCIE SINCÈREMENT TOUTES LES PERSONNES QUI ONT CRU EN MOI,
QUI ONT PARTAGÉ LEURS ENCOURAGEMENTS ET LEUR CONFIANCE. VOTRE FOI EN
MES CAPACITÉS A ÉTÉ UNE SOURCE CONSTANTE DE MOTIVATION.

Bellifa Selma Wiam

Sommaire

Dédicaces	2
Remerciements	3
Remerciements	4
Table des matières	7
Liste des figures	8
Liste des tableaux	9
Liste des abréviations	10
I Partie Théorique	11
I.1 Définition	13
I.2 Rappel Anatomique	13
I.2.1 L'oreille externe	13
I.2.2 L'oreille moyenne	13
I.2.3 L'oreille interne	13
I.3 Physiologie de l'Audition	14
I.3.1 Physiologie de l'oreille externe et moyenne	14
I.3.2 Physiologie de l'oreille interne	15
I.3.3 Physiologie des centres auditifs	15
I.4 Les Différents Types de Surdit�	16
I.4.1 Surdit� de perception	16
I.4.2 Surdit� de transmission	16
I.4.3 Surdit� mixte	16
I.5 D�pistage de la Surdit� chez l'enfant	16
I.6 Les M�canismes �tiologiques en Fonction de l'Âge de l'Enfant	17
I.6.1 Surdit� cong�nitale g�n�tique	17
I.6.2 Surdit� cong�nitale li�e � une atteinte pendant la vie intra-ut�rine	17
I.6.3 Surdit�s p�rinatales	17
I.6.4 Chez l'enfant plus �g�	17
I.7 Strat�gie Diagnostique	19
I.7.1 Anomalies de r�action aux sons	19
I.7.2 Retard de parole et de langage	19
I.7.3 Troubles de comportement	19
I.7.4 Difficult�s scolaires	19

I.7.5	Facteurs de risque	20
I.8	Explorations fonctionnelles de l'audition chez l'enfant	20
I.8.1	Explorations fonctionnelles subjectives de l'audition chez l'enfant	20
I.8.2	Explorations fonctionnelles objectives chez l'enfant	22
I.8.3	Stratégie thérapeutique pour la perte auditive	26
II	Partie Pratique	28
II.0.1	But	29
II.0.2	Type d'étude	29
II.1	Objectif et but	29
II.1.1	Objectif	29
II.2	Critères d'inclusion et d'exclusion	29
II.3	Méthodologie du travail	29
II.3.1	La première phase	29
II.3.2	La deuxième phase	29
II.4	Les moyens de diagnostic	30
II.5	Considérations éthiques	30
III	Les Résultats	31
III.1	Données épidémiologiques	32
III.1.1	Fréquence	32
III.1.2	Age	32
III.1.3	Répartition selon le sexe	32
III.2	Antécédents et facteurs de risque	33
III.2.1	Antécédents personnels	33
III.2.2	Antécédents familiaux	35
III.3	Données cliniques	35
III.3.1	Signes révélateurs	35
III.3.2	Caractéristiques de la surdité	36
IV	Discussion	40
IV.1	Épidémiologie	41
IV.2	Âge moyen des enfants diagnostiqués	41
IV.3	Sexe	41
IV.4	Antécédents et facteurs de risque	41
IV.4.1	Syndrome polymalformatif, malformations de la tête	42
IV.4.2	Infections in utero	42
IV.4.3	Méningite néonatale	42
IV.4.4	Hyperbilirubinémie	43
IV.4.5	Séjour en USIN	43
IV.4.6	Consanguinité parentale	43
IV.5	Signes d'appel motivant la consultation ORL	44
IV.6	Caractéristiques de la surdité	44
IV.6.1	Degré de la surdité	44
IV.6.2	Côté de l'atteinte	45
IV.6.3	Type de surdité	45
IV.6.4	Les étiologies	45
V	Conclusion	46

Résumé	48
VI Annexe	51

Liste des figures

I.1	Section frontale de l'oreille.	14
I.2	Schéma des voies auditives ascendantes	15
I.3	Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité	18
I.4	Compliance obtenue pour différents patients	23
I.5	Potentiels évoqués auditifs précoces enregistrés pour différentes intensités (d'après Legent F et al.)	25
I.6	Appareil auditif	27
I.7	Implantcochléaire	27
III.1	répartition selon l'âge	32
III.2	Répartition selon le sexe	33
III.3	degré de consanguinité	34
III.4	Facteurs de risques	35
III.5	Diagramme représentant les signes révélateurs de la surdité	36
III.6	Diagramme représentant les degrés de surdité	36
III.7	Diagramme représentant côté de l'atteinte	37
III.8	Diagramme représentant les différents types de surdité.	38
III.9	Étiologies de la surdité.	38
III.10	Étiologies de la surdité.	39
IV.1	aaaa	44

Liste des Tableaux

I.1	Surdités syndromiques les plus fréquentes	18
I.2	Répercussions d'une déficience auditive en fonction du degré de perte et en absence de prise en charge.	19
III.1	Répartition des facteurs de risque chez les patients	34
IV.1	Comparaison des étiologies des surdités entre deux études	45
IV.2	Comparaison des étiologies des surdités entre deux études	45

Liste des abréviations

Abréviation	Définition
ASSR	Auditory Steady State Respond
BIAB	Bureau International d'Audiophonologie
CAE	Conduit Auditif Externe
CHU	centre hospitalo-universitaire
CMV	Cytomégalovirus
dB	décibel
ECG	électrocardiogramme
EEG	Electroencéphalogramme
IC	Implant cochléaire
JCIH	Joint committee on infant hearing
KFS	Klippel Feil syndrom
OMS	organisation mondiale de la santé
ORL	otorhinolaryngologie
PEA	Potentiel évoqué auditif
PEAA	Potentiel évoqué auditif automatisé
ROC	réflexe d'orientation conditionné
TORCH	toxoplasmose, oreillon, rubéole, cytomégalovirus, herpes
USIN	Unité de soins intensifs néonatale

Chapitre I

Partie Théorique

Introduction

La baisse de l'audition ressentie par le patient est un motif de consultation fréquente en otorhinolaryngologie. L'orientation diagnostique devant une surdité n'est pas aisée. La perte auditive peut être due à des causes génétiques, à des complications à la naissance, à certaines maladies infectieuses, à des infections chroniques de l'oreille, à l'exposition à des sons forts, aux médicaments ototoxiques ou au vieillissement.

Le terme de surdité de l'enfant ou la déficience auditive infantile désigne une grande variété de manifestations cliniques, selon l'origine de la perte auditive qui peut être congénitale (présente à la naissance) ou acquise (plus tard dans l'enfance), le degré de la surdité, son âge d'apparition, le caractère uni ou bilatéral, et selon la maladie associée.

Mais quelque soit le cas, la surdité qui survient au cours des premières années de la vie est essentiel de diagnostiquer la surdité le plus tôt possible et agir rapidement pour limiter le retentissement sur le développement du langage ; l'accompagnement d'orthophoniste et d'audiologiste est souvent nécessaire pour aider l'enfant à développer ses compétences de communication et son langage.

Les explorations objectives auditives chez l'enfant sont des méthodes d'analyse des sons qui visent à mesurer et à quantifier différents aspects sonores de manière impartiale ; elles permettent d'évaluer des caractéristiques telles que l'intensité, la fréquence, la durée et d'autres paramètres acoustiques sans dépendre de l'interprétation subjective.

I.1 Définition

Surdit  ou hypoacousie cest une diminution ou disparition de la perception auditive, un sympt me majeur t moignant dun dysfonctionnement du syst me auditif p riph rique ou central. Elle peut  galement entra ner une perte totale de laudition, on parle alors dune cophose. Une presbyacousie est la baisse de laudition due au vieillissement.

Selon l'OMS, on parle dune surdit  lorsqu'une personne entend moins bien qu'une personne normale, le seuil  tant de 20 dB ou mieux dans les deux oreilles.[19]

Selon la classification du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP), la surdit  peut  tre :[1]

- **L g re** : perte de 20   39 d cibels
- **Moyenne** : de 40   69 d cibels de perte auditive
- **S v re** : de 70   90 d cibels de perte auditive
- **Profonde** : de plus de 90 d cibels de perte auditive

I.2 Rappel Anatomique

Loreille se divise en trois parties distinctes : l'oreille externe, l'oreille moyenne (comprenant la caisse du tympan), et l'oreille interne.[2]

I.2.1 L'oreille externe

Loreille externe se compose du pavillon et du conduit auditif externe. Sa fonction est de transmettre les vibrations sonores vers la membrane tympanique et l'oreille moyenne.

I.2.2 L'oreille moyenne

Loreille moyenne comprend la caisse du tympan, une cavit  abritant les trois osselets (marteau, enclume et  trier). Cette cavit  communique avec la masto de (os situ  en arri re de l'oreille moyenne). La trompe d'Eustache relie les cavit s nasales   l'oreille moyenne et participe   la ration ou aux  changes gazeux dans cette zone. Les osselets, reli s au tympan et   l'oreille interne, permettent l'amplification du signal sonore. Le nerf facial, responsable des mouvements de la moiti  du visage (mimique faciale, manifestations  motionnelles), passe dans un canal situ  dans l'oreille moyenne.

I.2.3 L'oreille interne

Loreille interne se compose de la cochl e, transformant les stimuli sonores en signaux  lectriques transmis au cerveau par le nerf auditif. Elle inclut  galement l'organe vestibulaire, crucial pour l' quilibre et la coordination. Le nerf auditif, aussi appel  le nerf vestibulo-cochl aire, est le huiti me nerf cr nien. Il est responsable de la transmission des informations auditives et vestibulaires de l'oreille interne au cerveau.

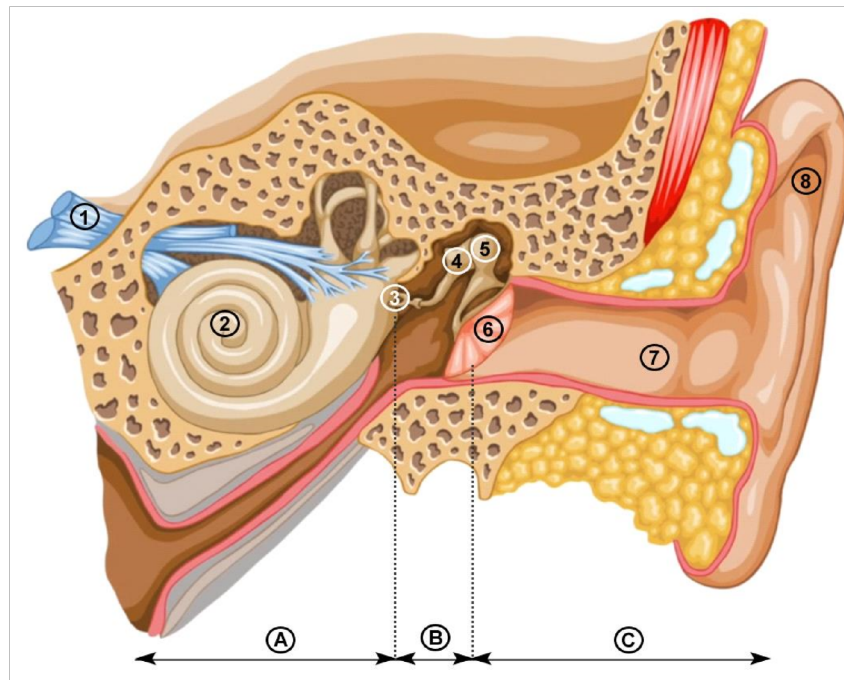


Figure I.1: Section frontale de l'oreille.

- A : oreille interne
- B : oreille moyenne
- C : oreille externe
- 1 : nerf cochléovestibulaire
- 2 : cochlée
- 3 : étrier
- 4 : marteau
- 5 : enclume
- 6 : tympan
- 7 : conduit auditif externe
- 8 : pavillon

I.3 Physiologie de l'Audition

La physiologie de l'audition comprend l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne ainsi que la physiologie du système auditif nerveux.

I.3.1 Physiologie de l'oreille externe et moyenne

L'oreille externe et surtout le tympan ont deux fonctions : protection de l'oreille moyenne et amplification du champ sonore. L'oreille moyenne a pour fonction principale de transformer les vibrations sonores aériennes en vibrations de pression dans le compartiment liquidien de l'oreille interne. Cette transformation est possible grâce aux déplacements de la membrane tympanique et de la chaîne ossiculaire, permettant une adaptation d'impédance entre les milieux extérieur (aérien) et le milieu intérieur cochléaire (liquidien). L'oreille moyenne, par l'intermédiaire des muscles Tensor Tympani et Stapédien, exerce également une fonction de protection vis-à-vis de l'oreille interne.

I.3.2 Physiologie de l'oreille interne

L'oreille interne convertit, au niveau de la cochlée, une formation mécanique (le son) en une énergie bioélectrique sous forme de potentiels d'action circulant dans les fibres du nerf auditif ou nerf cochléaire[3]. Cette transduction repose sur les deux types cellulaires de l'organe de Corti : les cellules ciliées externes et les cellules ciliées internes.

Les cellules ciliées externes ont une forme cylindrique et leur longueur croît de la base à l'apex de la cochlée. Elles possèdent des stéréo-cils disposés en W. Une stimulation sonore provoque une déflexion des stéréo-cils entraînant une hyperpolarisation ou une dépolarisation cellulaire.

Les cellules ciliées internes sont des cellules neurosensorielles. Leur corps cellulaire est piriforme, leurs stéréo-cils sont disposés en ligne. Lors d'une stimulation acoustique, une déflexion des stéréo-cils se produit entraînant ainsi un changement de la perméabilité cellulaire à l'origine d'une différence de potentiel. Ces cellules assurent à la fois la transduction de la vibration mécanique en signal électrique et le transfert de l'information par la libération de neurotransmetteur (glutamate) aux fibres du nerf auditif. Le neurotransmetteur ainsi libéré active les récepteurs au niveau des fibres du nerf auditif, un message nerveux va être véhiculé par les neurones auditifs vers le système nerveux central.

I.3.3 Physiologie des centres auditifs

Les messages auditifs sont véhiculés sous forme de potentiels d'action par le contingent des fibres afférentes du nerf cochléaire jusqu'au noyau cochléaire du tronc cérébral. L'information chemine de relais en relais jusqu'au cortex auditif.[3]

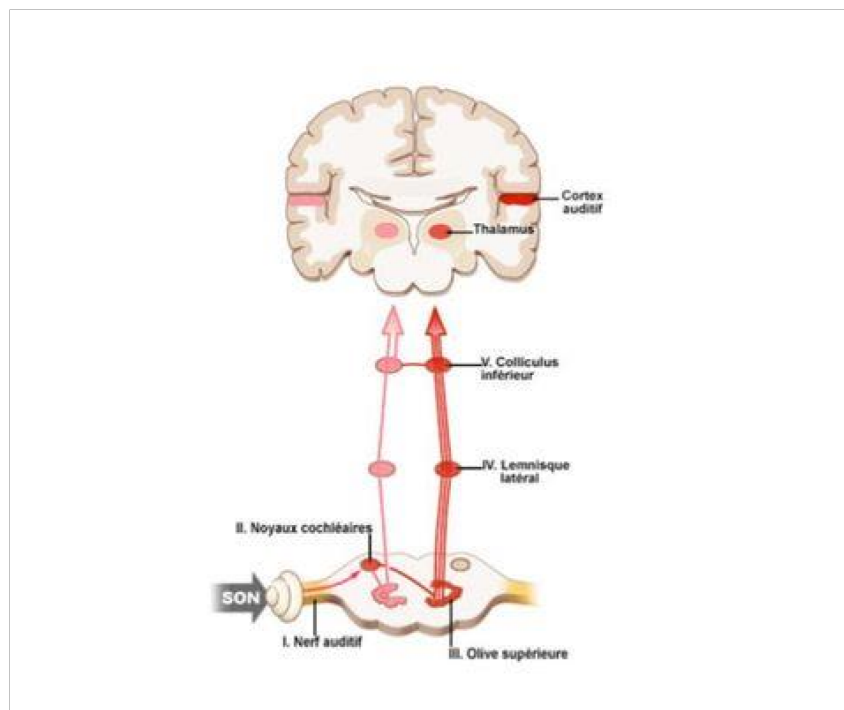


Figure I.2: Schéma des voies auditives ascendantes

I.4 Les Différents Types de Surdit 

Il est important de conna tre et de comprendre les diff rents types de surdit  ainsi que leur gravit . Il existe trois types :

I.4.1 Surdit  de perception

La plus fr quente des surdit s, ce type de surdit  se produit lorsque les cellules cili es de l'oreille interne sont endommag es. Les causes principales incluent l'exposition aux bruits, le vieillissement, les m dicaments et l'h r dit . Cette surdit  est permanente et ne peut pas  tre trait e par des m dicaments ou par une intervention chirurgicale.[4]

I.4.2 Surdit  de transmission

C'est une surdit  li e   un probl me dans le syst me de transmission du son situ  dans l'oreille externe ou moyenne, ou les deux. Elle peut  tre caus e par des facteurs tels qu'un bouchon de cire, une infection de l'oreille moyenne, un trou dans le tympan ou une dislocation des osselets. Ce type de surdit  peut parfois  tre trait  par des m dicaments ou par une chirurgie.[5]

I.4.3 Surdit  mixte

R sulte de la combinaison   la fois d'une surdit  de transmission et d'une surdit  de perception, elle peut  tre due   des facteurs g n tiques,   une exposition excessive   des bruits forts,   la prise de certains m dicaments ou au vieillissement.

I.5 D pistage de la Surdit  chez l'enfant

Plus de 80% des surdit s chez les enfants existent d s la naissance, mais ne peuvent  tre d tect es qu'  l'aide de m thodes objectives. Environ un enfant sur mille na t avec une surdit  profonde, repr sentant environ un quart des cas de surdit  pr sents d s la naissance.   l' ge de 3 ans, la pr valence des surdit s s v res et profondes est de 3 pour 1000 enfants. Toutes les  tudes mettent en  vidence le b n fice d'un diagnostic et d'un appareillage pr coces (c'est- -dire   quelques mois de vie pour les surdit s cong nitales) sur la qualit  du langage et de la communication[6]

Le d pistage syst matique, tel que le d finit l'Organisation Mondiale de la Sant , vise   identifier de mani re pr sumptive, gr ce   des tests standardis s, les personnes atteintes d'une maladie pass e jusqualors non d tect e. Le d pistage pr c de le diagnostic et vise   cibler, au sein d'une population a priori en bonne sant , un groupe o  se trouvent le plus de personnes affect es.

La d tection des probl mes auditifs ne se limite pas au d pistage n onatal. Il est  galement crucial de rep rer les surdit s moins s v res et surtout celles qui peuvent appara tre plus tard au cours de l'enfance.

I.6 Les Mécanismes Étiologiques en Fonction de l'Âge de l'Enfant

Les surdités de l'enfant sont en grande majorité des surdités de transmission réversibles par otite sérumuqueuse. Mais il est essentiel de ne pas passer à côté des surdités de perception, en particulier des surdités sévères et profondes.

I.6.1 Surdité congénitale génétique

À transmission dominante ou récessive, elles peuvent être isolées, otologiques pures ou faire partie d'un syndrome polymalformatif (la consanguinité peut être en cause).

I.6.2 Surdité congénitale liée à une atteinte pendant la vie intra-utérine

Elle peut également être due à des infections contractées pendant la grossesse telles que la rubéole, le cytomégalovirus, ou à des substances toxiques consommées par la mère (aminosides), mais d'autres agents sont également invoqués avec moins de preuves.

I.6.3 Surdités périnatales

Elles peuvent être causées par des événements tels que l'anoxie cérébrale ou une sévère hyperbilirubinémie.

I.6.4 Chez l'enfant plus âgé

Outre les causes précédentes, qui ont pu passer inaperçues :

- **Surdités de transmission** : Otites séreuses principalement. Les surdités de transmission donnent une atteinte de moyenne importance, le risque de méconnaître une surdité de perception sous-jacente ou une malformation des osselets, sources de surdité permanente.
- **Surdités de perception** : Infectieuses (méningite purulente), toxiques, tumorales, traumatiques, il est important de les identifier pour un traitement approprié.

Nom du syndrome	Gènes cause en	Principaux signes
Franceschetti[7]	TCOF1	hypoplasie des maxillaires et mandibulaire et des zygomatiques, colobome des paupières inférieures, et une fente palatine
Bronchio-oto-rénal[7]	EYA1	Anomalies de l'oreille externe et/ou moyenne, fistules ou kystes branchiaux, malformations rénales
Waardenburg[8]	PAX3, MITF, SLUG, EDNRB	Mèches blanches, yeux très bleus, dépigmentation rétinienne au fond de l'œil
Stickler[9][10]	COL2A1, COL2A2	Fente palatine, association de Robin, aspect marfanonoïde, anomalies squelettiques et cartilagineuses
Usher[7]	MYOVIIA, CDH23	Rétinite pigmentaire progressive aboutissant à la cécité, troubles vestibulaires avec retard de la marche
Pendred[11]	PDS	Goitre hypo ou euthyroïdien, malformation de l'oreille interne
Jervell et Lange-Nielsen	KvLQT1, KCNE1 (Isk)	Malaise, mort subite, allongement de l'espace QT à l'ECG
Alport[12]	COL4A3, COL4A4, COL4A5	Hématurie, protéinurie puis insuffisance rénale
Ostéogénèse imparfaite[13]	C-src	Sclérotiques bleues, fragilité osseuse

Table I.1: Surdités syndromiques les plus fréquentes

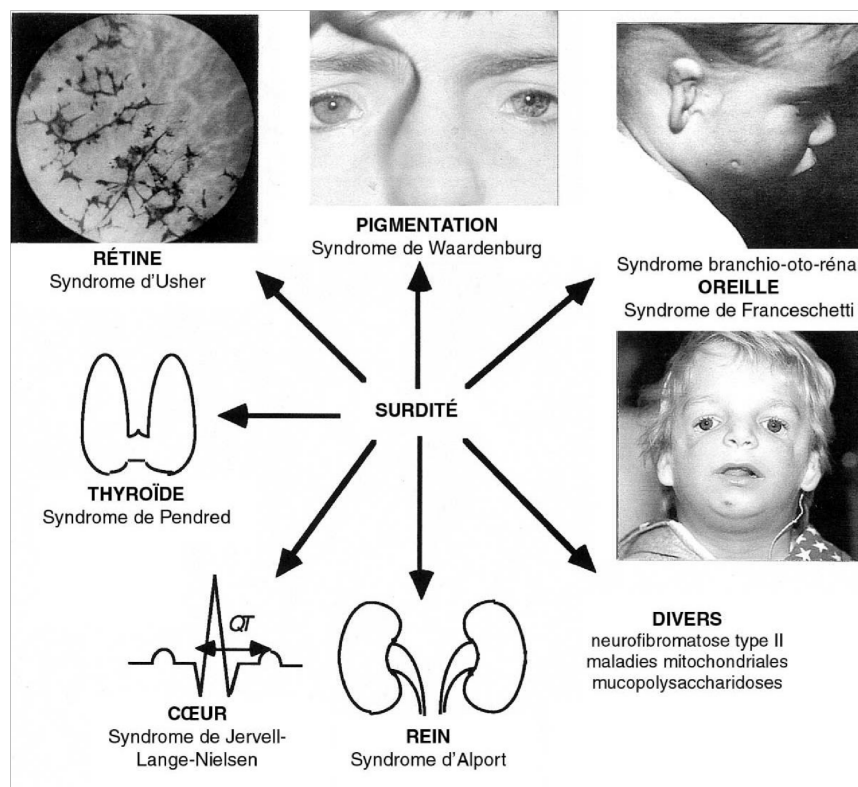


Figure I.3: Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité

I.7 Stratégie Diagnostique

Moment où il faut y penser: Tout contact régulier avec l'enfant peut donner l'alerte d'un potentiel trouble de l'audition chez l'enfant.

I.7.1 Anomalies de réaction aux sons

Parmi les motifs de consultation les plus fréquents, les doutes exprimés par l'entourage de l'enfant concernant les réactions aux sons. Chez les nourrissons, des signes comme l'absence de réaction ou des réactions inconstantes à des bruits familiers hors de leur champ visuel nécessitent une attention particulière.

Pour les jeunes enfants, des indices incluent la nécessité de faire répéter, demander d'augmenter le volume, des difficultés à comprendre les locuteurs éloignés, une attention particulière aux lèvres du locuteur (speech reading), ou un manque de gestes lors de la communication. Il est crucial de considérer les inquiétudes des parents et de ne pas les balayer avec des paroles rassurantes avant des examens fiables.[14]

Degré de surdité	Perte moyenne de 0,5 à 4 kHz (meilleure oreille)		Signes d'appel		Âge idéal de diagnostic	Âge habituel de diagnostic ^a
			Sons mal perçus	Parole, langage		
Déficience auditive légère	21 à 40 dB		Voix chuchotée ou lointaine	Retard de parole: mots déformés ou inintelligibles	Avant 3 ans	5 à 8 ans
Déficience auditive moyenne	1 ^{er} groupe	41 à 55 dB	Voix moyenne à plusieurs mètres	Retard de langage: langage insuffisant pour l'âge	Avant 18 mois	3 à 5 ans
	2 ^e groupe	56 à 70 dB				
Déficience auditive sévère	71 à 90 dB		Voix forte à plus d'un mètre	Retard important, voire absence de langage	Avant 3 mois	12 à 30 mois
Déficience auditive profonde	1 ^{er} groupe	90 à 100 dB	Voix non perçue Quelques bruits forts parfois perçus	Absence de diversification du babillage, absence de langage	Avant 3 mois	12 à 30 mois
	2 ^e groupe	100 à 110 dB				
	3 ^e groupe	110 à 120 dB				

Table I.2: Répercussions d'une déficience auditive en fonction du degré de perte et en l'absence de prise en charge.

I.7.2 Retard de parole et de langage

Il est important de vérifier l'audition en cas de retard de parole ou de langage, soulignant des indicateurs de développement linguistique normaux chez l'enfant. Ces indicateurs comprennent des signes tels que la pauvreté de babillage, l'absence de mots ou de phrases à certains stades de développement, l'absence de réponses à des ordres simples ainsi que des déformations persistantes dans la parole. Il est aussi souligné que des troubles de la parole peuvent être liés à une perte auditive légère, tandis que l'absence d'amélioration malgré des interventions auditives nécessite une évaluation approfondie.[14]

I.7.3 Troubles de comportement

L'enfant est plus agressif, a des frayeurs la nuit Et cela peut également être une source de mal-être pour l'enfant qui a du mal à communiquer, se sent en marge et finit par s'isoler.

I.7.4 Difficultés scolaires

Un enfant qui n'exécute pas correctement les consignes données par l'enseignant, ou qui fait des erreurs phonétiques en dictée, doit bénéficier d'une audiométrie à la recherche d'un

déficit auditif.

I.7.5 Facteurs de risque

En 1982, le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) a défini les facteurs de risques de atteinte auditive, classés en 2 groupes [15]:

- Les facteurs de risque qui jouent un rôle avant, pendant ou peu après la naissance (de la naissance à 28 jours) sont :
 - Poids de naissance < 1kg500.
 - Prématurité < 37 semaines de gestation.
 - Souffrance néonatale avec un score d'Apgar < 5 à 1 minute et < 7 à 5 min, infection néonatale (notamment les méningites bactériennes), détresse respiratoire majeure ayant nécessité une ventilation assistée.
 - Hyperbilirubinémie ayant nécessité une exsanguino-transfusion.
 - Syndrome polymalformatif notamment de la tête et du cou.
 - Traitement par médicaments ototoxiques (aminosides, furosémide).
 - Infection maternelle pendant la grossesse (rubéole, toxoplasmose, cytomégalovirus, herpès, syphilis).
 - Antécédents familiaux de atteinte auditive.
- Chez certains enfants malentendants, la pathologie est postérieure à la naissance (à partir du 2ème mois). Il s'agit de nourrissons et de jeunes enfants atteints de :
 - Méningite ou d'une encéphalite bactérienne (surtout à *Haemophilus Influenzae*), otite moyenne chronique ou récidivante.
 - Enfants victimes d'un traumatisme crânien avec fracture du rocher.
 - Troubles neurologiques d'origine centrale - Enfants polymalformés.
 - Enfants ayant reçu un traitement ototoxique ou chimiothérapie.
 - Tout symptôme ou signe associé à un syndrome connu comportant un déficit auditif.
 - D'autres facteurs tels que les infections rhinopharyngées récidivantes ou traînantes responsables d'otite chronique. Ces otites sont également plus fréquentes en cas de fente palatine et de trisomie 21.

I.8 Explorations fonctionnelles de l'audition chez l'enfant

I.8.1 Explorations fonctionnelles subjectives de l'audition chez l'enfant

Les tests effectués nécessitent la participation active du sujet et varient en fonction de l'âge de l'enfant.

I.8.1.1 Test du babymètre

Ce test, de nature subjective, a perdu de sa pertinence depuis l'introduction des otoémissions. Le babymètre émet un bruit filtré dans différentes zones de fréquences, allant de moins de 500 Hz dans la zone grave, entre 1000 et 2000 Hz dans la zone des fréquences moyennes, et au-dessus de 2500 Hz dans la zone des fréquences aiguës. Le bruit est émis à des intensités allant de 35 à 100 dB. Les réactions de l'enfant face aux stimuli auditifs sont observées, et comprennent divers types de réponses, tels que des réflexes élémentaires et des réactions motrices. Les résultats sont interprétés en fonction des réactions de l'enfant, permettant de détecter une éventuelle surdité bilatérale sévère ou profonde, et d'orienter la suite des examens audiométriques.

I.8.1.2 Réflexe d'orientation-investigation

Ce test se base sur le réflexe d'orientation-investigation en direction de la source sonore, évaluant les réponses de l'enfant à des stimulations sonores variées en intensité et en fréquence. Entre 3 et 6 mois, le test de réaction vocale analyse les réponses de l'enfant à des bruits vocaux de différentes fréquences. À partir de 6 mois, la stimulation par ossivibrateur, utilisant des sons réactogènes type alternance de deux fréquences (1000/1500 Hz, 3000/4000 Hz), il est souvent possible de faire accepter le vibreur et d'obtenir des réponses de bonne qualité.

I.8.1.3 Le réflexe d'orientation conditionné (ROC)

Le réflexe d'orientation conditionné utilise le réflexe naturel d'un enfant à se tourner vers une source sonore, mais en l'associant à une récompense visuelle. L'enfant est placé devant deux haut-parleurs à moins d'un mètre, sur les genoux d'un adulte. Initialement, un son fort et basse fréquence est émis avec une scène visuelle pour captiver l'enfant. Ensuite, le son est joué seul avant la scène visuelle attractive. Lorsque l'enfant tourne la tête vers le son, la récompense visuelle est présentée. Ce test explore l'audition binaurale et évalue les réponses de l'enfant. Les résultats : Une réponse positive répétée pour le même stimulus indique la perception. Une réponse négative ne signifie une absence de perception que si le conditionnement est bien établi. Le seuil en champ libre, déterminé par l'intensité sous laquelle l'enfant ne réagit pas, correspond à la capacité de l'oreille la plus performante sans localiser le côté.

I.8.1.4 Le conditionnement son-action

Aussi appelé Peep-Show. L'enfant est encouragé à intégrer ses réponses dans un jeu. Ce conditionnement implique d'expliquer à l'enfant qu'à chaque fois qu'il entend un son, il doit appuyer sur un interrupteur pour déclencher l'apparition d'une scène visuelle captivante, comme le passage d'un train électrique, un extrait de dessin animé ou la projection de diapositives. Ce test peut être réalisé soit avec un casque pour étudier la conduction aérienne de chaque oreille, soit en champ libre si l'enfant ne veut pas porter de casque.

I.8.1.5 Audiométrie classique

Pour l'audiométrie tonale, les mêmes équipements techniques que pour les adultes peuvent être employés. Cependant, pour rendre l'examen plus engageant, on peut proposer à

l'enfant de participer à un jeu tel que déplacer des billes, compléter un puzzle ou encastrier des éléments de jeu de construction lorsqu'il entend un son. Il est toujours essentiel de vérifier le seuil tonal par le biais d'une audiométrie vocale. L'audiométrie vocale demande une plus grande coopération de la part de l'enfant. Les résultats doivent être interprétés en tenant compte des capacités d'expression orale de l'enfant. À partir de 2 ans, on peut utiliser des tests de désignation d'images et de répétition de mots adaptés aux enfants. Le matériel vocal peut être constitué soit de listes fermées (mots que l'enfant s'attend à entendre) soit de listes ouvertes (mots imprévus).

I.8.2 Explorations fonctionnelles objectives chez l'enfant

I.8.2.1 Rôle des explorations objectives auditives

L'évaluation de l'audition d'un patient sans sa participation directe est un objectif crucial dans le domaine de la réhabilitation auditive. Ceci revêt une importance particulière lorsque les patients, qu'ils soient incapables ou réticents à répondre, sont concernés. Comment peut-on être certain qu'un nouveau-né perçoit les sons qui l'entourent ? Comment peut-on déterminer si une personne dans le coma est toujours sensible aux voix qui l'entourent ? La privation de ces stimuli peut avoir des conséquences graves sur le développement des voies auditives chez un enfant, pouvant entraîner des difficultés potentiellement irréversibles dans l'apprentissage du langage. Cela souligne l'importance de détecter précocement tout trouble auditif. Les deux premières années de la vie d'un enfant sont cruciales pour la construction de son univers sonore et l'intégration du langage de ses parents. Par conséquent, plus la prise en charge des troubles auditifs est précoce, plus elle est efficace. De nombreuses recherches se sont focalisées sur le diagnostic précoce de la surdité et sur les méthodes objectives de diagnostic ne nécessitant pas la coopération du patient. Cette évaluation objective peut se faire à travers différentes méthodes et techniques, chacune ayant ses propres spécificités et performances.

I.8.2.2 Différentes méthodes, pour différentes mesures

I.8.2.2.1 Impédancemétrie, Tympanométrie

a. Compliance :

La tympanométrie est une procédure de mesure visant à évaluer le bon fonctionnement du tympan et de l'oreille moyenne en mesurant la compliance de l'oreille moyenne. Son objectif est de mesurer l'absorption du tympan en réponse à un son. Pour cela, une sonde est placée dans le conduit auditif externe pour émettre un son sur le tympan. Une partie du son émis est absorbée, tandis qu'une autre partie est réfléchi et captée par un microphone. Dans des conditions normales, le tympan absorbe au maximum et le son détecté est très faible. En cas d'otite séreuse ou de mauvaise aération de la trompe d'Eustache, la pression dans le conduit auditif externe et l'oreille moyenne est déséquilibrée, entraînant une absorption réduite du tympan et donc une réflexion sonore plus importante. Pour évaluer la compliance, la pression dans le conduit externe est modifiée pour compenser et rééquilibrer la pression des deux côtés du tympan. Cette variation de pression est exprimée en μmbar et peut être négative ou positive. En fonction de la position du point μmbar d'absorption maximale du tympan, l'état du tympan et de l'oreille moyenne peut être diagnostiqué.

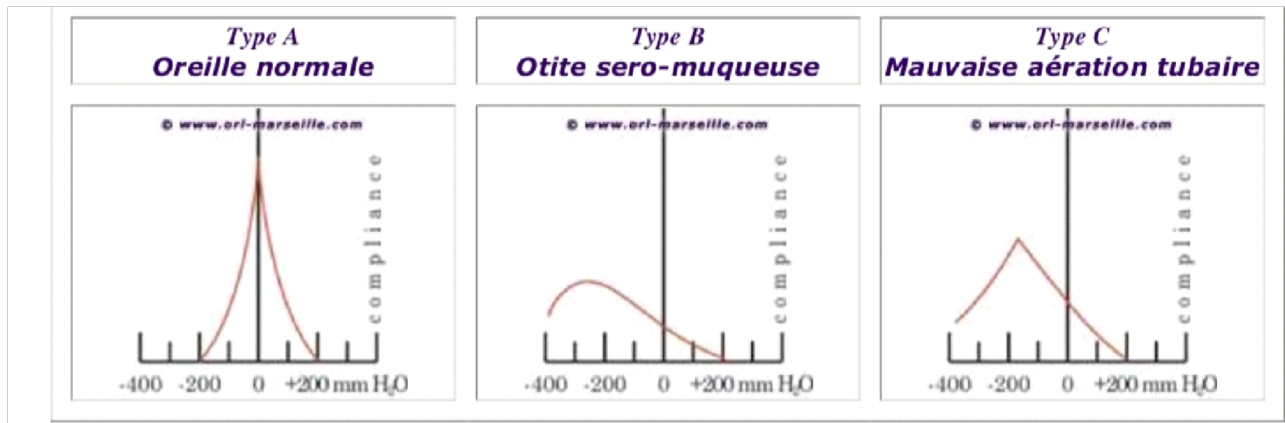


Figure I.4: Compliance obtenue pour différents patients

Compliance obtenue pour différents patients. Pour une oreille moyenne, le maximum d'absorption se situe à une pression nulle. Les deux autres types présentent une pathologie identifiable et caractérisable par la tympanométrie.

b. Le réflexe stapédien :

Le réflexe stapédien est une contraction réflexe du muscle stapédien de l'oreille moyenne qui a pour rôle de protéger l'oreille interne. Cette contraction rend la vibration de la chaîne des osselets plus difficile lorsque l'oreille est soumise à des sons intenses limitant ainsi l'intensité du signal transmis. Ce réflexe apparaît dans les deux oreilles quelle que soit l'oreille stimulée. Cette contraction du muscle stapédien, activée par un son fort, se relâche après cette stimulation, entraînant une action inverse au niveau du tympan et donc une dépression dans le conduit auditif.

Un système de mesure de réflexe stapédien se compose d'une sonde placée dans le conduit auditif reliée à un générateur de son et d'un système de recueil. Cette sonde comprend un écouteur créant dans un premier temps.

Un son suffisamment fort pour entraîner ce réflexe et un micro qui va capter dans un deuxième temps la dépression créée. Par sa nature, on conçoit facilement que le réflexe stapédien puisse être un indicateur pertinent du niveau de confort du fait qu'il apparaît en présence de niveaux sonores trop élevés. Cette mesure permet de contrôler le bon fonctionnement de l'oreille moyenne ainsi que le bon cheminement de l'information auditive au travers du système auditif.

En 1986, JERGER et AL ont démontré la possibilité de mesurer le réflexe stapédien chez des sujets implantés en stimulant la partie implantée et en mesurant simultanément le réflexe stapédien sur l'oreille opposée. Cette mesure permet de confirmer le bon fonctionnement de l'implant cochléaire, mais n'est malheureusement pas assez fiable pour être réellement utilisée dans une optique de réglage.

I.8.2.2.2 Les ASSR

La mesure ASSR est une méthode objective d'exploration de l'audition. Aujourd'hui, principalement utilisée dans la recherche de seuils auditifs, elle peut se révéler avoir un

champ d'investigation beaucoup plus large que la simple audiométrie. Nous verrons au cours de cette partie, différentes applications et sujets pouvant être explorés. Le cadre de la réhabilitation prothétique se trouve être quant à lui un terrain vaste et très peu exploré où la technique ASSR pourrait se montrer fort utile et adaptée.

Une réponse ASSR est un potentiel évoqué pour lequel les composantes fréquentielles restent constantes en phase et en amplitude sur une période de temps continue (Regan, 1989). La méthode ASSR consiste à mesurer dans l'enregistrement EEG d'un sujet, une activité périodique induite par un stimulus auditif précis et continu dans le temps. Cette méthode fait appel au phénomène de *phase locking* (décrit en Introduction) en synchronisant certaines fibres nerveuses sur une fréquence de modulation lente. Le stimulus utilisé est périodique et le système auditif se synchronise sur cette périodicité. Contrairement à la réponse PEA, la réponse ASSR est générée par un stimulus continu dans le temps. Dans le cas d'un PEA, la réponse est classiquement engendrée par un pulse court, stimulant la cochlée entière. On peut alors suivre dans le temps l'évolution de la réponse dans le système auditif. Pour les ASSR, le stimulus vient exciter de façon continue une zone précise de la cochlée à une fréquence particulière que l'on pourra retrouver dans l'électroencéphalogramme (EEG). Contrairement aux autres méthodes objectives, pour lesquelles la stimulation et le recueil sont 2 parties distinctes dans le temps, la méthode ASSR réalise l'enregistrement EEG parallèlement et simultanément à la stimulation. Cet enregistrement est moyenné dans le temps afin d'en réduire le bruit (aléatoire en phase et en amplitude) et faire émerger la réponse (fixe en amplitude et en phase). L'analyse de la réponse passe par une décomposition en fréquence, permettant de distinguer correctement la fréquence recherchée.

I.8.2.2.3 Les Potentiels évoqués auditifs

a. Principes et bases physiologiques

Il s'agit d'un test objectif. Les potentiels évoqués auditifs (PEA) du tronc cérébral correspondent à l'enregistrement de surface de l'activité électrique de la cochlée, de la branche cochléaire du nerf vestibulo-cochléaire et des premiers relais du tronc cérébral lors d'une stimulation sonore. L'enregistrement des PEA dérive du principe de l'électroencéphalogramme. Le principe est d'enregistrer par des électrodes de surface des potentiels électriques qui prennent naissance à différents niveaux du système nerveux en réponse à une stimulation acoustique.

Selon la chronologie d'apparition des réponses obtenues, il existe les potentiels précoces, semi-précoces et tardifs.

- PEA du tronc cérébral ou PEA précoces : la réponse est obtenue 1 à 10 ms après la stimulation. Les ondes sont notées, selon leur ordre d'apparition, de I à V.
- PEA de latence moyenne ou PEA semi-précoces : la réponse obtenue survient au-delà de 10 ms.
- PEA de latence tardive : leur apparition a lieu entre 50 et 250 ms après le début du stimulus acoustique.

Depuis les années 1980, les PEA du tronc cérébral ont été développés pour la recherche de lésions rétro-cochléaires et pour la recherche de seuils auditifs chez l'enfant. Les PEA peuvent être enregistrés selon différentes méthodes : la méthode classique, la méthode selon un mode automatisé et la méthode par la dynamique temporelle du tronc cérébral.

I.8.2.2.4 Les potentiels évoqués auditifs précoces

Le plus petit stimulus sonore pour déclencher l'apparition d'ondes des PEA du tronc cérébral (seuils auditifs) est recherché et la morphologie et les latences des ondes sont analysées (recherche de pathologies endo ou rétro-cochléaires). Chez l'enfant, l'étude des PEA précoces permet de déterminer le seuil d'audition. La technique chez l'enfant est la même que chez l'adulte. Les potentiels sont recueillis par des électrodes de surface en réponse à des stimuli acoustiques brefs appelés clics. Les électrodes sont placées, après préparation cutanée, au niveau du vertex, du front et du lobe de l'oreille ou de la mastoïde. La stimulation acoustique se fait sous forme de clics, délivrés par des écouteurs traditionnels ou écouteurs de type insert. Le seuil correspond à la plus faible intensité de stimulation par clic permettant de visualiser l'onde V. Le seuil doit être reproductible au moins sur deux enregistrements pour être fiable. La figure n°04 montre un exemple de tracé de PEA précoces. L'examen est possible chez un enfant calme afin d'éviter les signaux électro-myographiques pouvant parasiter le tracé. Chez le nouveau-né, le sommeil physiologique est utilisé. Parfois pour les enfants plus âgés, une prémédication peut s'avérer nécessaire. Dans le cas d'échec après prémédication, l'examen pourra se faire sous anesthésie générale. Cet examen est possible dès la naissance, mais la détermination des ondes peut être difficile jusqu'à 6 mois. Dans ce cas, il est impératif de refaire cet examen à 6 mois. La durée de cet examen est variable, et dépend du comportement de l'enfant.

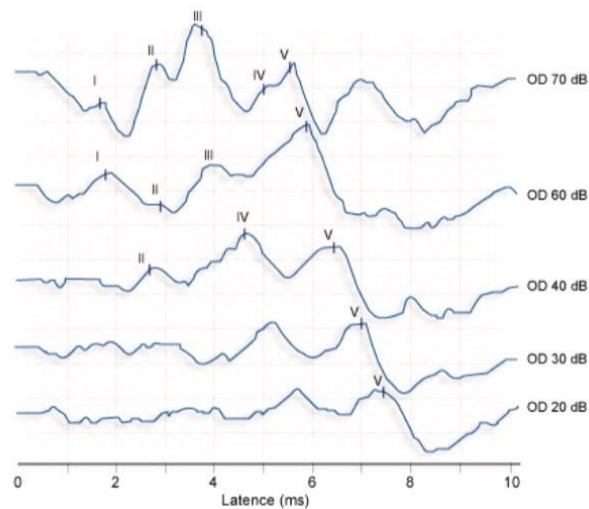


Figure I.5: Potentiels évoqués auditifs précoces enregistrés pour différentes intensités (d'après Legent F et al.)

I.8.2.2.5 Les potentiels évoqués automatisés

Les potentiels évoqués automatisés (PEAA) ont été développés pour permettre l'évaluation d'un risque de surdité par un test rapide. Les PEAA s'enregistrent en stimulant l'oreille avec une seule intensité sonore, le plus souvent de 35dB.

Les potentiels sont recueillis par des électrodes de surface au niveau du front. La stimulation auditive est représentée par des clics de 100/s, avec un spectre fréquentiel large, à une intensité de 35 dB.

Les appareils fournissent une réponse binaire : présence ou non d'une réponse à une stimulation auditive de 35 dB. La durée moyenne de réalisation des PEAA chez un nouveau-né varie de 4 à 8 minutes.

I.8.2.3 Choix de la méthode à utiliser en première intention

Cela dépend de l'âge de l'enfant et de la faisabilité de chaque méthode.

- De la naissance à 3 mois : le test du babymètre est recommandé.
- De 3 à 12 mois : le réflexe d'orientation-investigation est utilisé. De 3 à 6 mois, le test de réaction vocale est privilégié, et entre 5 et 6 mois, la stimulation par ossivibrateur peut être envisagée.
- Chez le nourrisson de 1 à 2 ans : le réflexe d'orientation conditionné est recommandé.
- Chez un nourrisson de moins de 2 ans, il est relativement facile d'obtenir le sommeil naturel, indispensable à l'enregistrement des PEAP (potentiels évoqués auditifs précoces). Les PEAP sont donc réalisés en priorité, en prévoyant également un examen audiométrique comportemental en complément dans les semaines suivantes.
- Chez les enfants de plus de 2 ans et demi à 3 ans : l'audiométrie comportementale est réalisable avec un peu d'expérience, et est proposée en première intention.

I.8.3 Stratégie thérapeutique pour la perte auditive

- Traitement de la cause si possible.
- Appareils auditifs ou implants cochléaires.
- Langue des signes.

Certaines causes de perte auditive peuvent être traitées, comme les infections de l'oreille ou les obstructions. Cependant, lorsque la perte est irréversible, des dispositifs tels que les appareils auditifs sont utilisés pour compenser. Ces appareils sont adaptés aux nourrissons et aux enfants, offrant une solution pour une perte auditive légère à modérée, voire pour une seule oreille. En outre, pour les enfants ayant une altération de l'audition dans une seule oreille, des systèmes de rééducation utilisant la technologie FM peuvent être employés pour transmettre le son clairement.

I.8.3.1 Appareil auditif amplifiant le son

Il existe plusieurs types de prothèses auditives, chacune avec ses avantages et ses inconvénients. Les prothèses rétro-auriculaires sont puissantes mais moins esthétiques. Les endo-auriculaires sont idéales pour les pertes graves, mais peuvent poser des difficultés avec les téléphones. Les prothèses totalement endo-canalaires conviennent aux pertes légères à modérées, offrant discrétion et qualité sonore, bien que la dernière soit plus coûteuse et nécessite plus d'ajustement.



Figure I.6: Appareil auditif

I.8.3.2 Les implants cochléaires

Limplant cochléaire (IC) permet une restauration partielle de la fonction cochléaire dans les cas où la surdité est produite par un déficit des cellules ciliées, et où les fibres du nerf auditif sont préservées. Limplant consiste en une prothèse électronique insérée dans la cochlée et qui stimule le nerf auditif au moyen délectrodes. Le son externe est capté par un microphone, analysé de façon digitale et traité dans le processeur de manière à être transformé en un signal codé pour stimuler le nerf auditif.[17]

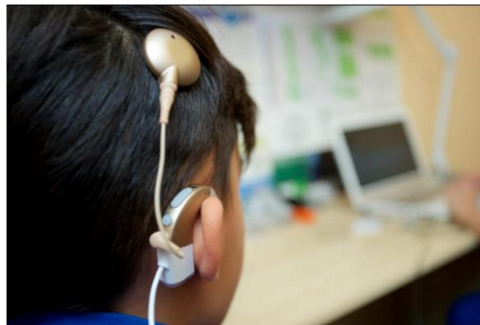


Figure I.7: Implantcochléaire

I.8.3.3 Rééducation orthophonique

Elle est essentielle même pour les pertes auditives légères ou unilatérales. Un bilan initial permet dévaluer précisément les conséquences de la perte auditive et guide le programme de rééducation .Pour les pertes légères à modérées, lorthophonie corrige les troubles de la parole, stimule le développement du vocabulaire et prévient les difficultés dapprentissage de la lecture et de lorthographe qui peuvent découler dune mauvaise discrimination auditive dans les premières années. Pour les surdités sévères ou profondes, une approche multidisciplinaire dans un centre spécialisé est recommandée. Lorthophoniste joue un rôle crucial en éduquant lenfant à reconnaître les sons et en accompagnant les parents pour favoriser le développement du langage.[18]

Chapitre II

Partie Pratique

II.0.1 But

Décrire le profil épidémiologique de l'enfant suspect de surdit  vu au CHU Tlemcen service ORL

II.0.2 Type d tude

Il sagissait dune  tude r trospective et descriptive sur le profil auditif de l'enfant suspect de surdit  vu au CHU Tlemcen service ORL,   propos dune s rie de 101 cas sur une p riode de 05/01/2022 au 10/12/2023.

II.1 Objectif et but

II.1.1 Objectif

Faire une  tude statistique et descriptive de diagnostic de la surdit  chez les enfants consultants au service dORL CHU Tlemcen

II.2 Crit res dinclusion et dexclusion

Nous avons inclus tous les enfants  g s de 4 mois   15 ans lors de leur premi re consultation, ayant consult    lh pital de jour au service d'ORL du centre hospitalier universitaire (CHU) DEMERDJI de Tlemcen pour le d pistage dune baisse dacuit  auditive, sur une p riode s talant de janvier 2022 au d cembre 2023.

II.3 M thodologie du travail

Le traitement des donn es a  t  effectu  par nous m me (les internes concern s par ce m moire) au niveau du service dORL CHU Tlemcen.

II.3.1 La premi re phase

La collection des donn es   partir des dossiers des patients dans les archives et les r sultats recueillis par les enregistrements PEA

II.3.2 La deuxi me phase

La saisie et l'analyse des donn es ont  t  effectu  par les logiciels SPSS , EXEL, WORD Notre travail portait sur 101 observations denfants avec baisse dacuit  auditive. Diff rents param tres ont  t  exploit s   partir des dossiers m dicaux des patients r alis e   cet effet a permis le recueil des donn es :

II.3.2.1  pid miologiques

- L' ge, le sexe,
- Les ant c dents personnels et familiaux, m dicaux et chirurgicaux.
- Signes d'alerte, ainsi que les facteurs de risque de la surdit .

II.3.2.2 Cliniques

- L'examen otoscopique complété par un examen général a visé l'appréciation de l'état de l'oreille externe (notamment la forme et la position des pavillons, les anomalies périauriculaires, l'anomalie du conduit auditif externe) et du tympan.
- Bilan dysmorphique à la recherche d'une dysmorphie de la face, du crâne et des régions cervicales.
- L'examen cardio-vasculaire.
- L'examen cutané (pigmentation) et des muqueuses.
- L'examen neurologique.

II.3.2.3 Evolutives

Une fois recueillies, les données ont été informatisées, leur saisie et leur validation ont été faites sur le logiciel : SPSS Statistics 27 , EXCEL , WORD . Les différentes procédures d'analyse ont été effectuées au service d'ORL de CHUT.

L'analyse statistique était de type univarié faisant appel au calcul des moyennes et des écarts types pour les variables quantitatives et des pourcentages pour les variables qualitatives.

II.4 Les moyens de diagnostic

Un test de dépistage doit être simple à mettre en œuvre, fiable, reproductible et valide. Il doit également être acceptable par la population. Actuellement, il n'existe aucun examen de référence en audiologie chez les nouveau-nés, deux tests sont utilisables : les PEAA et les ASSR . La sensibilité (test positif chez les sujets atteints), la spécificité (test négatif chez les sujets indemnes) et la valeur prédictive positive (probabilité d'être atteint lorsque le test est positif) permettent d'évaluer la validité de chaque test.

II.5 Considérations éthiques

Au cours de cette étude, nous avons respecté l'anonymat des dossiers et la confidentialité de leurs données

Chapitre III

Les Résultats

III.1 Données épidémiologiques

III.1.1 Fréquence

Durant la période de notre étude, nous avons recensé un total de 101 patients suspects sourds parmi lesquels, il y avait 79 enfants déficients auditifs, ce qui représente 78,2% des patients qui présentent une surdité confirmée.

III.1.2 Age

III.1.2.1 Age de consultation

L'âge des enfants au moment de leur première consultation était entre 1 mois et 15 ans, avec un âge moyen de 7 ans.

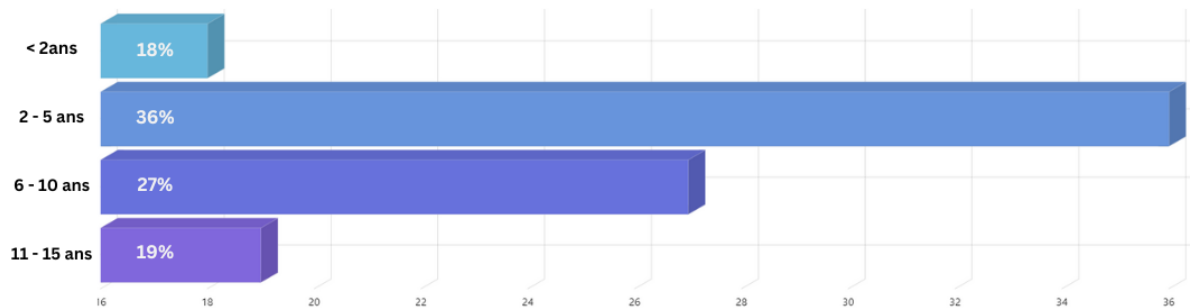


Figure III.1: répartition selon l'âge

III.1.3 Répartition selon le sexe

Nous avons noté 56 (55,4%) enfants de sexe masculin avec un sexe ratio de 1,24 au détriment des garçons.

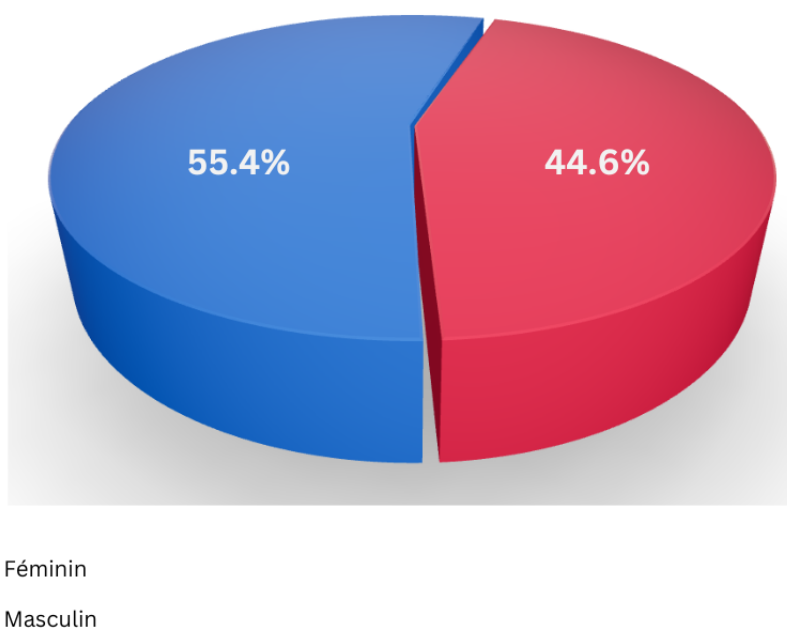


Figure III.2: Répartition selon le sexe

III.2 Antécédents et facteurs de risque

III.2.1 Antécédents personnels

III.2.1.1 Grossesse et accouchement

- Uniquement 25 cas (24,8%) des mères des enfants sourds ont été suivies au cours de leurs grossesses.
- Lictère néonatal a été retrouvé chez 3 enfants, soit 12%.
- La souffrance néonatale a été retrouvée chez 7 enfants, soit 28%.
- La prématurité a été notée chez 4 cas (16%), et un cas pour la détresse respiratoire (4%).
- L'infection néonatale a été notée chez 10 cas, soit 40%.

III.2.1.2 Vaccination

Tous les enfants de notre série ont été vaccinés selon le programme national de vaccination.

III.2.1.3 Consanguinité

La consanguinité des parents a été retrouvée chez 27 cas soit 26,7%. -Consanguinité première degré est observée chez 17,8% - Consanguinité 2ème degré chez 6,9% . - Consanguinité 3ème degré chez 1,9%.

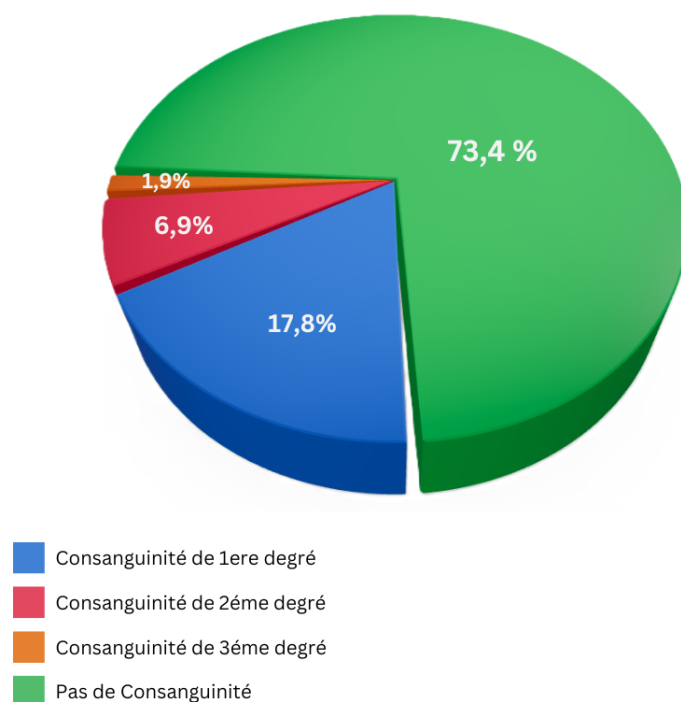


Figure III.3: degré de consanguinité

III.2.1.4 Développement psychomoteur

Nous avons noté un retard des acquisitions psychomotrices dans 6,9% des cas

III.2.1.5 Facteurs de risque

En se référant aux facteurs de risque d'atteinte auditive définis par JCIH (Joint Committee on Infant Hearing), nous avons noté un ou plusieurs facteurs de risque de surdité chez 51 patients (55,5%), aucun facteur n'a été identifié chez 50 cas (49,5%).

Facteurs de risque	N ^o	%
Otite chronique	11	10,9
Antécédent familiaux de surdité	10	9,9
Souffrance néonatale	7	6,9
Méningite	3	2,9
Hyperbilirubinémie	3	2,9
Prématurité	4	3,96
Traumatisme crânien	2	1,98
Détresse respiratoire	1	0,99
Embryofopathie	10	9,9
Pas de facteurs de risque	50	49,5

Table III.1: Répartition des facteurs de risque chez les patients

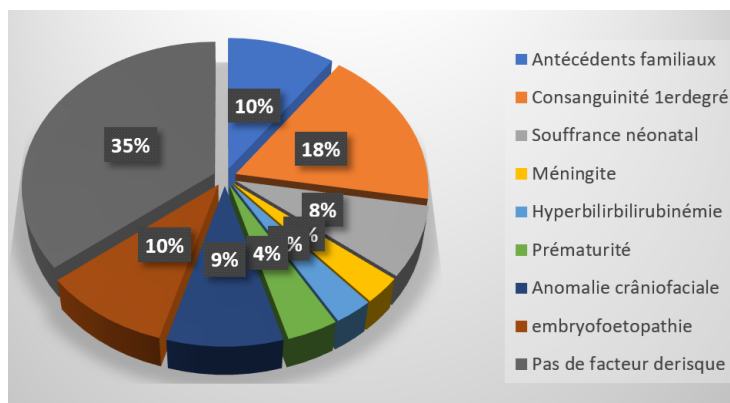


Figure III.4: Facteurs de risques

III.2.2 Antécédents familiaux

Les enfants qui ont des antécédents de surdité dans la famille représentent 9,9% des cas :

- Les enfants ayant un père ou une mère sourd(e) sont au nombre de 5 (50%).
- Surdité dans la fratrie : 5 patients (50%).

III.3 Données cliniques

III.3.1 Signes révélateurs

Les signes révélateurs d'une surdité étaient dominés par :

- Retard de langage : 61%.
- Absence de réaction aux bruits : 21,8%.
- Autres signes observés :
 - Trouble de l'articulation : 10,3%.
 - Trouble de l'attention : 6,4%.
 - Trouble du comportement : 5,1%.
 - Régression du langage : 2,6%.
 - Retard scolaire : 2,6%.

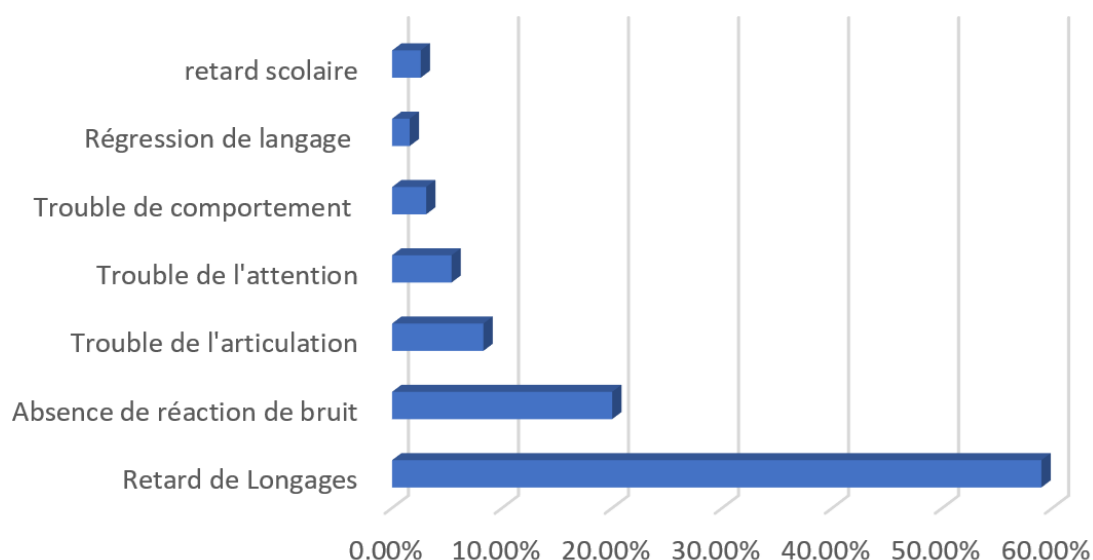


Figure III.5: Diagramme représentant les signes révélateurs de la surdité

III.3.2 Caractéristiques de la surdité

III.3.2.1 Degré de surdité

Dans notre étude, nous avons eu recours à la classification établie par le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) en concertation avec British Association of Teachers of Deaf (BATOD). Les surdités profondes dominaient largement (60,7%), les surdités sévères représentaient 21,4%, les surdités moyennes 14,3% alors que les surdités légères ne représentaient que 3,6%.

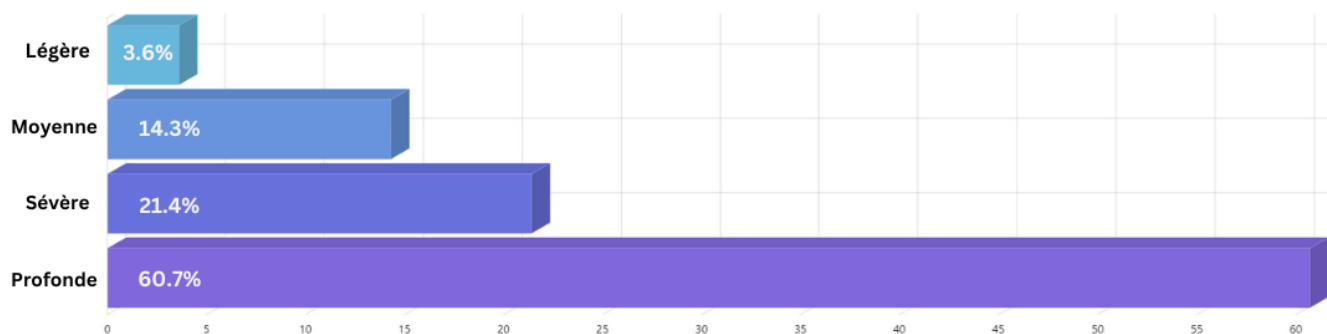


Figure III.6: Diagramme représentant les degrés de surdité

III.3.2.2 Côté de latéite

Dans notre série, la surdité bilatérale représentait 87% dont 71,4% est une surdité symétrique bilatérale et 28,6% une surdité asymétrique, alors que la surdité unilatérale ne représentait que 13%.

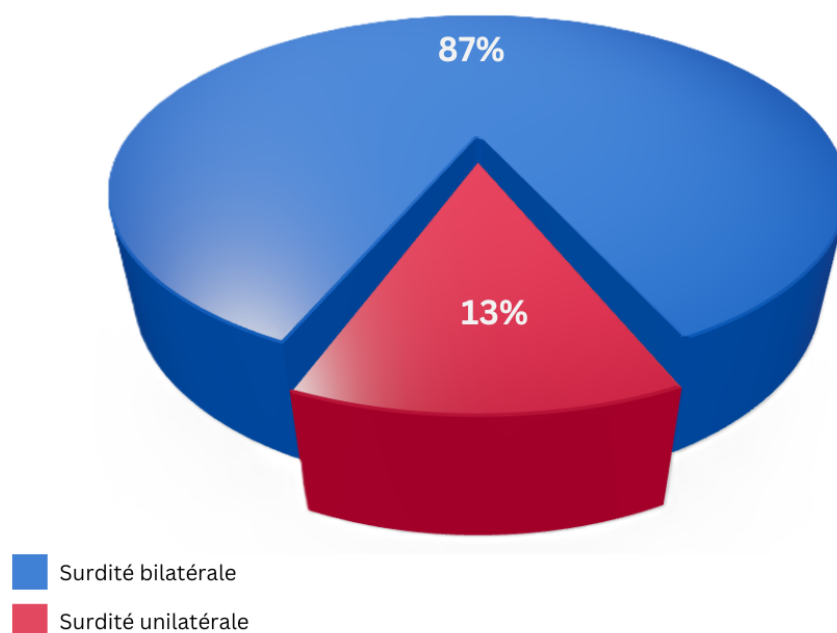


Figure III.7: Diagramme représentant côté de latéinte

III.3.2.3 Type de surdité

Dans notre étude, les types de surdité observés étaient les suivants :

- Surdité de perception : 55,6% des cas.
- Surdité de transmission : 25,9% des cas.
- Surdité mixte : 18,5% des cas.

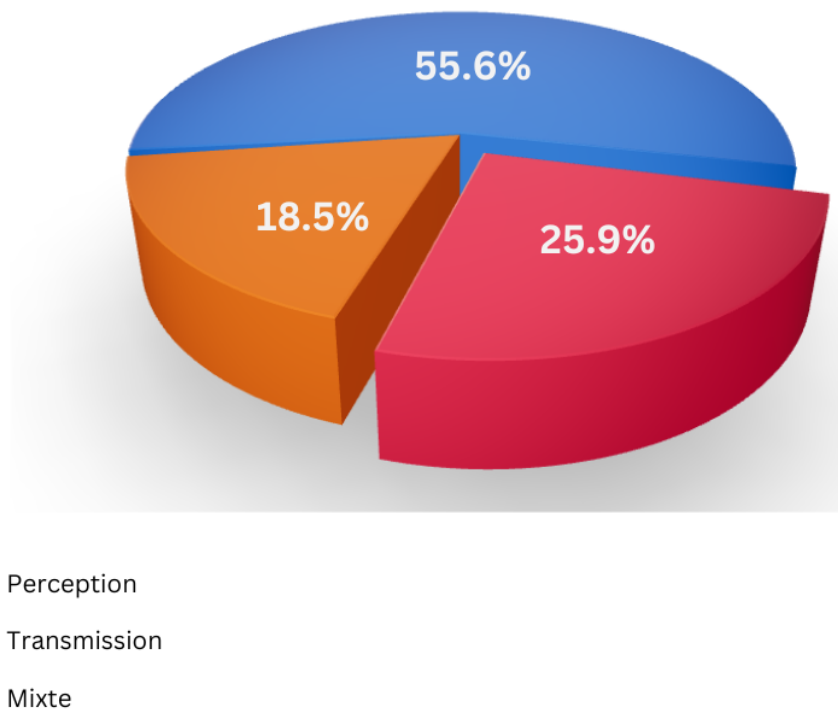


Figure III.8: Diagramme représentant les différents types de surdité.

III.3.2.4 Étiologies de la surdité

Dans notre série, les étiologies acquises représentent 34,1%, la surdité est génétique 34,3% et la surdité d'étiologie est inconnue dans 31,6% des cas étudiés.

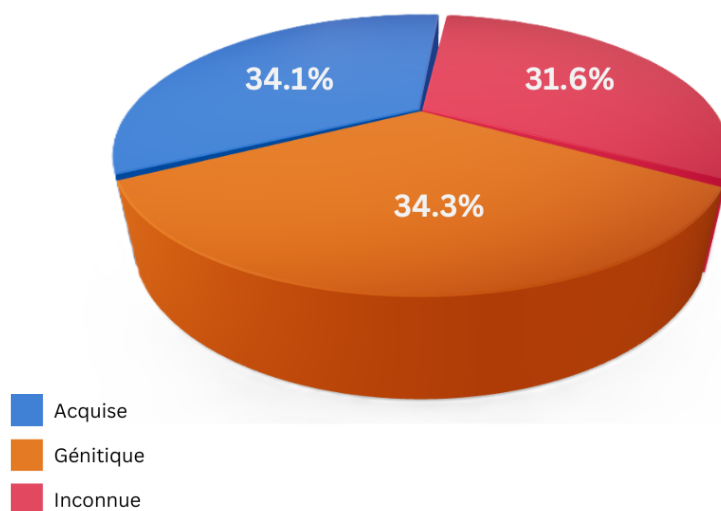


Figure III.9: Étiologies de la surdité.

Les étiologies acquises sont représentées par les méningites avec un pourcentage de 7%, les étiologies néonatales 48% incluant la prématurité, l'anoxie, l'infection et l'hyperbilirubinémie, suivies des otites représentaient 30% des cas. Dans 11% il s'agissait d'embryofetopathie représentée par l'infection à Rubéole et CMV. Il s'agissait d'une surdité post-traumatique dans 4%.

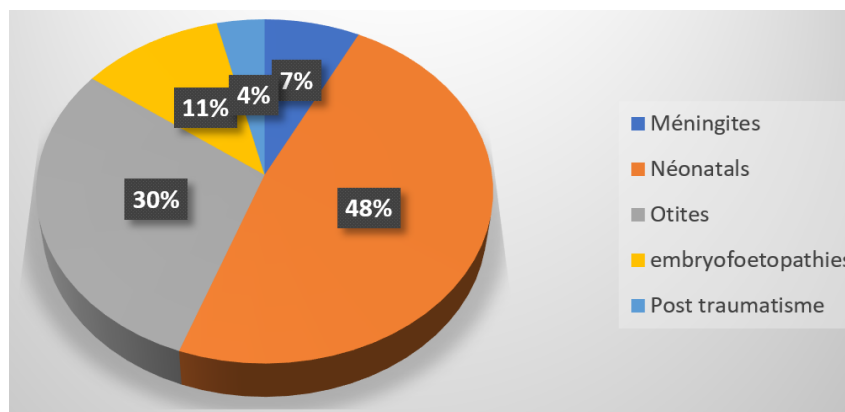


Figure III.10: Étiologies de la surdité.

Chapitre IV

Discussion

IV.1 Épidémiologie

Selon les données de la littérature, plusieurs équipes se sont intéressées à l'épidémiologie de la surdité chez l'enfant, en particulier sa distribution dans la population, sa fréquence, son incidence et sa prévalence, ainsi que le rôle des facteurs de risque. Cependant, leurs résultats ne sont pas toujours comparables en raison des variables méthodes de recrutement des malades adoptées par ces différentes études.

IV.2 Âge moyen des enfants diagnostiqués

Dans cette étude rétrospective présentée ici, l'âge moyen au moment du diagnostic, toutes surdités confondues, des 79 enfants était de 46 mois. Ce résultat s'explique par la prédominance des surdités moyennes (11 enfants) et des surdités légères (3 enfants) par rapport aux surdités sévères (17 enfants) et profondes (48 enfants). Une revue de la littérature montre qu'en l'absence de dépistage, l'âge moyen au moment du diagnostic de surdité bilatérale permanente est compris entre 12,5 mois et 36 mois [28]. Davis et al [27] ont estimé dans une revue de synthèse qu'un quart des enfants reste non diagnostiqué à l'âge de 42 mois.

Auteur	Année d'étude	Âge moyen
Martineau G [20]	1998	13
Schmidt P [21]	2007	17
Joudaane y [22]	1999	29
Riga M [23]	2005	36
Notre étude	2024	46

IV.3 Sexe

Dans notre étude, une prédominance des garçons est notée, 55,4% contre 44,6% des filles, comme cela a été rapporté dans la plupart des études. En Grèce [23], une étude portant sur 153 enfants sourds rapporte 57% de garçons et 43% de filles. Une autre étude menée par le département d'O.R.L de l'université Abant Izzet Baysal en Turquie [23], portant sur 840 élèves sourds, a retrouvé 57,8% de garçons et 42,2% de filles. Cependant, les causes de cette différence demeurent inconnues mais ne semblent pas influencer les données étiologiques.

IV.4 Antécédents et facteurs de risque

En 2007, le Joint Committee of Infant Hearing (JCIH) [40] a proposé une liste des indicateurs de risque accru de surdité néonatale : infections materno-fœtales connues comme pouvant entraîner une surdité, anomalies crânio-faciales, poids de naissance inférieur à 1,5 kg, médicaments ototoxiques, méningite bactérienne ou virale postnatale, âge gestationnel < 36 semaines, maladies ou conditions requérant un séjour de 48 heures ou plus dans une unité de soins intensifs néonataux (USIN), antécédents familiaux de surdité héréditaire, consanguinité au 1er degré, présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité (syndrome de Usher), etc.

Selon le JCIH, la prévalence de la déficience auditive chez les nourrissons présentant des facteurs de risque pour des troubles de l'audition est environ dix fois plus élevée et différents facteurs de risque affectent l'audition à différents niveaux (l'intensité de la déficience auditive, le caractère bilatéral ou unilatéral de l'atteinte)

IV.4.1 Syndrome polymalformatif, malformations de la tête

Les surdités syndromiques d'ordre génétique représentent 10 à 15% des surdités neurosensorielles de l'enfant, elles s'intègrent dans le cadre d'un syndrome polymalformatif ou polypathologique. Plusieurs centaines de syndromes avec surdités ont été décrits. Durant notre étude nous avons recensé deux syndromes polymalformatifs connus associés à une surdité néonatale neurosensorielle. Le syndrome de Klippel-Feil (KFS) [25] est une maladie osseuse génétique rare dans laquelle au moins deux vertèbres du cou sont soudées ensemble dès la naissance. En raison de cette fusion, les patients atteints du syndrome de Klippel-Feil ont une mobilité limitée de la nuque ainsi que des douleurs au cou et au dos et souvent des maux de tête chroniques. La surdité est profonde associée à une paralysie du VI, un syndrome de rétraction des muscles oculo-moteurs, parfois un phénomène des mouvements en miroir.

Le syndrome de Peters [26] est une anomalie congénitale de la partie avant de l'œil, s'accompagnant d'une opacité (perte de la transparence) de la cornée au centre de celle-ci, avec une atteinte de l'iris (partie colorée), et d'accolements de tissu en avant du globe oculaire. Le syndrome de Peters Plus est une variante dans laquelle les erreurs génétiques en cause dans le syndrome de Peters peuvent être associées à des mutations dans d'autres gènes et provoquer des pathologies supplémentaires comme :

des maladies cardiaques

de la surdité

des difficultés d'apprentissage

l'apparition d'une fente labiale et/ou palatine, c'est-à-dire une ouverture de la lèvre supérieure pouvant se propager jusqu'au palais.

Pareillement, neuf nouveau-nés présentant des malformations de la tête ont présenté entre autre une surdité néonatale neurosensorielle. Ces malformations comprenaient une fente vélopalatine, une hydrocéphalie et une microcranie.

IV.4.2 Infections in utero

Les infections congénitales TORCH (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpes) représentent 5-10% des surdités néonatales.[30] Une relation statistiquement significative entre les infections in utero et la surdité néonatale neurosensorielle a été rapportée par Salvago P ainsi que Yoshikawa et al.[31] [32] Durant notre étude, nous avons diagnostiqué neuf cas de surdité néonatale neurosensorielle post-rubéolique et un cas d'infection in utero avéré par CMV.

IV.4.3 Méningite néonatale

Le risque de surdité neurosensorielle est de 31% pour une méningite à pneumocoques, de 6% pour une méningite à *Haemophilus influenzae* et de 10% pour une méningite à méningocoque. Cependant les agents pathogènes de la période néonatale sont différents de ces derniers. Il s'agit de germes acquis par contamination maternofoetale dont le streptocoque du groupe B et *Escherichia coli*, ou de germes nosocomiaux [35]. La

méningite est responsable d'une labyrinthite par contamination bactérienne de la cochlée à travers les méninges. Il en résulte une destruction des structures sensorielles et/ou neurologiques avec lésions inflammatoires, suivie d'un phénomène de cicatrisation avec possible fibrose, puis éventuelle ossification des rampes vestibulaires et tympaniques empêchant une implantation cochléaire classique. Norris CM et al. ont rapporté dans leur étude que la surdité néonatale neurosensorielle pouvait être également consécutive à une méningite virale [36]. Dans notre population d'étude, 2,97% des méningites se sont associées à une surdité néonatale neurosensorielle, cependant le profil bactériologique ou viral n'a pas été établi pour la majorité d'entre elles.

IV.4.4 Hyperbilirubinémie

L'ictère par hyperbilirubinémie (non conjuguée) est toxique pour les centres cérébraux, dont les noyaux auditifs [38]. Cette bilirubine libre se fixe sur les noyaux gris centraux entraînant des lésions cérébrales avec une atteinte des nerfs crâniens et particulièrement celle du VIII. L'atteinte de ce dernier est irréversible et se traduit, en générale, par une surdité bilatérale prédominante sur les aigus [39]. L'hyperbilirubinémie est un facteur de risque classique de la surdité néonatale neurosensorielle et figurant parmi ceux recommandés par the JCIH [33]. Il était habituel de fixer le seuil de transfusion de sang comme facteur de risque, mais l'évolution des techniques de prise en charge de l'ictère notamment par photothérapie, a modifié ce seuil [41]. Lima ML et al. [42] ainsi que Martínez-Cruz CF [43] rapportent un résultat significatif pour ce facteur de risque. Cependant de nombreuses études notamment celle de Yoshikawa et de Speleman K en Belgique ont démontré qu'une gestion adéquate de l'hyperbilirubinémie peut éliminer ce facteur de risque historique de cette pathologie [32][44]. Pour notre part, nous rejoignons les résultats de Lima et de Martínez-Cruz en ce qui concerne la significativité de ce facteur de risque.

IV.4.5 Séjour en USIN

Le JCIH recommande le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés ayant séjourné plus de 5 jours en USIN. Concordants avec nos résultats, Kountakis et al. [45], Martínez-Cruz CF et al. [43] ainsi que Martines F et al. [46] rapportent un lien significatif entre le séjour en unités de soins intensifs néonataux et la surdité néonatale neurosensorielle. D'autre part, la prévalence de la surdité chez les nouveau-nés ayant séjourné en unités de soins intensifs néonataux est très variable dans la littérature allant de 0,91 à 10,2% [47]. Dans notre étude, nous avons enregistré une prévalence de 6,9%, ce qui représente un résultat significatif par rapport à la littérature.

IV.4.6 Consanguinité parentale

Bien étudiée par la majorité des auteurs traitant les facteurs de risque de la surdité néonatale neurosensorielle et recherchée par de nombreux programmes de dépistage de la surdité, la consanguinité parentale de 1^{er} degré figure parmi les facteurs de risque recommandés par le JCIH (2007). Les surdités d'origine génétique, syndromique ou non syndromique représentent entre 30 et 40% des étiologies de la surdité neurosensorielle de l'enfant. Elles peuvent se transmettre selon un mode autosomique récessif. Ce dernier est favorisé par la consanguinité. Arslan S et al. [48] ont rapporté un lien significatif concernant la consanguinité parentale et la surdité néonatale neurosensorielle. Pareillement,

nous avons pu établir ce lien où le risque de surdité néonatale neurosensorielle était quatre fois plus élevé par rapport à un nouveau-né issu de parents non consanguins

IV.5 Signes d'appel motivant la consultation ORL

Dans cette étude rétrospective, les indications principales d'une consultation ORL étaient les suivants : retard de langage dans 61% des cas, absence de réaction au bruit dans 21.8% des cas. Les troubles de l'acquisition de la parole et du langage représentent effectivement une indication de consultation ORL fréquente. Les études mettent en évidence les conséquences néfastes d'une surdité sur l'acquisition normale du langage et de la parole [29]. Ainsi, il apparaît nécessaire de sensibiliser les parents, les professionnels de santé et scolaires sur ces signes d'appels de surdité.

IV.6 Caractéristiques de la surdité

IV.6.1 Degré de la surdité

La prévalence de la surdité varie en fonction de la sévérité de l'atteinte, des études réalisées par Fortnum et Davis [50], montrent que la prévalence de la SPN diminue avec l'augmentation de la sévérité de l'atteinte et près de la moitié des surdités néonatales sont des surdités moyennes. Les résultats de cette étude sont illustrés dans la figure IV.1.

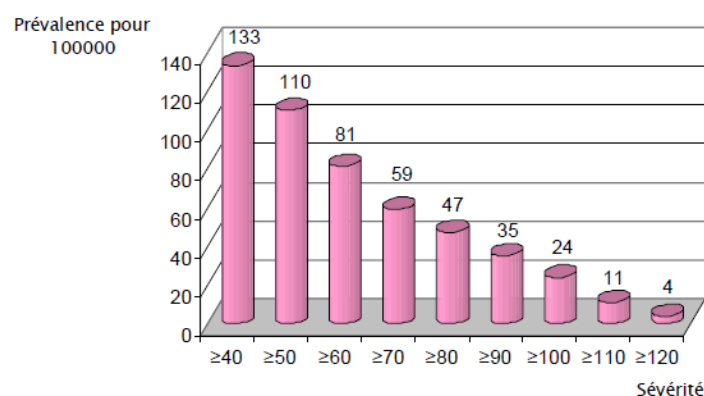


Figure IV.1: aaaa

Dans notre étude :

- Surdité profonde : 60,7 % des cas
- Surdité sévère : 21,4 % des cas
- Surdité moyenne : 14,3 % des cas
- Surdité légère : 3,6 % des cas

Cette proportion de surdités profondes dans notre étude pourrait être liée au mode de recrutement de la population d'enfants. Les enfants sourds profonds ayant un besoin de suivi plus important mais cela ne paraît pas pouvoir expliquer une différence de double.

IV.6.2 Côté de l'atteinte

L'intérêt de l'écoute binaurale a été souligné depuis des années. Il suffit d'étudier la physiologie des voies auditives centrales pour comprendre l'importance de cette écoute binaurale, entendre avec deux oreilles permet de localiser les sons et d'appréhender l'espace sonore.[49]

Dans notre série :

- Surdit  bilat rale : 87 % des cas
- Surdit  bilat rale sym trique : 71,4 %
- Surdit  bilat rale asym trique : 28,6 %
- Surdit  unilat rale : 13 % des cas

IV.6.3 Type de surdit 

Dans notre  tude une pr dominance de surdit  de perception a  t  not e suivie de surdit  de transmission puis mixte la comparaison avec l' tude d'OZCAN en Turquie est rappel e dans le tableau IV.1

	Surdit� de perception	Surdit� de transmission	Surdit� mixte
Notre �tude	56,6 %	25,9 %	18,5 %
Ozcan Ozturk [24]	92,2 %	Aucun cas	7,8 %

Table IV.1: Comparaison des  tiologies des surdit s entre deux  tudes

IV.6.4 Les  tiologies

Cat�gorie	Notre �tude	2�me �tude [38]
�tiologies acquises	34,1%	93%
Surdit� g�n�tique	34,3%	7%
�tiologie inconnue	31,6%	23,6%

Table IV.2: Comparaison des  tiologies des surdit s entre deux  tudes

Dans notre  tude, les  tiologies acquises repr sentent 34,1% des cas de surdit , tandis que la surdit  g n tique est observ e dans 34,3% des cas et que l' tiologie reste inconnue dans 31,6% des cas. En comparaison, la deuxi me  tude montre une pr dominance marqu e des  tiologies acquises, qui constituent 93% des cas, avec seulement 7% de cas de surdit  g n tique et 23,6% d' tiologies inconnues.[20]

Cette diff rence notable entre les s ries pourrait refl ter des variations dans les contextes cliniques, les populations  tudi es, ou les m thodes de collecte des donn es. La forte proportion d' tiologies acquises dans la deuxi me  tude par rapport   notre  tude indique une incidence plus  lev e de facteurs acquis tels que les infections ou les traumatismes. Inversement, la pr valence  lev e de la surdit  g n tique dans notre  tude sugg re une forte composante h r ditaire dans cette cohorte, avec un pourcentage significatif d' tiologies inconnues dans les deux s ries, soulignant le besoin continu de recherche pour mieux comprendre et identifier les causes de la surdit .

Chapitre V

Conclusion

Conclusion

La surdit  est le handicap sensoriel le plus fr quent. La surdit  permanente n onatale a un Important retentissement sur le d veloppement du langage mais aussi sur laffect et l'int gration sociale de lenfant. Une prise en charge adapt e avant l ge de six mois, en Raison de la plasticit  c r brale du nourrisson, permet de meilleures performances en termes D'acquisition du langage et des capacit s de communication et par cons quent une meilleure Socialisation.

Les explorations fonctionnelles de l'audition chez l'enfant se divisent en deux cat gories principales subjectives et objectives. Les tests subjectifs n ecessitent la participation active de l'enfant et sont adapt s en fonction de son  ge, tandis que les tests objectifs ne n ecessitent pas la coop ration directe du patient.

Explorations fonctionnelles subjectives : Les tests subjectifs incluent le test du babym tre, qui bien que moins utilis  depuis l'introduction des oto missions, permet d' valuer les r actions de l'enfant   des bruits filtr s   diff rentes fr quences et intensit s. Le r flexe d'orientation-investigation  value les r ponses de l'enfant   diverses stimulations sonores d s les premiers mois de vie. Le r flexe d'orientation conditionn  (ROC) utilise le r flexe naturel de l'enfant   se tourner vers une source sonore, associ    une r compense visuelle pour  valuer l'audition binaurale. Le conditionnement son-action, aussi connu sous le nom de "Peep-Show", conditionne l'enfant   r agir   un son en appuyant sur un interrupteur, d clenchant ainsi une sc ne visuelle captivante. L'audiom trie classique utilise des  quipements similaires   ceux des adultes, adapt s sous forme de jeux pour engager l'enfant, et inclut des tests de d signation d'images et de r p tition de mots pour les enfants de plus de deux ans.

Explorations fonctionnelles objectives : Les explorations objectives incluent l'imp dancem trie et la tympanom trie, qui mesurent la compliance du tympan et le r flexe stap dien pour  valuer le fonctionnement de l'oreille moyenne. La mesure ASSR (Auditory Steady-State Response), utilis e principalement pour la recherche de seuils auditifs, mesure l'activit  p riodique induite par un stimulus auditif pr cis et continu dans le temps. Les potentiels  voqu s auditifs (PEA) permettent l'enregistrement de l'activit   lectrique de la cochl e et des premiers relais du tronc c r bral lors d'une stimulation sonore, et sont utilis s pour diagnostiquer des l sions r tro-cochl aires et pour d terminer les seuils auditifs chez l'enfant.

Ces diff rentes techniques permettent de diagnostiquer et d' valuer efficacement les troubles auditifs chez l'enfant, garantissant ainsi une prise en charge pr coce et appropri e, essentielle pour le d veloppement normal du langage et de la communication.

Résumé

Peu d'études ont abordé le problème de la surdité de l'enfant et encore moins à l'échelle nationale. La présente recherche a été réalisée auprès de 79 enfants sourds ; elle a étudié les caractéristiques de l'enfant, de sa surdité, et de sa famille. L'analyse de ces caractéristiques a permis de dresser un tableau assez complet de la situation actuelle.

Les principaux constats concernant les enfants sourds étudiés sont les suivants :

- **55,4%** sont des garçons.
- Âge moyen de diagnostic : **46 mois**, le diagnostic étant généralement posé après l'apparition de troubles du langage ou du comportement.
- **60,7%** sont sourds profonds.
- La majorité des surdités sont des surdités de perception : **55,6%**.
- **34,1%** des surdités sont acquises.

Abstract

Few studies have addressed the problem of deaf children, and even fewer on a national scale. The present study covered 79 deaf children; it examined the characteristics of the child, their deafness, and their family. The analysis of these characteristics allowed for a comprehensive survey of the current situation.

In our study, we found that:

- **55.4%** of the children are boys.
- Age of diagnosis: **46 months**, with the diagnosis generally made after the appearance of language or behavioral disorders.
- **60.7%** have profound deafness.
- **34.1%** of the deafness cases are acquired.

Training of medical and paramedical staff, as well as dissemination of information to the public about the problem, are essential measures for the effective management of deafness in children.

ملخص

قلما تتعرض البحوث لمشكل الصمم عند الطفل و لا سيما على الصعيد الوطني. لقد خص البحث الذي أجريناه 78 طفل أصم و تعرضنا فيه للخصائص المتعلقة بالطفل بنوعية الصمم بوسطه العائلي . أما مكننا تحليل هذه الخصائص من تحديد الوضعية الحالية للأطفال الصم. إذ أهم المعاينات التي مكننا منها البحث تتلخص في ما يلي:

- 43.1% من الأطفال ذكور.
- متوسط العمر عند التشخيص 46 شهرا : يتم وضع التشخيص بعد ظهور اضطرابات في النطق و السلوك.
- أغلب حالات الصمم عند الطفل هي حالات:
 - 60.7% صمم إدراكي.
 - 34.1% من حالات الصمم مكتسبة سببها تعفني.
- طرق التعليم غير ملائمة.
- أن التكوين المهني للقطاع الصحي و نشر المعلومات للعموم حول خطورة المشكل تعد احتياطات ضرورية لإنجاح العلاج الفعال.
- التقصي المبكر ضروري و فعال.

Chapitre VI

Annexe

ANNEXE 1

Fiche d'exploitation

- Identification :

Nom :

Prénom :

Sexe : masculin : féminin :

Age :

Origine géographique :

Niveau scolaire / équivalent :

- Contexte familial :Consanguinité : oui non

Précision :

Nombre d'enfants dans la famille :

Rang de l'enfant ayant une déficience auditive

Statut auditif des parents

Les 2 entendants 1 entendant 1 sourd Les 2 sourds

Si oui précision

Frère ou soeur sourd non Oui

lequel

Si oui précision

- Antécédents de l'enfant :

Néonatale

Prématurité Souffrance néonatale Embryofœtopathie

Poids de naissance :

Hyperbilirubinémie Détresse respiratoire ayant nécessité une ventilation assistée Traumatisme obstétrical

Post natal

Infection

Méningite Otite chronique Ou récidivante Labyrinthite

Autres

Traumatisme crânien
 Prise de médicaments ototoxiques oui non
 Précision

Développement psychomoteur normale Retard régression

- Diagnostic de la surdité :

- L'âge découverte de la surdité
- Mode de début : récent : ancien :
- Signes d'alertes
 - Absence de réaction aux bruits
 - Retard de langage
 - Régression du langage
 - Retard scolaire
 - Trouble de comportement
 - Trouble d'articulation
 - Trouble de l'attention
- Signes associés
 - Autre déficit sensoriel
 - Déficit mental
 - Autres :

- L'examen clinique et otoscopique:

- état de l'oreille externe
 - Bouchon de cérumen
 - Corps étranger
- état du tympan : normale: pathologique:
 Précision :
- examen de la thyroïde et du cou
- auscultation cardiovasculaire
- pigmentation cutanée
- examen neurologique
- anomalies des extrémités
- dysmorphie craniofaciale
- Le reste de l'examen somatique
- Sde polymalformatif
- Autres :
- Bandelette urinaire

- caractéristiques de la surdité

- degré de la surdité

Légère Moyenne Sévère Profonde - unilatérale : bilatérale :

- type

Transmission Perception Mixte Profonde - Les examens complémentaires effectuésA visée diagnostique

Potentiel évoqué auditif

Audiogramme

Bilan orthophonique

Examen psychologique

A visée étiologique

Sérologie virale

TDM cérébrale / IRM

Fond d'œil

ECG

Echographie rénale

- La prise en charge thérapeutiqueProthèse auditive Implant cochléaire Rééducation orthophonique Guidance parentale

Autres :

- Evolution et suivi :

- Audition :

- Scolarité :

SERMENT MEDICAL

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré (e) et méprisé (e) si j'y manque.

Bibliography

- [1] Roussey M. *Examen de l'audition*. Disponible sur le site : <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>.
- [2] Delas B., & Dehesdin D. *Anatomie de l'oreille externe*. Encycl Méd Chir, Elsevier, Paris, 2008; 20-010-A-10, 9 p.
- [3] Biacabe B., Mom, T., Avan P., & Bonfils P. *Anatomie fonctionnelle des voies auditives*. Encycl Méd Chir, Elsevier, Paris, 1999; 20-022-A-10, 7 p.
- [4] Mondain M., Blanchet C., & Venail F. *Classification et traitement des surdités de l'enfant*. Encycl Méd Chir, Elsevier, Paris, 2005; 20-190-C-20, 14 p.
- [5] Garabédian EN. *Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant*. Arch Pédiatr, 2002; 9: 107-109.
- [6] Nouvian R., Malinvaud D., & Van den Abbeele T. *Physiologie de l'audition*. Encycl Méd Chir, Elsevier, Paris, 2006; 20-030-A-10, 14 p.
- [7] Denoyelle F., & Marlin S. *Surdités de perception d'origine génétique*. EMC, 20-191-A-10.
- [8] Granade G., Morle L., Alloisio N., et al. *Les surdités génétiques: première cause de surdité de perception de l'enfant*. Arch Pédiatr, 2001; 8: 308-312.
- [9] Vincent C. *Les surdités génétiques*. Arch Pédiatr, 2003; 10(1): 148-163.
- [10] Essaadi M., Bilouln E., & Raji A. *Diagnostic étiologique d'une surdité de l'enfant*. Cahiers du Médecin, 2002; 49: 12-14.
- [11] Kopp P., Pesce P., & Solis JC. *Pendred syndrome and iodide transport in the thyroid*. Trends in Endocrinology and Metabolism, 2008; 19(7): 260-269.
- [12] Gubler MC., Heidet L., & Antignac C. *Syndrome d'Alport ou néphropathie héréditaire hématurique progressive avec surdité*. Néphrologie et Thérapeutique, 2007; 3: 113-120.
- [13] Kuurila K., Grenman R., Johansson R., et al. *Hearing loss in children with osteogenesis imperfecta*. Eur J Pediatr, 2000; 159: 515-519.
- [14] Elsevier Masson. *Stratégie diagnostique et thérapeutique devant une surdité chez l'enfant*. EMC ORL, 2020; 459.

- [15] Joint Committee on Infant Hearing. *Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs*. Disponible sur : <http://www.jcih.org/posstatemts.htm>.
- [16] Reguieg S., & Ouffa K. *Réalisation d'une aide auditive*. Cahiers du Médecin, 2002; 39-44.
- [17] Leybaert J., & Colin C. *Le rôle des informations visuelles dans le développement du langage de l'enfant sourd muni d'un implant cochléaire*. Arch Pédiatr, 2002; 245-253.
- [18] Dumont A. *Rôle des orthophonistes dans l'évaluation et la rééducation des sujets sourds implantés cochléaires*. Arch Pédiatr, 2002.
- [19] Pol C. *Épidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant*. Arch Pédiatr, 2003; 10(1): 148-163.
- [20] Asbaisi E. (2009). *Étiologie de la surdité et autres aspects* (Thèse de doctorat, Université Cadi Ayyad, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech). <http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-htm/FT/2009/these29-09.pdf>
- [21] Schmidt P., Leveque M., Danvin JB., et al. Dépistage auditif néonatal systématique en région Champagne-Ardenne : à propos de 30500 naissances en deux années d'expériences. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 2007; 124: 157165.
- [22] Joudaane Y. *Prise en charge de l'enfant déficient auditif au Maroc. Enquête nationale. Thèse doctorat médecine, Casablanca; 1999: n°295.*
- [23] Riga M. Psarommatis I. Lyra C. et al. Etiological diagnostic of bilateral, sensorineural hearing impairment in a pediatric Greek population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005; 69: 449455.
- [24] Ozcan O. Silan F. Oghan F. Evaluation of deaf children in a large series in Turkey. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005; 69: 367373.
- [25] Farmer S.F., Ingram D.A., Stephens, J.A. Mirror movements studied in a patient with Klippel-Feil syndrome. *Journal of Physiology*, 1990.
- [26] Maillette de Buy Wenniger-Prick L.J.J.M., Hennekam R.C.M. The Peters plus syndrome: a review. *Annales de Génétique*, 2002; 45: 97-103.
- [27] Davis A., Bamford J., Wilson I., et al. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess*, 1997; 1(10): i-iv, 1-176.
- [28] Haute Autorité de Santé. *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale*. Janvier 2007. <http://www.has-sante.fr/>
- [29] Charnolé A. *Évaluation du dépistage et du diagnostic de la surdité chez l'enfant au CHU Nantes*. 23-10-2009.
- [30] Northern JL., Downs MO. *Hearing in Children*, 5th edition, Philadelphia: Lippincott Williams et Wilkins, 2002.

-
- [31] Salvago P., Martines E., Martines F. Prevalence and risk factors for sensorineural hearing loss: Western Sicily overview. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2013; 270(12): 3049-3056.
- [32] Yoshikawa S., Ikeda K., Kudo T., Kobayashi T. The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss. *Auris Nasus Larynx*, 2004; 31(4): 361-368.
- [33] Chabchoub I., Mejdoub I., Maalej B., et al. La rubéole congénitale existe encore en Tunisie! *Archives de Pédiatrie*, 2011; 18(11): 1191-1195.
- [34] Guillet, M. Rubéole congénitale en 2010 et vaccination. *Antibiotiques*, Elsevier Masson SAS, 2010; 12: 171-180.
- [35] Bidet P., Mariani-Kurkdjian P., Bonacorsi S. Méningites néonatales. *Revue Francophone des Laboratoires*, 2015; (470): 55-63.
- [36] Norris CM., Danis PG., Gardner TD. Aseptic meningitis in the newborn and young infant. *Am Fam Physician*, 1999; 59(10): 2761-2770.
- [37] Meyer C., Witte J., Hildmann A., et al. Neonatal screening for hearing disorders in infants at risk: incidence, risk factors, and follow-up. *Pediatrics*, 1999; 104: 900904.
- [38] Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 2000; 106: 798817.
- [39] OhW., 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: 773-779.
- [40] Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *The American Academy of Pediatrics*, 2007.
- [41] Mondain M., Blanchet C., Venail F., Vieu A. Classification et traitement des surdités de l'enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale, Oto-rhino-laryngologie. Paris: Elsevier, 2005.
- [42] Lima ML., Sérgio T., Marba TM., Maria FC. Hearing screening in a neonatal intensive care unit. *J. Pediatr. Rio J.*, 2006; 82(2).
- [43] Martínez-Cruz CF., Poblano A., García-Alonso Themann P. Changes in tonal audiometry in children with progressive sensorineural hearing loss and history of Neonatal Intensive Care Unit discharge. A 20-year long-term follow-up. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017; 101: 235-240.
- [44] Speleman K., Kneepkens K., Vandendriessche K., Debruyne F., Desloovere C. Prevalence of risk factors for sensorineural hearing loss in NICU newborns. *B-ENT*, 2012; 8(1): 1-6.
- [45] Kountakis SE., Skoulas I., Phillips D., Chang C.Y. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. *Am J Otolaryngol*, 2002; 23(3): 133-137.

-
- [46] Martines F., Martines E., Mucia M., Sciacca V., Salvago P. Prelingual sensorineural hearing loss and infants at risk: Western Sicily report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013; 77(4): 513-518.
- [47] Mehtari N. Dépistage de la surdité neurosensorielle en néonatalogie à Tlemcen, 24-06-2018.
- [48] Arslan S., Iik AU., Imamolu M., Topba M., Aslan Y., Ura, A. Universal newborn hearing screening; automated transient evoked otoacoustic emissions. *B-ENT*, 2013; 9(2): 122-131.
- [49] Bonfils P., François M., Aidan D., et al. *La surdité en période néonatale : les bases du dépistage*. Arch Pédiatr, 1995; 2: 685691.
- [50] Fortnum H., & Davis A. *Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Trent region (1985-1993)*. Br J Audiol, 1997; 31: 40946.