

UNIVERSITE DE FRANCHE-COMTE

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE BESANCON

PLACE SAINT-JACQUES-25030 BESANCON CEDEX-TELECOPIE : 03.81.66.55.27

ANNEE 2007 - N° 07 - 032

**DEFICIT AUDITIF : LES PREMIERS SIGNES CHEZ L'ENFANT : ENQUETE
AUPRES DE 94 FAMILLES ET 101 MEDECINS GENERALISTES FRANCS-
COMTOIS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement

le 25 septembre 2007

pour obtenir le Diplôme d'Etat de

DOCTEUR EN MEDECINE

Par

Viviana Leuci-Huberman

Née le 21.12.1974 à CIVITA VECCHIA (Italie)

Directeur de Thèse :

F. DUMEL

Jury de la Thèse :

Président :

J.C CHOBOUT

Juges :

A. MENGET

F. DUMEL

L. DORNIER

M. BOSMENT

INTRODUCTION

La surdité est un handicap invisible.

La surdité constitue le déficit sensoriel le plus fréquemment rencontré chez l'enfant.

L'audition est indispensable pour un développement harmonieux du langage oral. L'acquisition de la parole, du langage, et le développement des capacités cognitives, nécessitent un développement précoce de l'audition et de la communication. La période la plus importante d'apprentissage est au cours des premières années de la vie.

Certains enfants ne perçoivent pas l'environnement sonore dans lequel ils baignent, ils dorment, gesticulent et ressemblent aux autres nourrissons mais ils n'entendent pas les bruits que fait leur famille autour d'eux.

Les conséquences de la surdité de l'enfant sont à moduler en fonction de la date d'acquisition de la déficience, de son type, de son intensité, et de l'environnement dans lequel évolue l'enfant.

Il existe des surdités dites de transmission et des surdités dites de perception.

En France, le dépistage systématique en maternité varie selon les départements. La HAS nous précise dans son rapport de janvier 2007 qu'un programme expérimental est en cours en France pour permettre d'apprécier la faisabilité d'un programme de dépistage systématique de la SPN en maternité à plus grande échelle.

Le dépistage des troubles de l'audition est essentiel. Les carnets de santé prévoient des tests au 8^{ème} jour, au cours des 2^{ème}, 4^{ème}, 9^{ème}, 24^{ème} mois et chez l'enfant scolarisé. Une surdité pouvant apparaître secondairement, tout examen supposé normal ne dispense pas d'une vigilance ultérieure des professionnels.

Un dépistage ne peut prétendre affirmer l'existence d'un trouble auditif, mais il permet de donner l'alerte et d'orienter l'enfant auprès d'un médecin spécialiste, qui fera le diagnostic.

Nous pouvons nous interroger sur ces signes d'alerte.

Quels sont les premiers symptômes les plus fréquents mis en évidence chez l'enfant présentant des troubles auditifs ?

Qui suspecte ces signes et quand le diagnostic est-il posé ?

Quel délai moyen s'écoule-t-il pour arriver à la prise en charge des troubles auditifs de ces enfants ?

Quel retentissement a la surdité sur la scolarité et l'acquisition de la lecture ?

Dans notre région, nous nous sommes tournés vers des praticiens.

Quelles sont leurs méthodes de dépistage des troubles auditifs ?

Quelles sont les questions qu'ils posent à l'interrogatoire des parents et quels sont les tests qu'ils utilisent ?

Nous allons nous attacher à répondre à ces questions en utilisant deux enquêtes en Franche-Comté : l'une auprès de 94 familles d'enfants malentendants et l'autre auprès de 101 médecins généralistes.

Les résultats seront étudiés et comparés aux données de la littérature.

LA SURDITE DE L'ENFANT

1. ANATOMIE ET RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

1.1 ANATOMIE

L'oreille est un ensemble de cavités creusées dans le rocher, partie épaisse et dure de l'os temporal. On distingue trois parties de l'oreille : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne.

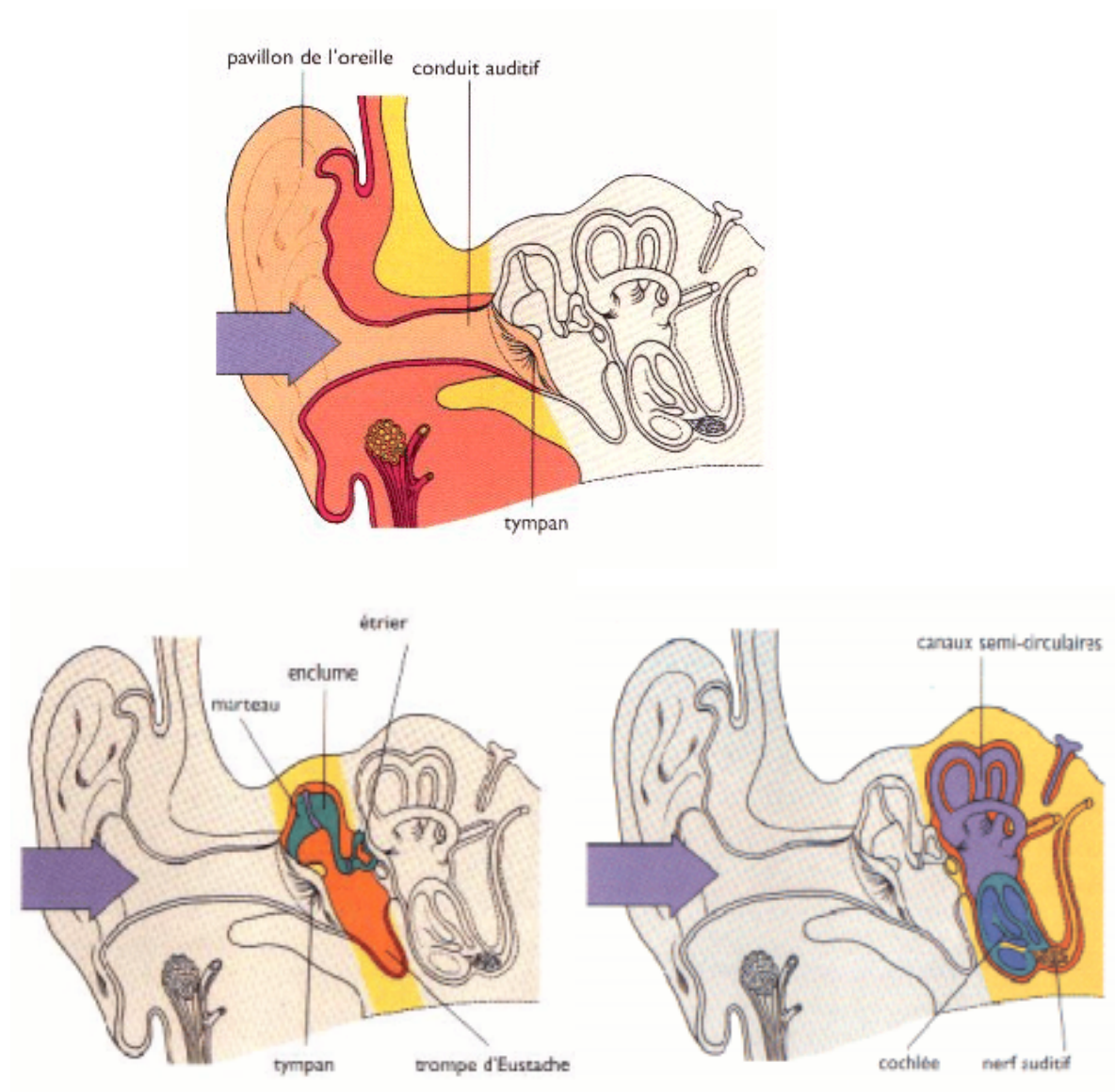


Figure 1- Vues d'ensemble de l'oreille externe, moyenne, interne

1.1.1 L'oreille externe :

L'oreille externe comprend deux parties : l'auricule (ou pavillon) et le méat acoustique (ou conduit auditif externe : CAE), fermé vers l'intérieur par la membrane du tympan. Le pavillon est une lame fibro-cartilagineuse qui joue le rôle de cornet acoustique, dirigeant les ondes sonores vers le tympan par le conduit auditif externe.

1.1.2 L'oreille moyenne :

L'oreille moyenne, aussi appelée caisse du tympan, est une cavité osseuse de 1 à 2 cm³ creusée dans l'os temporal. Elle communique avec le pharynx par la trompe auditive (ou trompe d'Eustache), conduit qui permet d'égaliser les pressions de chaque cotés du tympan.

L'oreille moyenne se trouve limitée à son extrémité interne par la fenêtre du vestibule (ou fenêtre ovale) et la fenêtre de la cochlée (ou fenêtre ronde). Entre le tympan et les deux fenêtres se trouve une chaîne d'osselets : le malleus (ou marteau), fixé par des ligaments au tympan, l'incus (ou enclume) et le stapes (ou étrier) dont la base (ou platine) s'encastre dans la fenêtre du vestibule. Le système tympano-ossiculaire (STO) assure la liaison entre l'oreille externe et l'oreille moyenne pour transmettre les vibrations sonores à l'oreille interne.

1.1.3 L'oreille interne :

L'oreille interne ou labyrinthe comprend :

- l'organe de l'équilibre ou appareil vestibulaire, formé de deux cavités, le saccule et l'utricule, et de trois canaux semi-circulaires, points de départ des fibres du nerf vestibulaire ;
- l'appareil auditif proprement dit, ou cochlée :

Le limaçon osseux et l'ensemble des structures qu'il contient, forment la cochlée, organe de l'audition. Ce limaçon osseux est enroulé en spirale hélicoïdale de deux tours et demi selon un axe creux, la columelle, contenant le nerf cochléaire. La cochlée est divisée sur toute sa longueur en trois compartiments par deux fines membranes : la membrane basilaire et la membrane vestibulaire (ou membrane de Reissner). Ces deux membranes délimitent sur toute leur longueur une cavité close, le conduit cochléaire (ou canal cochléaire), contenant un liquide appelé l'endolymphe. Les deux compartiments entourant le conduit cochléaire, la rampe vestibulaire et la rampe tympanique, contiennent un liquide différent, la périlymphe, et communiquent entre eux au sommet de la cochlée, appelé apex.

Sur la face supérieure de la membrane basilaire, baignant dans l'endolymphe du conduit cochléaire, sont disposées les cellules ciliées de l'organe spiral (ou organe de Corti). En fonction de leur position, on distingue deux types de cellules : les cellules ciliées externes, les cellules ciliées internes.

- Les cellules ciliées externes (ou CCE), au nombre de 12000 à 16000, se répartissent sur trois rangées le long de la spire cochléaire.
- Les cellules ciliées internes (ou CCI), au nombre de 3500, se répartissent sur une seule rangée.

Aucune de ces cellules ne peut se renouveler en cas de détérioration.

De chaque cellule ciliée interne partent plusieurs fibres nerveuses qui constituent le ganglion spiral (ou ganglion de Corti).

La longueur des piliers de Corti croît progressivement de la base vers le sommet du limaçon, en même temps qu'augmente la longueur des cils des cellules ciliées, tandis que diminue le diamètre de la rampe tympanique.

Les cellules ciliées adhèrent par leurs cils à la membrane tectoriale en haut et reposent, à l'autre extrémité, sur des cellules-supports où elles sont en contact avec des fibres nerveuses.

Ces fibres nerveuses sont le prolongement de neurones dont les corps cellulaires sont regroupés en amas dans le ganglion spiral (ou ganglion de Corti).

1.1.4 Les voies centrales de l'audition :

Les axones qui partent du ganglion spiral (ou ganglion de Corti) se dirigent vers la columelle et se réunissent pour former le nerf cochléaire.

Le nerf cochléaire rejoint le nerf vestibulaire dans la columelle, formant le nerf vestibulo-cochléaire ou nerf auditif ou huitième paire crânienne, puis traverse l'épaisseur de l'os par le conduit auditif interne.

Les fibres entrent dans le tronc cérébral et c'est là que s'effectuent le *premier relais* et la jonction entre le système nerveux périphérique et le système nerveux central, dans le noyau cochléaire du bulbe rachidien. De nombreux relais interviennent ensuite : complexe olivaire supérieur, olive protubérantielle, lemniscus latéral (ou ruban de Reil), colliculus inférieur (ou tubercule quadrijumeau), corps genouillé interne, pour finir par connecter enfin le thalamus au cortex auditif. Des fibres transversales établissent des connections entre les deux côtés à divers niveaux, cela permet de mettre en relation les deux hémisphères cérébraux et les deux oreilles.

Les fibres auditives aboutissent dans les aires auditives, qui occupent la partie supérieure de la première circonvolution temporale, qui correspond aux aires 41, 42, et 22 de Brodmann.

Les voies nerveuses descendantes ou efférentes prennent naissance dans les aires auditives du cerveau, et se terminent au contact des cellules ciliées de l'organe de Corti. Elles passent par les mêmes noyaux que les voies afférentes et se croisent partiellement.

L'ensemble de ces structures a pour fonction de capter les sons et d'en permettre leur perception.

1.2 RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

1.2.1 Rôle de l'oreille externe :

L'auricule (ou pavillon) fait de l'oreille un remarquable cornet acoustique. Le flux sonore s'engouffre dans le méat acoustique (ou CAE) avant de venir tambouriner sur la membrane tympanique provoquant la mobilisation des osselets de l'OM. L'OE sert à la fois pour localiser et amplifier des sons.

1.2.2 Rôle de l'oreille moyenne :

L'oreille moyenne joue un rôle essentiel dans l'audition, elle assure la transmission des vibrations sonores à l'oreille interne grâce au STO.

Cette transmission des vibrations se fait sans perte d'énergie grâce au mouvement de levier des osselets. Le message acoustique est transformé en signal mécanique.

La trompe d'Eustache permet d'assurer une vibration optimale du système en permettant un équilibre de pression de part et d'autre de la membrane tympanique par modification de la masse d'air contenue dans l'oreille moyenne.

1.2.3 Rôle de l'oreille interne :

La mobilisation des liquides labyrinthiques, provoquée par des vibrations communiquées à la fenêtre de la cochlée (ou fenêtre ronde), engendre des déformations de la membrane basilaire.

Pour un son grave, la totalité de la membrane basilaire entre en vibration, alors que pour un son aigu seule une petite portion de celle-ci vibre.

Les cils de cellules ciliées externes sont activés par l'ondulation de la membrane basilaire. En se déformant, ils amplifient la vibration pour permettre aux cellules ciliées internes d'être à leur tour excitées sur une zone précise pour une fréquence donnée.

Les cellules ciliées internes font synapse avec les neurones afférents du nerf auditif. La flexion des cils des cellules ciliées internes provoque un potentiel d'action qui stimule les fibres du nerf auditif, donnant naissance au message sensoriel auditif.

C'est à ce niveau que s'effectue la transformation de l'énergie mécanique d'une onde sonore en énergie électrique, à l'origine de l'influx nerveux.

Après avoir subi divers traitements, l'influx nerveux termine sa course dans les aires auditives.

C'est au niveau des aires auditives que se produit la sensation consciente du son qui a déclenché l'influx nerveux.

1.2.4 Caractéristiques physiques d'un son pur :

L'onde sonore se définit par plusieurs paramètres fondamentaux sur le plan perceptif dont :

- *La fréquence* des vibrations ou nombre de cycles effectués en 1 seconde par l'onde. L'unité est le *Hertz* (Hz). Les sons graves ont une fréquence basse et les sons aigus une fréquence élevée. La gamme de fréquences audibles chez un sujet normal s'étale de 20 à 20 000 Hertz (Hz).
- *L'intensité* sonore ou puissance sonore s'exprime en décibels (dB) (du physicien américain Alexander Graham Bell). Plus la puissance sonore est élevée, plus le son paraît fort.

L'oreille normale est capable d'analyser des différences de son de 1 dB et des variations de sons de fréquences très proches.

Pour une fréquence donnée, la plus faible intensité qui permette d'entendre un son à cette fréquence s'appelle le seuil d'audibilité (22).

1.2.5 L'audition prénatale :

L'audition est un sens fonctionnel avant la naissance. La différenciation des cellules sensorielles de l'organe de Corti, et la formation des connexions avec le système nerveux central se développent entre la 9^{ème} et la 12^{ème} semaine post-conceptionnelle.

Le début du fonctionnement fœtal se fait entre la 18^{ème} et la 20^{ème} semaine. Le développement anatomique et fonctionnel est terminé entre la 28^{ème} et la 30^{ème} semaine (21).

Les structures de l'oreille interne étant en place et fonctionnelles au **6^{ème} mois de gestation**, cela explique les incontestables observations de l'audition fœtale (13).

- *Les bruits endogènes* d'origine maternelle et placentaire : bruits cardio-vasculaires, borborygmes digestifs, « ressac » de la respiration, bruits du placenta lors des mouvements ne dépassent pas 40 dB et se situeraient dans les fréquences très graves, inférieures à 700 Hz (Renard et Querleu, 1982) (7).

- *La voix maternelle*, transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus : parlée à un niveau de 60 dB, cette voix « filtrée » émergerait à 24 dB, d'après Lecanuet et Granier-Deferre (1996).

- *Les bruits extérieurs* ou plutôt certaines composantes de ces bruits : « à travers le ventre maternel, les conditions de réception de l'onde acoustique sont très différentes de celles que nous connaissons. Le fœtus baigne dans un milieu liquidien, les sons sont filtrés par le corps de la mère et recouverts par le bruit de fond des organes » (Bertoncini, 1995) (7).

De nombreuses études expérimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu extérieur induisent chez le fœtus des réponses cardiaques et comportementales dès l'âge gestationnel d'environ six mois et demi (travaux les plus récents de Birnholz et al., 1983) (7).

Les nouveau-nés sont très sensibles aux variations prosodiques de la parole : dès l'âge de 6 semaines, ils distinguent, sur la base des intonations, les discours de leur mère de ceux d'une inconnue. Face à un discours monotone, ils ne manifestent plus de préférence. A 4 mois, le bébé « préfère » le discours qui lui est adressé, sur le « registre bébé » (voix haut perchée, un peu chantante, avec des intonations très marquées) plutôt que le discours adressé aux adultes (7).

Le nouveau-né entend à la naissance alors que les structures cérébrales auditives n'achèveront leur maturation que vers 4 ou 6 ans.

2. CLASSIFICATION ET RETENTISSEMENT DE LA SURDITE CHEZ L'ENFANT

Il est habituel d'utiliser une classification des surdités selon le degré de la surdité et selon le niveau lésionnel.

2.1 SELON LE DEGRE DE LA SURDITE

Le Bureau International d'audiophonologie (BIAP) a établi une classification des surdités (23), en concertation avec la British Association of Teachers of Deaf (BATOD) en 1981 (1,4).

Cette classification a été revue en 1996.

Suivant la perte auditive, mesurée par l'audiométrie tonale, on classe les déficits auditifs en : audition normale ou subnormale, surdité légère, surdité moyenne, surdité sévère, surdité profonde, cophose ou surdité totale (21)

Audition normale ou subnormale : Le seuil auditif se situe entre 0 et 20 dB. La perte tonale ne dépasse pas 20 dB. Il s'agit éventuellement d'une atteinte tonale légère sans incidence sociale.

Surdité légère : Le déficit auditif est situé entre 21 et 40 dB. L'enfant perçoit la parole mais tous les phonèmes ne sont pas reconnus. Le langage peut se développer mais l'enfant doit être vigilant pour comprendre la parole. Il ne perçoit pas la voix faible ou lointaine. Il existe une gêne scolaire.

Surdité moyenne : Le déficit se situe entre 41 et 70 dB de perte.

- premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 55 dB.
- deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 56 et 70 dB.

La parole est perçue, elle est audible mais non intelligible. L'acquisition du langage est possible mais imparfaite. La lecture labiale est utilisée. L'appareillage auditif et la rééducation orthophonique sont nécessaires.

Surdité sévère : Le déficit se situe entre 71 et 90 dB de perte.

- premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 80 dB.
- deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 81 et 90 dB.

L'enfant perçoit les bruits environnants, les voyelles de la parole, mais les consonnes sont difficilement perçues. Il perçoit la voix à forte intensité mais elle n'est pas comprise.

Le langage ne peut se développer spontanément, l'appareillage et la rééducation orthophonique sont indispensables.

Surdité profonde : Le déficit auditif est supérieur à 90 dB de perte.

- premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 100 dB.
- deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 101 et 110 dB.
- troisième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 111 et 119 dB.

La parole n'est pas perçue, seuls la mélodie et le rythme sont conservés. Le développement du langage est impossible. Appareillage et éducation spéciale sont indispensables. D'autres types de langage peuvent être proposés notamment la langue des signes dont l'apprentissage doit être fait le plus tôt possible.

Cophose ou surdité totale : Le déficit auditif est au-delà de 120 dB. Rien n'est perçu.

Cette classification, quoiqu'arbitraire, permet d'estimer les difficultés prévisibles de la communication verbale et les difficultés de réadaptation (24).

2.2 DIFFERENTES ALTERATIONS AUDITIVES SELON LE NIVEAU LESIONNEL

Suivant le siège de la lésion, il existe différents types d'altérations auditives ou surdités :

2.2.1 Les surdités de transmission :

Il existe donc à ce niveau une lésion de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. C'est la transmission mécanique de l'énergie acoustique qui est altérée.

L'organe de Corti étant intact, la transmission osseuse peut suppléer la transmission aérienne et assurer un minimum sensoriel (25).

Une surdité de transmission ne dépasse pas 60 dB et touche préférentiellement les sons graves.

Une surdité de transmission peut bénéficier de traitements médicaux et chirurgicaux.

2.2.2 Les surdités de perception :

Les surdités de perception sont dues à des lésions de l'oreille interne (surdité endocochléaire) ou du nerf auditif ou du noyau cochléaire du tronc cérébral (surdité rétrocochléaire).

Il y a une altération des structures chargées de la transformation de l'énergie mécanique en énergie électrique jusqu'à sa réception et son intégration cérébrales.

La baisse auditive peut être considérable dans les surdités de perception. Cette perte auditive est souvent peu stable : il y a souvent une aggravation lente et progressive. Les surdités de perception peuvent être améliorées par des prothèses auditives et les implants cochléaires.

2.2.3 Les surdités mixtes :

Il peut s'agir d'une surdité de transmission qui s'associe à une surdité de perception, ou d'une surdité de perception aggravée, transitoirement ou non, par un facteur transmissionnel dont il faudra se méfier au cours de la prise en charge.

3. ETIOLOGIES

Selon les étiologies, la surdité peut être unie ou bilatérale, plus ou moins importante et parfois d'évolution progressive, imposant une surveillance à distance de la naissance (42).

Quelque soit son type, transmissionnel ou perceptif, une surdité peut être **acquise** ou d'origine **génétique**. L'acquisition de cette surdité peut se faire avant, pendant, ou après l'accouchement. L'expression d'une surdité génétique peut survenir dès la naissance ou dans la petite enfance (18,19).

Que ces surdités soient acquises ou congénitales, elles perturbent le développement de l'enfant dès que le déficit bilatéral dépasse 35 dB sur les fréquences conversationnelles (500, 1000, et 2000 hertz). Les conséquences d'une surdité de perception seront plus importantes que celles d'une surdité de transmission de perte équivalente, car ici non seulement le message qui va parvenir aux centres auditifs est d'intensité insuffisante, mais il est de plus déformé du fait des distorsions temporelles et fréquentielles (21).

3.1 ETIOLOGIES DES SURDITES DE TRANSMISSION :

Les surdités de transmission sont acquises dans 99% des cas et liées aux différents types d'otites. Elles touchent préférentiellement les fréquences graves et atteignent au maximum 60 dB lorsqu'elles sont isolées (21,25).

Ce sont les causes majoritaires de surdité légère et moyenne chez l'enfant (10).

3.1.1 Les surdités de transmission acquises :

3.1.1.1 L'otite séreuse ou séro-muqueuse :

L'otite séreuse ou séro-muqueuse est définie par l'existence d'un épanchement rétro tympanique, avec une membrane tympanique normale, sans signes d'inflammation aigue. La durée moyenne d'un épanchement est de 2 à 4 mois (10). Les signes d'appel d'une OSM sont l'hypoacousie, l'otalgie, les épisodes de surinfection.

L'hypoacousie est le plus souvent bilatérale, de 25 à 30 dB, peut être responsable d'un discret retard de langage avec des confusions phonétiques, d'un comportement anormal de l'enfant au bruit, d'un retard d'acquisition du vocabulaire.

Il s'agit de la première cause de surdité chez l'enfant, et elle est la cause de plus de la moitié des surdités de transmission (10,25).

Deux facteurs sont à l'origine de cette pathologie :

- L'inflammation post infectieuse de l'oreille moyenne.

De nombreuses études ont prouvé que l'OMA augmenterait significativement le risque de survenue d'OSM (Alho 1995) (10).

- Une mauvaise ventilation de l'OM par dysfonctionnement tubaire.

L'OSM est de prévalence élevée chez les enfants porteurs de fentes vélo palatines et de trisomie 21 (10).

3.1.1.2 L'otite chronique :

Il s'agit de l'évolution de la pathologie inflammatoire de l'oreille moyenne chez l'enfant et notamment de l'OSM.

La surdité est presque toujours transmissionnelle.

Il existe deux formes d'otite chronique :

- Otite chronique **cholestéatomateuse**.

Le cholestéatome est comparable à une pseudo-tumeur inflammatoire, épidermique, envahissant et détruisant les structures de l'oreille moyenne (10).

-Otite chronique **non cholestéatomateuse** :

κ L'otite chronique avec perforation tympanique simple ou potite suppurée simple, peut être latente ou se manifester par des poussées d'otorrhée purulente en cas de surinfection. L'importance de la perte auditive provoquée par la perforation dépend de sa taille et de son siège.

κ L'otite fibro-adhésive

κ Lyses ossiculaires post infectieuses

κ Tympanosclérose

3.1.1.3 Les surdités de transmission traumatiques :

Les traumatismes de l'oreille responsables d'une surdité de transmission sont variés. Le blast auriculaire chez l'enfant fait principalement suite à un traumatisme indirect (ex : une gifle peut créer une surpression de l'air dans le CAE). Il en résulte des ruptures tympaniques et des atteintes ossiculaires.

La chaîne ossiculaire peut subir des luxations ou des fractures.

Les fractures du rocher peuvent survenir au cours d'accidents de la voie publique, de sports ou de chutes parfois apparemment bénignes.

Les traumatismes directs tympano-ossiculaires sont fréquents : il s'agit du classique traumatisme par un coton-tige ou par un crayon responsable de perforation voir de traumatisme de la chaîne ossiculaire.

3.1.1.4 L'otite aigue :

Qu'elle soit externe ou moyenne, l'otite aiguë provoque une hypoacousie transitoire qui passe au second plan derrière la douleur et les signes infectieux.

3.1.1.5 Les corps étrangers :

Le bouchon de cérumen ou le corps étranger du CAE donnent une hypoacousie très légère. Il est identifié par une otoscopie.

3.1.2 Les surdités de transmission génétiques :

3.1.2.1 Les surdités congénitales :

Les surdités de transmission ne sont congénitales que dans 0.5% des cas (25,26).

- L'**aplasie de l'oreille** : Elle peut être unie ou bilatérale et le pavillon de l'oreille peut être totalement absent, déformé ou même normal.

Il existe donc des aplasies majeures avec atrophie ou absence du pavillon de l'oreille et du conduit externe, et des aplasies mineures n'atteignant que l'oreille moyenne, parfois seulement la chaîne ossiculaire (13,19). L'oreille interne est respectée.

- La **surdité de transmission congénitale par malformation de la chaîne ossiculaire ou mauvaise fixation** de celle-ci, peut se voir au cours du syndrome de Marfan, du syndrome de Pierre Robin, du syndrome de Duane, du syndrome d'Alport ou de Crouzon.

3.1.2.2 Les surdités de transmission génétiques d'apparition secondaire :

Les surdités de transmission sont génétiques d'apparition secondaire dans 0,5% des cas (26).

Ces surdités peuvent débuter au cours de la deuxième décennie.

- L'**otospongiose** : Il s'agit d'une ostéodystrophie primitive du labyrinthe osseux entraînant le plus souvent le blocage de l'étrier dans la fenêtre ovale : il y a une ankylose de l'étrier sans lyse osseuse.

- La **maladie de Lobstein** (syndrome de Van der Hoeve), est une maladie autosomique dominante. La surdité qui devient symptomatique chez l'adulte jeune, rarement chez l'enfant, est due à une ankylose stapédo-vestibulaire (25).

D'autres signes apparaissent au premier plan comme une fragilité osseuse avec des fractures pathologiques et des anomalies de l'œil et de la vision telles que la coloration bleue des sclérotiques, la myopie, l'astigmatisme, la cataracte congénitale.

3.2 ETIOLOGIES DES SURDITES DE PERCEPTION

Les surdités de perception, dans la population occidentale, sont dues à des facteurs environnementaux (surdités acquises pré-, péri- ou post-natales) dans 16% des cas.

Elles sont d'origine génétique non syndromiques ou syndromiques dans 30 à 40% des cas mais restent parfois inconnues (30 à 40%) (21, 10, 46).

3.2.1 Les surdités de perception acquises :

3.2.1.1 Les causes prénatales :

Les causes prénatales peuvent être secondaires à :

- * Des hémorragies du début de grossesse, des déficits vitaminiques ont été rapportés comme étant des causes de surdité prénatale (38).
- * Des médicaments ototoxiques sont des substances, toxiques pour l'oreille du fœtus en formation, qui peuvent traverser le placenta : les antibiotiques tels que les aminosides, les diurétiques de l'anse, tel que le furosémide ou encore la chloroquine ou la quinine (43).
- * Des maladies infectieuses maternelles représentent une cause très fréquente :

- La **rubéole** congénitale est le plus souvent en cause, mais en forte baisse depuis plusieurs années (10). L'effet tératogène cochléaire peut aller jusqu'à l'absence totale de développement de la cochlée. La surdité de perception acquise sévère ou profonde peut être associée à d'autres lésions (cardiaques, cérébrales, ophtalmiques...).

Ces lésions sont maximales lorsque l'infection maternelle survient entre la 7^{ème} et la 10^{ème} semaine de grossesse mais le risque existe encore jusqu'à 4-5 mois. La prévention vaccinale est la seule attitude efficace (43, 44).

- l'**infection par le cytomégalo virus** (CMV), est probablement sous estimée. La primo-infection maternelle et les réinfections à CMV peuvent être cause de surdité, de cécité et de retard psychomoteur (13).

D'après une étude de 1998, l'exposition prénatale au CMV représenterait chaque année en France environ 5300 cas. Deux cent nouveaux-nés seulement seraient symptomatiques à la naissance, avec une surdité dans plus de la moitié des cas. Environ 7% des nouveau-nés asymptomatiques auraient une surdité séquellaire (parfois d'apparition secondaire ou évolutive) (10).

- la **toxoplasmose congénitale** concerne en France environ 1 pour 1000 naissances (27). Cette infection, contractée au cours du troisième trimestre de la grossesse, peut entraîner chez le nourrisson un déficit auditif de gravité variable.

- la **syphilis congénitale** n'est possible qu'au cours du deuxième ou troisième trimestre de la grossesse. Lors des infections tardives, la surdité est d'intensité et de date d'installation variable (26).

3.2.1.2 Les affections néonatales :

Les **affections néonatales** sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs, qui font partie de la liste des facteurs de risque de surdité, ils seront détaillés dans le chapitre dépistage. Nous citons :

- * La prématurité et l'hypotrophie,
- * L'hyperbilirubinémie,
- * L'anoxie néonatale,
- * Une pathologie respiratoire néonatale.

Près de 1 % des enfants ayant eu une pathologie néonatale grave avec atteinte neurologique seront porteurs de séquelles auditives (13).

3.2.1.3 Les surdités acquises postnatales :

Les **surdités acquises postnatales** peuvent être secondaires à différentes étiologies (10) :

* Les méningites bactériennes en sont la cause la plus fréquente. Elles sont dues à différents germes, essentiellement le méningocoque, *haemophilus influenzae* et *streptococcus pneumoniae* (10). La surdité par atteinte labyrinthique ou névrite de la VIII^{ème} paire crânienne peut aboutir à la destruction des cellules neurosensorielles et des neurones de la cochlée et du vestibule. Le vaccin anti-haemophilus ainsi que le vaccin anti-pneumococcique ont fait diminuer considérablement le nombre de méningites.

* Les causes médicamenteuses sont dues à l'administration de médicaments ototoxiques (streptomycine, gentamycine, furosémide) (10).

L'ototoxicité des aminosides est importante chez le prématuré et le nouveau-né. Le risque semble moindre chez l'enfant (25).

* Les causes virales : oreillons, rougeole... :

L'infection ourlienne est une cause fréquente de surdité de perception unilatérale acquise. La rougeole serait responsable de 3 à 10 % des surdités sévères profondes (44).

* Les traumatismes :

Les traumatismes crâniens avec fracture du rocher peuvent entraîner une surdité de perception.

Un traumatisme sonore peut survenir chez les nouveau-nés car leur cochlée est sensible au bruit supérieur à 85dB, d'autant plus qu'il est prolongé. Le déficit auditif est dû à la disparition de cellules ciliées de l'organe de Corti. Il s'agit d'un facteur de risque chez les nouveau-nés en incubateur (82 dB) lorsqu'il est associé à un autre facteur de risque tel que l'administration d'aminosides (25).

* Les tumeurs :

Les tumeurs pouvant être responsable d'une hypoacousie chez l'enfant sont exceptionnelles en dehors de la maladie de Recklinghausen. Il existe également les infiltrats leucémiques et les rhabdomyosarcomes.

3.2.2 Etiologie des surdités de perception génétiques :

Les surdités génétiques sont dans la majorité des cas des maladies monogéniques : l'atteinte d'un seul gène est en cause dans chaque forme de surdité (10).

Lorsque la surdité est associée à d'autres pathologies ou malformations : elle est dite **syndromique** (25,10). Dans les surdités **non syndromiques**, les formes autosomiques récessives sont les plus fréquentes et la surdité est en générale congénitale. Dans les formes dominantes, la surdité est le plus souvent progressive ou d'apparition retardée, au cours de l'enfance ou à l'âge adulte (10).

3.2.2.1 Les surdités syndromiques :

Elles représentent 10 à 15% des surdités congénitales de l'enfant (46).

Plusieurs centaines de syndromes avec surdité ont été décrits, et plus d'une centaine de gènes ont été identifiés.

En raison du très grand nombre de syndromes rares avec surdité, toute pathologie malformative chez l'enfant doit faire pratiquer un bilan auditif systématique (otoémissions acoustiques ou tests subjectifs).

Citons certains syndromes en raison de leur fréquence et/ou de leur gravité (10, 13):

- Surdité et atteinte thyroïdienne :

Le syndrome de Pendred se transmet par un mode autosomique récessif. Il associe une surdité d'origine cochléaire le plus souvent évolutive, prélinguale ou postlinguale précoce, à un goitre thyroïdien et une hypothyroïdie dans 50% des cas (55).

- Surdité et atteinte oculaire :

Le syndrome d'Usher se transmet par un mode autosomique récessif. Il associe une surdité congénitale, moyenne ou sévère, bilatérale, avec ou sans atteinte vestibulaire, à une rétinite pigmentaire qui se développe pendant l'enfance, souvent vers 10 ans.

Le syndrome d'Hallgren associe une surdité à une rétinite pigmentaire, une ataxie vestibulo-cérébelleuse et des troubles mentaux (25).

La Maladie de Refsum se transmet par mode autosomique récessif. Elle associe une surdité qui apparaît dans la moitié des cas vers l'âge de 10 ans, à une rétinite pigmentaire, une ataxie cérébelleuse et une polyneuropathie périphérique.

- Surdité et atteinte cardiaque :

Le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen est responsable de 1% des surdités héréditaires (25). Il associe une surdité sévère ou profonde congénitale à une atteinte cardiaque. L'ECG montre un allongement de l'espace QT source de malaise et exposant au risque de mort subite.

- Surdité et troubles de la pigmentation :

Le syndrome de Waardenburg associe une surdité à des anomalies de pigmentation des cheveux (mèches blanches), des yeux (yeux très bleus, vairons, dépigmentation au fond d'œil), de la peau (taches cutanées). La surdité est unie ou bilatérale, légère à profonde.

- Surdité et atteinte rénale :

Le syndrome d'Alport, syndrome lié à l'X, doit être recherché pour toute surdité post linguale. La surdité est progressive et s'associe à une néphropathie et des anomalies oculaires. Les épisodes d'hématurie sont identifiés par bandelette urinaire systématique chez l'enfant sourd. L'hématurie est microscopique pendant plusieurs années. Ce syndrome aboutit à une insuffisance rénale à un âge variable, entre 30 et 50 ans.

- Surdité et atteinte gonadique :

Le syndrome de Turner associe une surdité soit de perception soit mixte à un retard staturo-pondéral, à une absence de caractères sexuels secondaires, à une aménorrhée primaire.

3.2.2.2 Les surdités non syndromiques :

Elles représentent 20 à 35% des surdités congénitales de l'enfant (46).

Les gènes responsables de surdité isolée ont par convention, à mesure de la découverte de chaque locus de surdité, un code qui est donné à ce locus. Ce code commence par DFNA (pour deafness, autosomique dominant), DFNB (pour deafness, autosomique récessif) ou DFN (pour deafness, liée à l'X). On donne ensuite un numéro par ordre de découverte : DFNB1 à 33, DFNA1 à 48 (10).

Citons certaines formes de surdit  **autosomiques r cessives** fr quentes :

- La forme majoritaire de surdit  de l'enfant, DFNB1 (g ne de la connexine 26, CX26) :

La forme de surdit  autosomique r cessive DFNB1, due   l'atteinte du g ne de la CX26 est en cause dans la moiti  des surdit s r cessives cong nitales et dans 30   40% des cas sporadiques cong nitaux en France (10).

- D'autres g nes des connexines peuvent  tre responsables d'une surdit  isol e : connexine 43, 30 et 31.

- La surdit  isol e DFNB4 :

Le g ne du syndrome de Pendred peut  tre responsable de la forme de surdit  DFNB4. Cette surdit  est  galement le plus souvent  volutive, pr linguale ou postlinguale pr coce, mais elle reste isol e, sans atteinte thyro dienne.

Citons certaines surdit s **autosomiques dominantes** fr quentes :

- DFNA2 est une forme de surdit  progressive, dont l' ge de d but est variable, entre un et trente ans. Les acouph nes sont fr quents, la surdit  atteint les fr quences aigu s et progresse d'environ 1 dB par an.

- DFNA9 est une surdit  qui commence sur les fr quences aigu s   l'adolescence.

Les surdit s non syndromiques **mitochondriales** :

Plusieurs mutations de l'ADN mitochondrial sont impliqu es dans des surdit s isol es.

3.2.3  tiologie des surdit s de perception idiopathiques :

Dans les surdit s  tiologiques idiopathiques, on ne peut jamais  liminer la possibilit  d'une  tiologie g n tique qui n'a pas fait ses preuves.

Il y aura toujours sans solution un certain pourcentage de cas, m me dans l'enqu te  tiologique la plus approfondie, ce qui laisse peser une pr occupation sur le risque pour les enfants   venir de ces familles (13).

3.3 CONCLUSION

Lors du diagnostic de surdit , la prise en charge pr coce est indispensable, s'accompagnant d'une recherche  tiologique approfondie. Il faut  galement tenir compte qu'une surdit  peut survenir dans un deuxi me temps ou  tre progressive.

4. EPIDEMIOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE DE LA SURDITE DE L'ENFANT

4.1 EPIDEMIOLOGIE

La surdité permanente néonatale (SPN) est le déficit sensoriel le plus fréquent, sa prévalence est estimée à au moins 1 pour 1000 naissances (46).

La surdité atteint 3,8 millions de personnes en France, dont 150 000 sont sourds sévères ou profonds. Ces chiffres restent stables ces dernières années malgré les améliorations des moyens de prévention, notamment pour la période néo-natale et péri-natale.

1 enfant sur 1000 naît sourd profond et 1 sur 750 acquiert une surdité secondairement (8).

Les programmes de dépistage en période néonatale font état d'une prévalence variant de 0,9 à 4 pour 1000, en fonction des protocoles employés (Melh et al., 2002) (10).

Les auteurs du rapport de l'ANAES en 1999, sur le dépistage de la surdité de l'enfant, considèrent qu'en France le risque qu'un nouveau-né sain à terme ait une surdité congénitale, profonde ou sévère, bilatérale est de 0,5/1000 (1).

La prévalence de la SPN varie avec le degré de sévérité du déficit auditif. Dans le rapport de l'Inserm « Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, dépistage et prise en charge » paru en 2004, les prévalences globales rapportées dans les études internationales étaient de 0,54 à 1,3 enfants pour 1000 naissances en cas de déficience auditive bilatérale supérieure à 40 dB, et en France de 0,66 à 0,88 enfants pour 1000 naissances en cas de perte auditive bilatérale supérieure à 70 dB. Les chiffres donnés par ces études ne distinguaient pas les enfants « à risque » des enfants *a priori* bien portants (46).

Il faut préciser que l'épidémiologie de la surdité permanente néonatale n'est pas connue précisément. Elle varie en fonction de l'âge, du degré de surdité et de *l'existence de facteurs de risque*.

La prévalence globale de la SPN en population générale rapportée dans les études internationales est de 0,6 (dans les études les plus anciennes) à 1,3 enfant pour 1 000 nouveau-nés (dans les études plus récentes) en cas de déficience auditive bilatérale supérieure à 40 dB. La prévalence de la SPN serait jusqu'à 10 fois plus importante chez les nouveau-nés hospitalisés en unité de soins intensifs néonataux (USIN) que chez les enfants séjournant en maternité (46).

Moatti, lors de la réunion de l'Association française d'oto-rhino-laryngologie pédiatrique (AFOP) à Rouen en mars 2001, a développé les résultats d'une étude française (12).

Il s'agissait d'une cohorte de 140 enfants de moins de six ans, de 1990 à 1999, toutes surdités confondues. Il a étudié l'âge de diagnostic selon le degré de surdité.

Les résultats montrent qu'à 18 mois, 63% des surdités profondes étaient diagnostiquées contre seulement 30% des surdités sévères et 14% des surdités moyennes.

Moins de la moitié des surdités moyennes étaient diagnostiquées avant l'âge de trois ans et toutes les surdités légères étaient diagnostiquées après 3 ans.

Parmi tous les enfants avec une déficience auditive, 50% ont eu des facteurs de risque et 50% sont dépistés dans la population générale. La détection des premiers signes est du ressort de tout médecin lors de chaque examen clinique de nourrisson (21).

4.2 HISTOIRE NATURELLE ET EFFICACITE DE LE PRISE EN CHARGE

4.2.1 Histoire naturelle :

L'histoire naturelle d'une maladie est son mode d'évolution spontanée, indépendamment de toute intervention thérapeutique.

Pour un âge donné, l'absence ou la disparition des manifestations habituellement observées dans les étapes du développement normal de l'enfant (détaillé p 25) doit amener à s'interroger sur l'intégrité du système auditif (7).

La surdité permanente néonatale appartient à la catégorie des surdités apparaissant avant l'acquisition du langage (avant l'âge de 3 ans environ), dites prélinguales (46).

La notion de plasticité cérébrale correspond la période critique du très jeune âge pendant laquelle l'audition est indispensable à l'organisation de la fonction cérébrale responsable du langage oral (29).

Lorsqu'elle n'est pas dépistée ni traitée, la SPN a différentes répercussions. Le bébé sourd commence à gazouiller à l'âge normal, le babillage va s'éteindre vers 6 mois, le bébé étant privé du plaisir de s'entendre. Il existe encore d'autres possibilités de communication, par le regard, les vibrations... Il va développer une expression simplifiée, fondée sur des déplacements corporels et moteurs (il désignera du doigt, il se déplacera pour aller chercher).

Si le diagnostic de surdité n'est pas établi, il y aura rapidement une absence du développement du langage (7,50).

L'enfant atteint de surdité congénitale profonde ne perçoit pas la voix humaine, il ne peut donc pas la reproduire. Il n'a pas la possibilité de contrôler son émission vocale dans son intensité, son timbre et ses qualités acoustiques (50). La nature de sa voix est très monocorde ou étouffée (7).

L'enfant sourd profond n'a aucune notion des formes articulatoires et des modalités d'émission propres à chaque phonème. La parole correspondant à l'agencement des phonèmes entre eux. L'enfant sourd, même s'il articule correctement les phonèmes de façon isolée, reste inintelligible car il ignore les transitions phonétiques (50).

Le bébé qui sursaute lorsque l'adulte entre dans son champ visuel signifie que les bruits annonceurs de l'arrivée n'ont pas été perçus, et n'ont pu jouer leur rôle d'alerte.

D'autres signes cliniques seront détaillés dans le tableau regroupant les signes d'alerte des troubles auditifs (p 26).

4.2.2 Efficacité de la prise en charge :

Une prise en charge précoce des troubles auditifs a un impact notable sur l'évolution de la personne sourde. Les conséquences du déficit auditif sont appréhendées mais la surdité persiste.

Les résultats de la prise en charge précoce des enfants sourds sont décrits dans de nombreuses études de la littérature.

Selon un rapport de l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES), reprenant les conclusions de différentes études internationales, les enfants sourds tirent un bénéfice d'une prise en charge précoce. La définition de précoce n'est pas toujours précisée, mais elle « pourrait être aux environs de 6 mois » (1).

Il est important de préciser que l'on doit même appareiller encore plus tôt.

Les bénéfices de la prise en charge précoce par l'adaptation prothétique ont été mis en évidence lors d'une étude de Markides en 1986. Il a étudié 153 enfants sourds, répartis en quatre sous-groupes différents par l'âge de l'adaptation prothétique. Les quatre sous-groupes étaient comparables quant à l'âge, au sexe, à la date d'apparition, au degré de la surdité ainsi que le type de prise en charge éducative. Le critère de jugement était l'intelligibilité du langage évalué sur une échelle. Le groupe appareillé le plus tôt (avant 6 mois) avait un résultat significativement meilleur que les autres groupes (1).

Une stimulation sensorielle précoce est indispensable pour un développement physiologique, neuronal et perceptif harmonieux (1).

D'énormes progrès ont été réalisés en matière d'implantation cochléaire depuis 15 ans. En 2006, un enfant dépisté tôt, ne présentant pas de malformation majeure, ni de handicap associé, implanté vers l'âge de 1 an, a plus de 75 % de chances de pouvoir rejoindre un enseignement classique et d'évoluer facilement dans le monde entendant (57). L'implantation cochléaire a profondément modifié le pronostic d'intégration sociale et scolaire de l'enfant sourd sévère ou profond. Elle permet dans la majorité des cas à l'enfant implanté précocement, d'évoluer harmonieusement dans le monde entendant et de suivre un enseignement ordinaire (57).

L'audition conditionne l'accès à la communication orale et de ce fait les résultats d'un traitement sont appréciés généralement sur le langage oral, l'intelligibilité et l'expression orale. D'autres indicateurs peuvent être pris en compte, tels que la qualité de vie, l'insertion psychosociale, le niveau d'éducation obtenue, la qualification professionnelle. Le placement d'un enfant dans un type de prise en charge (intégration totale ou partielle, école pour sourds, etc.) dépend d'un nombre important de variables (degré de la surdité, volonté parentale, coût, possibilités locales et régionales, etc.), rendant une analyse très difficile (1).

5. DEPISTAGE CLINIQUE D'UNE SURDITE

La surdité est un problème de santé publique par sa prévalence élevée, et par les répercussions importantes de la surdité congénitale sur le développement du langage oral, le cursus scolaire, et l'insertion sociale ultérieure (10).

Définition de dépistage selon l'OMS : « Le dépistage consiste à identifier présomptivement, à l'aide de tests, d'examens ou autres techniques susceptibles d'une application rapide, les sujets atteints d'une maladie ou d'une anomalie passée jusque là inaperçue. Les tests de dépistage doivent faire le partage entre les personnes apparemment en bonne santé mais qui sont probablement atteintes d'une maladie donnée et celles qui en sont probablement exemptes.

Ils n'ont pas pour objet de poser un diagnostic. Les personnes pour lesquelles les résultats sont positifs ou douteux doivent être envoyées à leur médecin pour vérification du diagnostic et, si besoin, prescription d'un traitement ».

L'interrogatoire et l'examen complet de l'enfant avec quelques tests comportementaux permettent au praticien d'identifier la plupart des déficits. Les examens spécifiques sont du ressort de l'ORL (21).

La vigilance des services de néonatalogie et d'oto-rhino-laryngologie, des pédiatres, des médecins généralistes et des services de PMI, la sensibilisation faite auprès des familles, en maternité, auprès des structures d'accueil de la petite enfance, contribuent, depuis plus de trente ans, au dépistage précoce des déficiences auditives (7).

5.1 HISTORIQUE ET RECOMMANDATIONS

MENEGAUX A., HELIAS J., LAFON J.C. ont réalisés une étude sur 17329 nouveau-nés de la maternité, du service de prématurés et de pathologie néonatale de l'hôpital de Besançon. Cette étude sur le dépistage de la surdité s'est déroulée de 1969 à 1977 (59).

Cette étude a permis d'avoir une meilleure connaissance de l'évolution des surdités de l'enfant, de ses étiologies et de déterminer la population d'enfants à laquelle le dépistage devait impérativement être appliqué à la naissance.

Ultérieurement le dépistage n'a été effectué que chez les prématurés et les enfants de pathologie néonatale (29).

Depuis, un certain nombre de recommandations ont été établies, certaines concernent l'idée d'un dépistage universel :

1990 et 1994 : *Joint Committee on Infant Hearing Position Statement (USA)*: ces textes définissent les facteurs de risque pour la surdité de l'enfant, et recommandent que tous les enfants présentant une surdité soient identifiés avant l'âge de 3 mois et bénéficient d'une prise en charge avant l'âge de 6 mois.

1993 : *National institute of Health consensus development program (USA)* : tous les nouveau-nés doivent être dépistés pour la surdité avant de quitter l'hôpital.

1998 : *Conférence de consensus européenne sur le dépistage néonatal de l'audition (Communauté Européenne)* : recommandations concernant le dépistage de la surdité chez tous les nouveau-nés à la maternité (10).

5.2 QUAND DOIT-ON DEPISTER ?

Un système auditif intact est nécessaire entre autre pour aboutir à la constitution d'un langage structuré. Pour cela, les informations auditives doivent parvenir précocement, quantitativement et qualitativement, au système nerveux central afin de développer les connexions corticales permettant l'élaboration du langage oral.

Pour minimiser les conséquences de la déficience auditive, il faudrait dépister dès les premiers mois de vie les surdités profondes, avant un an les surdités sévères, et avant deux ans les surdités moyennes (33).

5.2.1 Période néonatale :

Les premières semaines de vie sont une période privilégiée, cette période néonatale apparaît comme une période optimale à la réalisation de ce dépistage.

Dans la plupart des pays, ce dépistage néonatal est réalisé uniquement dans la population des enfants à hauts risque de surdité (21).

5.2.2 Tout au long de la vie :

Même si un dépistage est entrepris à la naissance, il faut savoir le répéter au cours de la vie d'un nourrisson pour augmenter les chances de déceler une surdité. Ce dépistage répété s'inscrit parfaitement au cours des examens du 8^{ème} jour, des 2^{ème}, 4^{ème}, 9^{ème} et 24^{ème} mois ainsi que dans le cadre des bilans de la Protection Maternelle et Infantile (PMI). Il est important de le répéter car un pourcentage important de surdités sont des surdités évolutives. Tout praticien doit exercer une vigilance lors de chaque consultation de nourrisson et identifier les signes d'alerte qui permettent de débiter un bilan audio phonologique.

5.3 OÙ DOIT-ON DEPISTER ?

Pour le dépistage néonatal, la maternité est le lieu adapté car en France la plupart des accouchements y ont lieu et le nouveau-né y séjourne plusieurs jours.

Le cabinet médical est le lieu où chaque praticien devra, à chaque consultation de nourrisson et d'enfant, veiller à suivre leur développement normal et identifier tout signe d'alerte d'un trouble auditif.

5.4 QUI DOIT-ON DEPISTER ?

5.4.1 Nouveau-nés ou nourrissons avec facteurs de risque (détaillés ci-après) :

Pour chaque nouveau-né ou nourrisson qui présente un ou des facteurs de risque, un dépistage de la surdité doit être effectué par des méthodes objectives. Il faut préciser que dans les cas de méningite bactérienne, affection par le CMV, antécédents familiaux de surdité et autres, il faudra suivre l'enfant même si le premier examen de dépistage a été satisfaisant et répéter ce même examen.

La prévalence de la SPN est très élevée dans les groupes à risque.

5.4.2 Nouveau-nés ou nourrissons sans facteurs de risque :

Pour tous les nouveau-nés ou nourrisson, un dépistage universel néonatal doit prochainement être mis en place. Il est déjà entrepris dans plusieurs maternités en France.

Un dépistage centré sur les seuls enfants à risque ne permet d'identifier que 50% des enfants atteints (Davis et Wood, 1992) (29).

De nombreux états dans le monde ont déjà mis en place des programmes de dépistage universel néonatal, certains états ont même légiféré dans ce sens (aux USA par exemple : Rhode Island en 1992 ; Hawaï en 1990 ; Colorado, Connecticut et Mississippi en 1997) (10) ainsi que de nombreux pays Européens et de nombreux départements Français.

5.5 Les facteurs de risque des troubles de l'audition (1, 10, 21, 46)

Plusieurs facteurs de risque ont été identifiés pour la surdité permanente congénitale du nourrisson :

- L'histoire familiale : lorsque les parents, grands parents, oncles, tantes, cousins, cousines ont des troubles de l'audition et éventuellement de prothèse auditive avant 50 ans, (reprécisé par la HAS en janvier 2007 : antécédents familiaux de SPN) ;
- Malformations congénitales affectant la tête ou le cou même s'il n'y a pas de malformations du pavillon de l'oreille ;
- Infection prénatale : rubéole, CMV, toxoplasmose congénitale, syphilis congénitale, herpès ;
- Anoxie néonatale sévère, avec score d'APGAR de 0-4 à 1 minute ou de 0-6 à 5 minutes de vie, serait une cause fréquente de surdité en général symétrique et prédominant sur les aigus ;
- Poids de naissance < 2 000 grammes et/ou âge gestationnel < 34 semaines, (reprécisé par la HAS en janvier 2007 : poids de naissance inférieur à 1,5 kg). L'hypotrophie et la prématurité ne semblent pas agir par elles-mêmes, mais par l'association fréquente de situations à risque : hypoxie, acidose, hypothermie (39) ;
- Pathologie respiratoire néonatale ayant nécessité une réanimation avec de fortes concentrations d'oxygène ou une ventilation mécanique de plus de 12 heures, (reprécisé par la HAS en janvier 2007 : ventilation mécanique prolongée pendant plus de 10 jours) ;

- L'hyperbilirubinémie (bilirubinémie supérieure à 0,5) est toxique pour les noyaux auditifs du tronc cérébral (43), la surdité est dans 20 à 40% des cas bilatérale et prédomine sur les aigus. Le pronostic de cette surdité est très aggravé par l'existence de lésions neurologiques concomitantes ;
- Troubles neurologiques d'origine centrale ;
- Traitements ototoxiques (notamment aminosides, furosémide supérieur à cinq jours).
- Méningite bactérienne ;
- Présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité, (par exemple : syndrome de Waardenburg ou d'Usher).

Parmi ces facteurs de risque, la HAS, en janvier 2007, insiste sur :

- le risque de la prématurité et plus particulièrement celle des nouveau-nés dont le terme est de 26 à 32 semaines d'aménorrhée (SA) ;
- une prise en compte globale des facteurs de risque génétiques de la surdité, y compris la consanguinité. Le repérage des antécédents familiaux de SPN est difficile en pratique, alors que les causes génétiques sont la première étiologie de surdité néonatale.

5.6 Interrogatoire et examen ORL

En dehors du cas très particulier des malformations de l'oreille externe, aucun signe ne permet de suspecter une surdité chez un nouveau-né (14,15). **La surdité est un handicap invisible.**

5.6.1 Interrogatoire :

L'interrogatoire minutieux des parents permet de repérer l'existence de facteurs de risque. Il est important de préciser le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, les pathologies des premiers jours de vie, les antécédents familiaux de surdité ou d'autres anomalies associées ou non à la surdité.

5.6.2 Examen ORL :

L'examen ORL de l'enfant doit être complet.

Les conduits auditifs externes sont examinés pour éliminer un éventuel bouchon de cérumen (35).

L'attention doit être portée sur les dysmorphies de la face, du crâne, et des régions cervicales (notamment la forme et la position des pavillons, les anomalies péri-auriculaires, un conduit auditif externe borgne, une fente vélaire ou vélo-palatine...).

L'examen général recherche toute anomalie, malformations ou autre, pouvant orienter le diagnostic vers un syndrome associé connu (13).

5.7 Signes d'alerte d'un trouble auditif chez l'enfant

5.7.1 Etapes de développement de l'enfant :

En tant que praticien, pour pouvoir mettre en évidence et juger de l'importance d'un retard de langage chez l'enfant, il faut bien connaître les étapes du développement normal de l'enfant entendant (26, 7) :

ETAPES DE DEVELOPPEMENT (26,7)

Perception et réaction aux stimulations sonores	• 0 à 1 mois : réflexe d'orientation vers la voix de sa mère • 3 mois : réagit ou sursaute aux bruits, à la voix, à la musique • 4 à 5 mois : commence à tourner la tête quand on l'appelle • > 6 mois : tourne la tête vers la source sonore quand on l'appelle à différentes intensités
Compréhension	• 10 à 24 mois : reconnaissance et désignation d'objets à voix chuchotée • 10 à 12 mois : comprend « dodo », « coucou », « au revoir », « non », « oui »... (sans geste) • 18 à 24 mois : capable de désigner : parties du corps, animaux, objets usuels : comprend des phrases courtes, sans geste : obéit à des ordres simples - sans geste, sans mimique, - hors situation, à voix chuchotée : capable de désigner 5 à 7 images
Production selon les principales étapes	• nouveau né : cri indifférencié • 3 mois : imite la mélodie : gazouillis, les sons produits sont liés à l'émergence du sourire • 6 mois : émergence du babillage : syllabes « ba, ma, da, ga » et redoublement de syllabes : babillage canonique La production de mélodies diverses en activité solitaire se nomme le jasis, et en situation de communication, le proto-langage. • 10 à 12 mois : le premier mot • 12 à 18 mois : dit papa, maman et quelques petits mots familiers, pour arriver à environ 20 mots à 18 mois • 18 mois : apparition du « non » • 24 mois : mots isolés juxtaposés

5.7.2 Signes d'alerte selon l'âge :

SIGNES D'ALERTE SELON L'AGE

	Réactions auditives	Expression orale	Réactions tactiles	Comportement
0 à 6 mois	• absence de sursaut aux bruits forts • sommeil imperturbable, n'est jamais réveillé par de gros bruits, par exemple l'aspirateur, bruits de perceuse, claquement de porte	• absence de vocalises ou jasis pauvre	• sursaute aux stimuli tactiles	• enfant dans son monde, rêveur
6 à 12 mois	• absence de recherche de la source sonore si elle n'est pas visible, par exemple : sonnerie du téléphone, chien qui aboie • absence de réaction aux ordres simples, aux interdits si l'enfant n'est pas aidé par le contexte, des gestes ou des mimiques	• absence de lallation « ma-ma, ba-ba, ta-ta », de babillage canonique • diminution du jasis ou de la mélodie dans les productions vocales	• sursaute aux stimuli tactiles	• enfant dans son monde, rêveur • enfant agressif, coléreux, instable, dur • enfant anxieux, inhibé • installation d'une communication gestuelle de désignation
> 12 mois	• absence de réaction à l'appel par son prénom • réagit à la voix de son père et non à celle de sa mère	• absence de mots compréhensibles (« papa, maman, attends »)	• sursaute aux stimuli tactiles	• enfant dans son monde, rêveur • enfant agressif, coléreux, instable, dur • enfant anxieux, inhibé

5.8 Surdités unilatérales

Lorsqu'il existe une surdité unilatérale, en cas de surdité congénitale et en l'absence de prise en charge, il n'y a pas de retentissement sur le langage (26).

Dans ces cas de surdité unilatérale, même profonde, comme il n'y a le plus souvent aucun retentissement auditif et pas de retard de langage, il n'y a pas d'indication de rééducation orthophonique ni d'appareillage (26).

Par ailleurs, de récents travaux ont montré que les surdités unilatérales peuvent engendrer des difficultés de communication et d'apprentissage (27).

On estime que 20% des enfants ayant une surdité unilatérale totale présentent des troubles du comportement (34).

6. TESTS DE DEPISTAGE

Un bilan audiométrique se divise en :

Audiométrie subjective ou « audiométrie comportementale » (Behavioural audiometry), comprenant :

- jouets sonores
- l'audiométrie tonale
- l'audiométrie vocale (test d'appel du prénom avec une voix chuchotée, test d'identification d'images...)

L'exploration subjective de l'audition repose sur l'analyse des modifications d'un comportement donné ou "réponses", déclenchées par la perception d'un stimulus acoustique, d'où l'appellation "audiométrie comportementale".

Ces explorations impliquent la participation active du sujet.

Audiométrie objective, comprenant :

- l'impédancemétrie (tympantométrie et étude du réflexe stapédien)
- les potentiels évoqués auditifs (PEA) qui déterminent le seuil auditif, le degré de maturation du système nerveux central et l'origine de l'atteinte.
- l'étude des otoémissions acoustiques (OEA) provoquées.

RAPPEL :

Il est important de préciser que « ce n'est qu'à partir de 2 ans que l'on voit l'émergence des processus permettant le contrôle volontaire de l'attention » (Camus, 1996).

Il ne faut jamais proposer à l'enfant un système non adapté à son niveau de maturité, il faut toujours respecter ses possibilités. A 20 mois, c'est une erreur de tenter le conditionnement volontaire au même titre que vouloir faire marcher à 10 mois un enfant qui n'en sera capable que vers 15.

A partir de 5/6 mois, âge auquel le bébé commence à tenir assis avec soutien, l'enfant n'est pas jugé apte à répondre par conditionnement volontaire, mais sa maturation psychomotrice lui permet de s'orienter vers la source sonore. Un **réflexe d'orientation/investigation : ROI** est déclenché par une stimulation inattendue qui va capturer son attention. Ce réflexe est une réponse involontaire et automatique qui « présente des composantes motrices, sympathiques et centrales » (Camus, 1996).

En associant une source sonore et un stimulus visuel, certaines techniques audiométriques « conditionnent » les réflexes d'orientation/investigation. C'est le principe du **ROC (Réflexe d'Orientation Conditionné)**, décrit pour la première fois en 1960 par Suzuki et Ogiba (Japon). L'appellation américaine est : VRA (Visual Reinforcement Audiometry) qui sera décrit plus loin.

6.1 Tests réalisables de 0 à 6 mois

6.1.1 Les tests comportementaux :

6.1.1.1 Dépistage néonatal :

Le dépistage néonatal de surdité faisait, jusqu'à peu, appel en première intention au *babymètre* de Veit et Bizarguet. Ce test de dépistage mis en place dans un grand nombre de maternités à partir de 1968, permet au praticien de rechercher des réponses sensori-motrices liées aux réflexes archaïques présents à cette période de la vie (58).

Cet appareil portatif ou babymètre peut fournir un bruit blanc ou filtré, c'est-à-dire composé en trois bandes : graves (<500 Hz), médiums (entre 1000 et 2000 Hz) et aigues (>2000 Hz). Ce son est envoyé à différentes intensités possibles : 70 à 100 dB (20). Le haut parleur est approché à 5 cm de l'oreille du nouveau-né (7).

Les différentes réponses qui peuvent être recueillies correspondent à des réactions d'alerte, des réactions posturales ou comportementales, des modifications des fonctions autonomes. Ces réactions observées ne sont pas spécifiques, ce sont des réponses neurologiques globales du bébé :

Ω réflexe de Moro : réaction en hyperextension et en abduction touchant principalement les membres supérieurs, suivie de la flexion et du retour vers le corps (parfois limitée aux mains).

Ω réflexe cochléo-palpébral : présent dès le 2^{ème} jour, il s'agit d'une augmentation brusque et épuisable de la tonicité des paupières, se traduisant par un battement de paupières ou une accentuation de l'occlusion des paupières, passagère chez l'enfant sommeillant.

Ω réflexe tonique des membres, sursaut. (20, 23).

Ω des réactions comportementales, comme des réactions d'éveil, de déclenchement ou d'arrêt des pleurs, d'une activité de succion, peuvent être observées (20).

Ω des modifications des fonctions autonomes, comme le rythme respiratoire, le rythme cardiaque, plus difficile à apprécier (20).

L'absence de réponse conduit vers un examen plus approfondi.

L'examen au babymètre, réalisé en champ libre, ne permet pas de dépister les surdités unilatérales (20). La fréquence de « fausses alarmes » a été estimée entre 25 et 50% chez les enfants normaux (36).

Du fait de l'intensité des stimuli délivrés, il dépiste uniquement les surdités sévères ou profondes (20).

Peu à peu, en raison d'une fiabilité insuffisante, ce test de dépistage ne fut plus systématique mais réservé aux seuls « bébés à risque », avant d'être remplacé par la recherche d'OEAP.

Il existe d'autres tests comportementaux basés sur le même principe que le babymètre, la liste ci-dessous est non exhaustive :

- En 1980, McFarland décrit le Crib-O-Gram (COG) aux USA.
- En 1979, Bennett décrit l'Auditory Response Cradle (ARC) en Grande-Bretagne.
- Une version plus récente de ce test en Grande-Bretagne a été décrite par Tucker et Bhattacharya en 1992 ; au moyen d'un appareillage portable, réalisant ainsi le Portable Auditory Response Cradle (PARC) (1).

Le temps d'examen pour ces quatre tests est de 10 à 15 minutes. La sensibilité de ces tests est basse. En effet, 20% des surdités modérées ne sont pas dépistées (29).

Actuellement, en maternité, depuis l'European Consensus Statement on Néonatal Screening (Milan, Mai 1998) on s'acheminerait vers un dépistage universel (7).

6.1.1.2 Jouets sonores et stimulation vocale (ROI) :

L'acquisition du réflexe d'orientation investigation (ROI) survient vers l'âge de 4-5 mois de vie chez l'enfant né à terme (56). Il se recherche avec des jouets sonores calibrés en intensité et en gamme fréquentielle, par une émission vocale sans vibration laryngée, uniquement par participation des structures buccales, et à condition de cacher les mouvements des lèvres. On recherche une orientation de l'enfant vers la source sonore ou une réaction témoignant de la perception de l'émission vocale (jouets sonores utilisés : les 4 boîtes de Moatti, (décrites ci-dessous) ou autres jouets sonores) (20,35,56).

Avant cet âge, il est recherché une modification des comportements de l'enfant à la stimulation vocale.

Certains auteurs préconisent les tests utilisant les boîtes de Moatti à partir du 4^{ème} mois, d'autres conseillent entre 0 et 6 mois de démarrer l'investigation auditive avec 2 ou 3 jouets sonores de spectre opposés tels que : les maracas ou la mini cloche (aigus), le gong (graves) (Delaroche). La HAS considère que les boîtes de Moatti sont d'utilisation difficile chez le nourrisson de 4 mois et plus adaptées à l'enfant de 9 mois (56).

6.1.2 Méthodes objectives :

- Les otoémissions acoustiques (OEA) provoquées :

Les otoémissions sont des vibrations acoustiques émises par la cochlée en réponse à une stimulation acoustique brève. Elles sont enregistrées, 7 à 8 millisecondes après la stimulation, au moyen d'un microphone placé dans le CAE. Lorsqu'elles sont présentes, on peut conclure à un fonctionnement normal du système auditif périphérique depuis le tympan jusqu'à la cochlée (20).

Elles constituent la méthode de référence pour le dépistage néonatal de la surdité (7).

L'enregistrement peut être altéré par l'agitation et par des bruits parasites (déglutition, succion, bruit nasal, bruit ambiant). Une mauvaise position de la sonde dans le CAE peut générer des « faux négatifs ».

Le simple fait de remettre en place la sonde différemment dans le CAE permet d'augmenter le nombre d'émissions enregistrées.

Les otoémissions sont absentes dès 30 dB de perte, ne donnant ni les seuils ni la localisation (20,26).

Selon les études, la sensibilité du test varie de 80 à 100 %, la spécificité de 70 à 99,5 %.

- **Les potentiels évoqués auditifs (PEA) du tronc cérébral :**

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces du tronc cérébral sont des potentiels de surface détectés à l'aide d'une électrode active disposée en externe sur le vertex, d'électrodes de référence au niveau des mastoïdes, et d'une électrode de masse sur le front, en réponse à des stimuli acoustiques d'intensité décroissante (20).

Pour être fiables, ils doivent être réalisés chez un enfant endormi. La durée de l'examen est d'environ 30 minutes, réalisé durant la sieste de l'enfant, la prémédication est rarement nécessaire (29).

Le résultat recherché est une succession de cinq ondes (I, II, III, IV, et V) traduisant le passage des informations neurologiques sur les voies nerveuses (21).

L'indicateur principal audiométrique permettant d'apprécier le seuil d'audition est l'onde V, la dernière à disparaître, générée par le tronc cérébral. Le seuil se définit par la disparition de l'onde V.

La réponse audiophonologique de chaque oreille est mesurée sur la zone fréquentielle 2000 à 4000 Hz. Les PEA sont réalisables en cas d'anomalie ou d'obstruction du conduit (26).

Selon les études, la sensibilité du test varie de 90 à 100% et la spécificité de 89 à 100 %. Une étude retrouve une sensibilité qui varie de 63 à 100%.

6.2 Tests réalisables de 6 à 24 mois

6.2.1 Méthodes comportementales :

6.2.1.1 Test à la voix ou audiométrie vocale :

- Il doit être vérifié que l'enfant s'oriente à la voix chuchotée à 40 cm, main devant la bouche (35).
- A 9 mois, l'enfant entendant normalement réagit à son prénom. Il doit être vérifié qu'il s'oriente à l'appel de son prénom (20,35). En gardant à l'esprit que son langage découle de sa perception, on se souviendra qu'il doit dire à 12 mois des syllabes répétées et à 18 mois des mots reconnaissables (20).

• appel du prénom :

L'enfant est assis sur les genoux d'un adulte qu'il connaît, on lui confie des jouets non sonores de son âge. Lorsqu'il est occupé à jouer, son prénom est émis à 2 mètres à forte intensité. L'enfant réagit par un mouvement de « réflexe-investigation » (ROI).

Ensuite, alors qu'il est de nouveau absorbé par ses jouets, on recommence l'épreuve à une intensité moindre. Il faut prendre garde à ce que l'examineur masque sa bouche.

La voix chuchotée au méat a une intensité de l'ordre de 55 dB. A 40 cm, elle est de l'ordre de 30 dB, et à 120 cm de 20 dB. La voix normale a une intensité de 60 dB à 1 m. Ce test est valable dès neuf mois.

On peut utiliser aussi des sons significatifs pour l'enfant : cris d'animaux, bruits d'objets à intensité variable. L'examen se poursuit avec les jouets sonores. (40)

- Test à la voix (ROI) :

Les auteurs anglais à la suite des travaux de Sheridan, utilisent différentes techniques d'examen (23).

Ils utilisent des stimuli vocaux en tenant compte de la réceptivité de l'enfant, c'est-à-dire en utilisant des sons que l'enfant connaît et auxquels il est habitué : voyelles "ou-ou-ou" ... D'autres stimuli familiers à l'enfant sont également utilisés : hochet, bruit de cuillère heurtant doucement la timbale, clochette, froissement de papier (23).

Tous les stimuli sont calibrés et ne dépassent pas 40 décibels. Le bruit par froissement de papier est obtenu en refermant la main sur une boule de papier cellophane. Pour la voix chuchotée, une main masque les lèvres de l'examineur pour éviter l'excitation directe du pavillon de l'oreille. Tous les stimuli sont émis à 50 cm, l'enfant étant sur les genoux de sa mère et son attention fixée par un jouet mis à sa disposition sur la table.

Dans ces conditions, l'enfant réagissant normalement tourne la tête vers le bruit, à l'horizontale à 6 mois, en bas à 9 mois, en haut à 12 mois.

A l'âge de 2 ans, on teste sa compréhension des ordres simples (20).

6.2.1.2 Jouets sonores (ROI) :

- A partir de 6 mois : les jouets de Moatti (1971) (1,23)

Moatti a mis au point un matériel simple, il s'agit de quatre cylindres émettant lorsqu'on les retourne, des bruits imitant des cris d'animaux (vache, mouton, chat, oiseau), et répondant à des caractéristiques acoustiques bien précises.

Le son, lié à la chute d'un poids dans un cylindre, est produit en retournant l'objet et non en le secouant. Ces sons complexes ont des fréquences allant de 100 à 4500 Hz pour la vache, de 500 à 5000 Hz pour le mouton, de 1000 à 8000 Hz pour le chat, de 2000 à 9000 Hz pour l'oiseau.

L'intensité est calculée pour atteindre 60 décibels à un mètre, 55 à deux mètres, 50 à trois mètres, 45 à quatre mètres, pour chacun des objets.

L'enfant étant sur les genoux de sa mère, on commence par le jouet donnant le son le plus aigu (oiseau) en se plaçant à quatre mètres de l'enfant, hors de sa vue et en se rapprochant progressivement en cas de non réponse. Puis l'on continue par les sons plus graves, c'est-à-dire par ordre : le chat, mouton, vache. On notera le résultat avec des croix : + ; ++ ; +++ en fonction de la qualité de la réponse.

La réaction d'orientation peut être remplacée par des modifications au niveau de la face, des modifications de la respiration, des phénomènes moteurs. Les réactions obtenues suivant le jouet utilisé permettent d'apprécier le champ auditif de l'enfant.

Il faut se méfier des fausses réponses positives, parfois induites par une réaction de la mère, des fausses réponses négatives qui, elles, conduisent à répéter l'examen.

La méthode risque de méconnaître les hypo-acousies inférieures à 50 décibels.

Pour qu'un dépistage puisse être réalisé en utilisant des méthodes comportementales, il faut que l'enfant ait acquis un degré suffisant de maturation fonctionnelle cérébrale. Ainsi, il n'est pas possible de l'envisager avant l'âge de 6 à 9 mois habituellement. Pouvoir le réaliser chez un enfant présentant une atteinte psychomotrice est difficilement concevable (1).

6.2.1.3 Jouets sonores (ROC) :

- Parmi les techniques comportementales on peut réaliser une audiométrie conditionnée comportementale avec renforcement visuel (*Visual Reinforcement Audiometry*), VRA ou ROC.

Principe : l'enfant est assis sur les genoux de sa mère, à 80 cm d'un petit meuble comportant aux deux extrémités deux haut-parleurs séparés par une distance de 1 mètre environ. Sous chaque haut-parleur est placé un petit théâtre ou écran pouvant s'illuminer. Un stimulus auditif (émis en champ libre par l'un ou l'autre haut-parleur) puis un stimulus visuel (éclairage de l'écran) sont présentés du même côté avec un décalage de quelques secondes. Au bout de quelques présentations, le son seul est présenté et l'enfant conditionné, se tourne vers le côté d'où vient le signal sonore pour voir apparaître la lumière ou l'image qui avait accompagné le son jusque là. Il est important alors de récompenser cette recherche de la source sonore en la renforçant par la stimulation visuelle, d'où l'appellation américaine : Visual Reinforcement Audiometry, VRA, terme utilisé pour la première fois en 1969 par Liden and Kankkunen (7).

Le VRA, technique classique proposée dans la littérature pour évaluer l'audition des bébés de cet âge, présente un certain nombre de limites. Il n'offre pas la possibilité:

- d'évaluer une conduction osseuse, épreuve clé du diagnostic,
- de préciser la nature de l'atteinte auditive : surdité de transmission ? de perception ? mixte ?
- d'obtenir les seuils de chaque oreille séparément,
- de délivrer des stimulations supérieures à 90/100 dB sous peine de les voir dénaturées par les phénomènes vibratoires. Or dans les cas de surdités profondes, les seuils peuvent se situer entre 100 et 130 dB.

- Ces limites de l'audiométrie motivèrent l'élaboration d'un protocole comprenant plusieurs épreuves à réaliser dans un ordre chronologique bien précis (1974/1978).

« *Le protocole Delaroche* » est une stratégie diagnostique concernant les bébés de 5 à 30 mois, mais aussi les enfants plus âgés qui ne peuvent répondre par conditionnement volontaire en raison de retards importants, de problèmes psychologiques graves, de troubles de la personnalité ou d'autres pathologies.

6.2.2 Méthodes objectives :

Les deux tests objectifs décrits dans la littérature comme les mieux adaptés au dépistage de la surdité sont les potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces du tronc cérébral et les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP). En consultation, une impédancemétrie est souvent réalisée, elle se compose de la tympanométrie et de la recherche du seuil de déclenchement du réflexe stapédien (20).

L'impédancemétrie permettra d'éliminer une surdité de transmission au déficit auditif :

- La tympanométrie explore la compliance du couple tympan/chaîne des osselets en réponse à des modifications pressionnelles. Elle évalue indirectement la trompe d'Eustache dans son rôle d'équilibration des pressions de part et d'autre du tympan. Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe. Les modifications d'amplitudes de la compliance sont enregistrées. Il existe trois types de tympanogrammes.
- Le réflexe stapédien est une contraction du muscle de l'étrier en réponse à une stimulation sonore intense (entre 75 et 95 dB). Cette contraction entraîne une modification de la compliance du STO enregistrable. La constatation d'un réflexe stapédien après stimulation avec un son pur montre qu'il existe une réponse auditive à la fréquence testée et donc d'une perception d'un son de l'oreille.

6.3 Tests réalisables de 2 à 5 ans

- La désignation d'images à voix chuchotée :

A partir de 15-18 mois, différentes images représentant des objets usuels ou connus de l'enfant sont placées devant lui. L'examineur lui demande à voix chuchotée puis éventuellement à voix plus forte de lui désigner une image. En général, les enfants coopèrent bien à ce test ce qui permet d'apprécier rapidement le seuil de l'audition de la voix. Parfois ils désignent plus facilement les objets réels ou certaines parties du corps ou de leur habillement (20).

Après 2 ans on peut réaliser un test de désignation puis de répétition à voix basse ou chuchotée (26).

- Test audiométrique au train électrique (train show), à partir de 3 ans :

Le *peep show box* repose sur le conditionnement de l'enfant à appuyer sur un interrupteur, en réponse à un stimulus auditif, pour faire avancer des diapositives, un film vidéo ou un train électrique (*train show*).

A partir de 3 ou 4 ans, l'examen peut être réalisé avec un casque (examen de la conduction aérienne) ou un vibreur (examen de la conduction osseuse), et permet de séparer chaque oreille.

- Test de perception de phonèmes :

A partir de 3 ou 4 ans, on peut tester en audiométrie vocale la perception des phonèmes de la langue (liste de Lafon) ou la compréhension de mots (liste de Boorsma).

6.4 Tests après 5 ans

L'audiométrie retrouve les mêmes caractéristiques que chez l'adulte (20).

Parmi toutes ces méthodes de dépistage, il y a des tests d'utilisation simple en pratique de ville, d'autres nécessitant plusieurs intervenants compétents.

TESTS DE DEPISTAGE EN FONCTION DE L'AGE

	Tests subjectifs	Tests objectifs
0 à 6 mois	• Tests comportementaux : Recherche de réflexe cochléopalpébral, de Moro..., de réactions comportementales (pendant le sommeil) • ROI : Jouets sonores calibrés (à partir du 4^{ème} mois de vie), stimulation vocale	• PEA • OEA
6 mois à 2 ans	• Test à la voix (appel du prénom), voix chuchotée (à partir de 10 mois) • Test de compréhension aux ordres simples • Test de désignation d'image à voix chuchotée (à partir de 15-18mois) • ROI : Jouets sonores • ROC : Jouets sonores	• PEA • OEA • Tympanométrie
2 à 5 ans	• Test de désignation d'image à voix chuchotée • Tests audiométriques au train électrique (train show), à partir de 3 ans réaliser avec un casque ou un vibreur • Test de perception des phonèmes	• PEA • OEA • Tympanométrie
> 5 ans *	• Audiométrie tonale • Audiométrie vocale	• PEA • OEA • Tympanométrie

* Tests identiques à ceux des adultes

ENQUÊTES

1. MATERIEL ET METHODE

Nous avons réalisé deux questionnaires, l'un auprès de médecins généralistes de Franche-Comté et l'autre auprès de familles d'enfants malentendants.

Nous avons voulu corroborer la pratique des médecins et le vécu des familles en évaluant le ressenti des parents et les habitudes et attitudes des médecins généralistes dans ce dépistage.

1.1 ENQUÊTE AUPRES DES FAMILLES

Enquête : » DEFICIT AUDITIF : Les premiers signes chez l'enfant »

1.1.1 Objectifs :

- o Lister les symptômes identifiés précocement, susceptibles d'être en lien avec le trouble de l'audition de l'enfant,
- o Connaître le délai de prise en charge de ces enfants,
- o Evaluer leur intégration scolaire,
- o Identifier leurs facteurs de risque de troubles de l'audition.

1.1.2 Matériel :

Nous avons voulu travailler sur la population d'enfants malentendants de Franche-Comté. Nous avons identifié les organismes spécialisés dans cette prise en charge, où les enfants francs-comtois étaient répertoriés, scolarisés ou suivis (annexe 3).

1.1.2.1 Cible du questionnaire :

L'enquête comportant 23 questions (annexe 1), est adressée aux familles d'enfants présentant des troubles auditifs, sans distinction d'âge, par l'intermédiaire de ces différents organismes accueillant ou répertoriant des enfants malentendants de Franche-Comté.

Une association départementale, un centre et un service d'éducation spécialisé ont été contactés, à Besançon : l' APEDA et le CEEDA, et à Vesoul : le SESSAD (annexe 3) (53).

Trois autres structures pouvant accueillir des enfants malentendants de Franche-Comté ont été contactées pour leur proximité à notre région (annexe 3) :

- L'institut des jeunes sourds La Malgrange à Jarville (proche de Nancy)
- Le Phare à Illzach (proche de Mulhouse)
- Le Clos Chauveau à Dijon

Seul Le Clos Chauveau n'accueillait pas d'enfants sourds de Franche-Comté, de ce fait il n'a pas été retenu pour l'enquête.

Le questionnaire est élaboré de façon à ce qu'il soit aisément compréhensible par les parents.

1.1.2.2 Détail des questions :

Le questionnaire est divisé en sept parties qui explorent :

- χ De la question 1 à 3 : l'âge, le sexe et le nombre de frères et sœur de l'enfant.
- χ À la question 4 et 5 : les symptômes qui ont été constatés au plus tôt chez l'enfant et son âge à ce moment précis.
- χ De la question 6 à 8 : les personnes qui ont remarqué ces signes, les médecins qui suivaient l'enfant et les personnes qui ont demandé le bilan.
- χ De la question 9 à 13 et à la question 15 : le diagnostic et la prise en charge de la surdité.
- χ Aux questions 14, 16, 17a et 17b : l'intégration scolaire de l'enfant ainsi que son apprentissage de la lecture.
- χ À la question 18 : les facteurs de risque familiaux de surdité.
- χ De la question 19 à 22 : les facteurs de risque éventuels de l'atteinte auditive.

1.1.3 Méthode :

1.1.3.1 Distribution du questionnaire :

Après avoir contacté à plusieurs reprises les différents organismes et obtenu leur accord pour l'envoi du questionnaire, je me suis moi-même rendue dans les deux organismes de Besançon le CEEDA et l'APEDA, pour apporter mon aide à l'envoi des questionnaires. J'ai également adressé ces mêmes questionnaires à l'institut des jeunes sourds de la Malgrange et à l'institut Le Phare.

Les questionnaires sont envoyés accompagnés d'un courrier explicatif (annexe 2) et d'une enveloppe retour anonymisée.

Dans ce courrier explicatif, il est stipulé que l'anonymat est de règle, les familles doivent inscrire leur nom sur un post-it qui doit permettre aux établissements de connaître le nom des personnes ayant répondu, en respectant l'anonymat du questionnaire.

Pour la relance, les différents établissements ont donc les noms des familles restantes qui n'avaient pas répondu.

Le premier envoi des questionnaires s'est fait, pendant la période du 7 au 17 mars 2006, par les différents organismes. Du fait du secret médical, je suis intervenue en partie dans l'élaboration des lettres et l'envoi a été finalisé avec la précieuse aide des membres de chaque organisme.

A plusieurs reprises j'ai pris contact par téléphone avec les différentes structures et je me suis rendue sur place périodiquement pour réceptionner les questionnaires.

Nous avons correspondu par courrier et téléphone avec l'institut de la Malgrange, Le Phare et le SESSAD de Vesoul.

En tout 255 questionnaires cachetés ont été expédiés :

- χ 120 par l'intermédiaire de l'APEDA,
- χ 95 par le CEEDA,
- χ 11 par l'institut des jeunes sourds de la Malgrange,
- χ 18 par Le Phare, ainsi que
- χ 11 par l'intermédiaire du SESSAD de Vesoul.

Pour optimiser les résultats, une relance est faite après réception des premiers envois, pendant la période du 9 au 22 mai 2006.

L'institut des jeunes sourds de la Malgrange, Le Phare, ainsi que le SESSASD de Vesoul ont souhaité effectuer leur relance.

Le CEEDA et l'APEDA ont croisé leur fichier de familles pour optimiser la relance. Nous nous sommes aperçu que 38 familles ont reçu le questionnaire en double exemplaire du fait de leur adhésion à ces deux organismes de Besançon. Elles ne l'ont pas renvoyé barré comme nous l'avions suggéré dans le courrier explicatif accompagnant le questionnaire. Dix-huit familles adhérentes à l'APEDA ont donc répondu par l'intermédiaire du CEEDA. Seize familles adhérentes communes à l'APEDA et au CEEDA ont été relancées par le CEEDA.

Tous ces efforts m'ont permis de recueillir au total 100 réponses sur 217* soit un taux de réponse de 46 % (* 38 doublons entre le CEEDA et l'APEDA retirés).

La répartition des questionnaires s'établi ainsi au total :

- x 34 à l'APEDA,
- x 48 au CEEDA,
- x 6 au SESSAD de Vesoul,
- x 2 à l'institut de la Malgrange,
- x 1 à l'institut Le Phare,
- x 5 ont été réceptionnés à mon domicile, et
- x 4 par la faculté de médecine de Besançon (nous ne l'avions pas précisé de la sorte mais l'adresse de la faculté et de mon domicile figuraient sur le courrier explicatif, ce qui a été la cause de cette confusion).

Ces questionnaires ont parfois été accompagnés de lettres des parents. Ces témoignages spontanés relataient le parcours difficile de ces familles.

Certains témoignages figuraient également dans l'annotation « *Autres signes remarqués* : » de la question 4.

1.1.3.2 Saisie des réponses :

Nous avons effectué un contrôle qualité des données en les vérifiant. Ces données ont soit été traitées en quantitatif, soit recodées. Après ce travail de recodage, les données ont été saisies et nous avons reconstruit des variables.

Les variables suivantes ont été créées:

- rang de l'enfant,
- délai de prise en charge,
- nombre d'années de scolarité dans chaque établissement,
- années de scolarité perdues,
- nombre total d'années de scolarité
- la variable prématurité.

Nous avons comparé des moyennes en prenant comme médiane 1998, car l'effectif était identique soit avant, soit après cette date.

Une fois anonymisées, les données ont été informatisées à l'aide du logiciel EXEL. Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel SYSTAT (version 10.0). Nous avons utilisé des tests de recodage : le test de T de Student et du Chi². Les différentes procédures d'analyse ont été effectuées avec l'aide d'un statisticien.

Le seuil de significativité retenu est de 0,05.

Lorsqu'il n'y avait pas de réponse à la question « Sexe et âge des frères et sœurs », nous avons considéré qu'il n'y avait pas de frères et sœurs.

Nous avons défini comme retard de prise en charge (PEC), un délai supérieur à 3 mois entre l'âge au moment du diagnostic et l'âge du début de la prise en charge de la surdité. Nous avons construit la variable rang de l'enfant dans la fratrie, nous avons également voulu montrer le lien entre le rang de l'enfant et la précocité du diagnostique. Pour le calcul des années de scolarité perdues nous avons exporté le fichier statistique sur EXEL.

L'âge minimum retenu pour comptabiliser l'entrée en scolarité est 3 ans, car c'est la réponse la plus fréquemment donnée, nous avons donc choisi cet âge plutôt que 6 ans. L'âge maximum retenu est 16 ans, car les enfants peuvent avoir interrompu leur scolarité à 16 ans, d'autant qu'après elle n'est plus obligatoire.

La variable prématurité a été reconstruite, nous avons considéré comme prématurés tous les nouveau-nés dont l'âge gestationnel était inférieur à 34 semaines ou 7,8 mois.

Le calcul a été fait de la façon suivante :

1 semaine équivaut à 0,23 mois, donc :

$0,23 \times 34 = 7,8$ mois

1.2 ENQUÊTE AUPRES DES PRATICIENS

1.2.1 Objectif :

Connaître les outils de dépistage des troubles auditifs du nourrisson utilisés par les médecins généralistes :

- o Interrogatoire,
- o Tests de dépistage,
- o Examen clinique.

1.2.2 Matériel :

Nous avons réalisé une enquête de pratique en contactant par téléphone un échantillon représentatif de médecins généralistes des quatre départements de Franche-Comté.

Dans chaque département, nous avons sélectionné 10% des praticiens de la liste fournie par le Conseil Départemental de l'Ordre des médecins du Doubs (25), Territoire de Belfort (90) et de la Haute-Saône ainsi que 10% des praticiens de la liste issue de l'annuaire téléphonique « les pages jaunes » pour les praticiens du Jura (le conseil de l'ordre des médecins ne pouvant nous fournir cette liste).

Nous avons réalisé cette sélection par tirage au sort sur EXCEL, sans tenir compte de l'âge et du sexe.

Ainsi 110 médecins ont été contactés de septembre à novembre 2005.

1.2.2.1 Elaboration du questionnaire :

Nous avons établi un questionnaire sous forme de question ouverte afin que les praticiens puissent nous préciser leur pratique quotidienne quant à l'interrogatoire des parents et aux moyens utilisés pour rechercher les troubles auditifs.

1.2.2.2 Détail des questions ouvertes posées aux médecins généralistes de Franche-Comté :

Dans votre pratique quotidienne de médecin généraliste, quels sont les moyens que vous utilisez pour rechercher les troubles auditifs ?

x Question 1 : Merci de bien vouloir préciser votre pratique de l'interrogatoire des parents.

x Question 2 : Merci de nous bien vouloir détailler les tests ou méthodes personnelles de dépistage des troubles auditifs que vous avez l'habitude d'utiliser.

Nous leur avons demandé s'ils distinguent trois tranches d'âges pour les deux questions posées par téléphone : de 0 à 6 mois, de 6 à 12 mois, et de 12 à 24 mois.

1.2.3 Méthode :

1.2.3.1 Enquête téléphonique :

J'ai contacté par téléphone les médecins de Franche-Comté sélectionnés par tirage au sort.

Pour la grande majorité leur disponibilité était immédiate et beaucoup ont montré un grand intérêt quand au sujet de ma thèse. Certains m'ont également demandé de les tenir informés des résultats.

Les 110 médecins se répartissent ainsi :

- x 49/496 dans le Doubs,
- x 15/137 dans le Territoire de Belfort,
- x 21/219 dans la Haute-Saône,
- x 25/232 dans le Jura.

Un seul médecin généraliste souhaitait répondre directement à un courrier qui lui serait adressé, je lui ai donc fait parvenir le questionnaire que j'ai reçu en retour quelques jours plus tard.

Un médecin généraliste n'a pas souhaité répondre au questionnaire par téléphone et n'a pas non plus souhaité que je le lui fasse parvenir.

Après plusieurs tentatives je n'ai pas réussi à contacter 7 médecins généralistes sur 110. Après une relance par courrier, aucune réponse ne m'est parvenue.

Au total, les appels téléphoniques et le questionnaire retourné nous ont permis de recueillir 101* réponses sur 110 soit un taux de réponses de 92% (* la seule réponse par courrier a été retirée par souci d'homogénéité des résultats).

1.2.3.2 Saisie des réponses :

De la même façon que pour l'enquête auprès des familles, nous effectuons un contrôle qualité des données. Après les avoir traitées en quantitatif ou recodées, les données sont saisies et nous reconstruisons des variables.

Dans leur pratique quotidienne les médecins généralistes déclarent :

- x Interroger ou ne pas interroger les parents.
- x Réaliser ou ne pas réaliser de tests de dépistage des troubles auditifs.
- x Répartir par tranches d'âge interrogatoire et tests utilisés.
- x Distinguer les trois tranches d'âges : de 0 à 6 mois, de 6 à 12 mois, de 12 à 24 mois.

Les questions posées étant des questions ouvertes, les réponses données ont été classées par items.

Pour chacun des items cités séparément, au vu de critères subjectifs que nous avons choisi, selon les étapes de développement de l'enfant détaillée page 25, selon les tests de dépistage détaillés page 26, nous avons estimé que la réponse était pertinente ou non.

Nous avons classé les réponses des médecins en créant 6 nouvelles variables.
Les 6 variables suivantes ont été créées:

- o Interrogatoire pertinent de 0 à 6 mois.
- o Interrogatoire pertinent de 6 à 24 mois.
- o Interrogatoire pertinent de 0 à 24 mois.
- o Tests personnels pertinents de 0 à 6 mois.
- o Tests pertinents de 6 à 24 mois.
- o Tests pertinents de 0 à 24 mois.

L'interrogatoire et le test de dépistage sont estimés pertinents :

- **de 0 à 6 mois** : lorsqu'il comprend au moins un des items estimé pertinent pour la classes d'âge de 0 à 6 mois, parmi ceux qui sont cités ou au moins un des items estimé pertinent, sans distinction de classe d'âge, parmi ceux cités.

- **de 6 à 24 mois** : lorsqu'au moins un des items estimé pertinent pour la classes d'âge de 6 à 12 mois ou de 12 à 24 mois, parmi ceux qui sont cités ou au moins un des items estimé pertinent, sans distinction de classe d'âge, parmi ceux cités.

- **de 0 à 24 mois** : lorsque l'interrogatoire ou le test de dépistage sont estimés pertinents pour la classes d'âge de 0 à 6 mois et de 6 à 24 mois.

Une fois anonymisées, les données ont été informatisées à l'aide du logiciel EXEL. Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel SYSTAT (version 10.0). Nous avons utilisé des tests de recodage : le test de T de Student et du Chi². Les différentes procédures d'analyse ont été effectuées avec l'aide d'un statisticien.

Le seuil de significativité retenu est de 0,05.

2. ANALYSE

2.1 ENQUÊTE AUPRES DES FAMILLES

Par souci de clarté nous choisissons de présenter ces résultats dans l'ordre du questionnaire. Pour chaque tableau ou graphique, nous précisons la question correspondante.

Les parents n'ont pas toujours répondu à toutes les questions, nous préciserons donc également le nombre de données manquantes si nécessaire.

2.1.1 Réponses aux questionnaires :

Parmi les 100 questionnaires, nous avons retrouvé 94 familles différentes.

Il y avait 6 familles avec deux enfants sourds dans la même famille.

Parmi ces 6, nous retrouvons 4 familles avec des jumeaux sourds et 2 familles avec des couples de frères et sœurs sourds.

Nous avons enlevé l'un des 2 jumeaux et l'un des 2 enfants de la même famille par tirage au sort, car les informations ne sont pas indépendantes l'une de l'autre du fait qu'ils appartiennent à la même famille. Au total 6 questionnaires ont été retirés.

Nous étudierons donc les réponses qui concernent 94 enfants sourds.

Une de ces 2 familles qui avait des frères et sœurs sourds comprenait également 2 sœurs jumelles non atteintes de surdité.

Nous avons retrouvé également 3 familles dont l'enfant sélectionné a un jumeau.

Il y a donc 8 familles avec jumeau sur les 94 familles différentes.

Tableau 1 : Taux brut de réponses et sélection d'échantillon

Taux de réponse	CEEDA	APEDA	SESSAD	LE PHARE	LA MALGRANGE
	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)
	48/95 (51)	34/120 (28)	6/11 (55)	1/18 (6)	2/11 (18)

Taux de réponse	FACULTE		DOMICILE		TOTAL	TOTAL*
	Effectif (%)		Effectif (%)		Effectif (%)	Effectif (%)
	4	/	5	/	100/217 (46)	94*/217 (43)

** (6 questionnaires non sélectionnés, donc retirés car correspondant à 6 enfants de 6 familles identiques)*

2.1.2 Description de la population d'enfants :

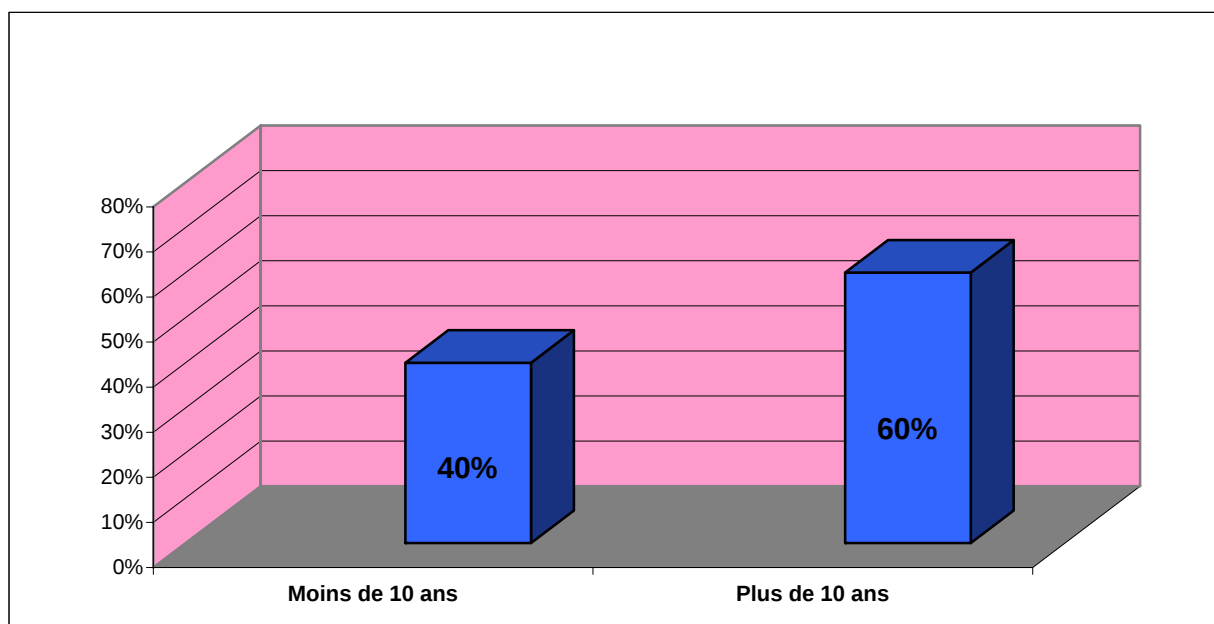
Tableau 2: Tableau regroupant le nombre et le rang des enfants dans la fratrie
(Question 1 et 3)
(1 à 2 données manquantes)

	Dans la fratrie	
	Nombre d'enfant	Rang des enfants
Minimum	1	1 ^{er}
Maximum	7	4 ^{ème}
Médiane	2	1
Moyenne	2,3	1,6 ^{ème}
Variance	1,2	0,6

Tableau 3: Rang dans la fratrie
(2 données manquantes)

Rang dans la fratrie	1 ^{er} enfant	2 ^{ème} enfant	3 ^{ème} enfant	4 ^{ème} enfant
	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)
	49 (53)	32 (35)	8 (9)	3 (3)

Figure 2 : Tranche d'âges des enfants issus de l'enquête

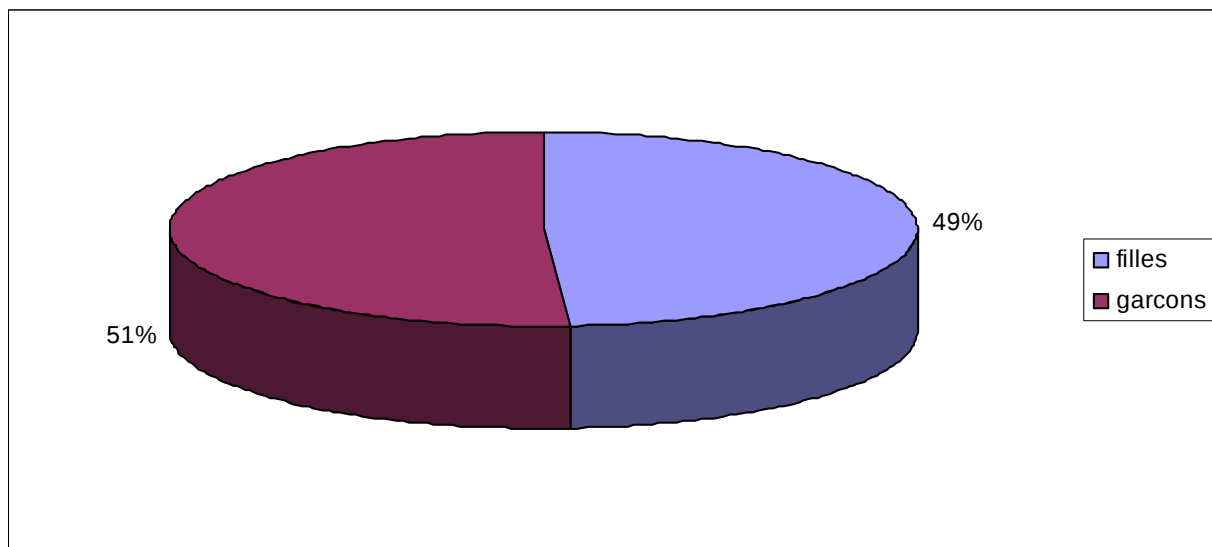


Les enfants ont au minimum 2 mois et au maximum 28 ans.

Figure 3 : Sexe des enfants

(Question 2)

(4 données manquantes)



2.1.3 Description des différents signes :

Tableau 4: Réactions sensorielles, comportementales et productions langagières inadaptées auprès d'enfants présentant des troubles auditifs

(Question 4)

Réactions auditives	0 à 6 mois	6 à 12 mois	après 12 mois
	Effectif (%)		
Ne sursautait pas aux bruits forts	33 (40)		
Avait un sommeil imperturbable, n'était jamais réveillé par de gros bruits	39 (47)		
Ne se retournait pas vers un bruit hors de sa vue		49 (59)	
Ne réagissait pas à son prénom			41 (49)
Réagissait à la voix de son père et non à celle de sa mère			16 (19)
Expression orale			
N'avait pas de vocalise ou avait un jasis, "gazouillis" pauvre	31 (37)		
N'avait pas de lallation		32 (38,5)	
N'avait pas de mots compréhensibles ("papa, maman, attends")			50 (60)
Réactions tactiles			
Sursautait aux stimuli tactiles	15 (18)	12 (14,5)	20 (24)
Comportement			
Enfant dans son monde, rêveur	19 (23)	21 (25)	31 (37)
Enfant agressif, coléreux		10 (12)	36 (43)
Enfant anxieux, inhibé		6 (7)	21 (25)

Figure 4: Tranches d'âges selon les différents signes susceptibles d'évoquer un trouble de l'audition
(Question 4)

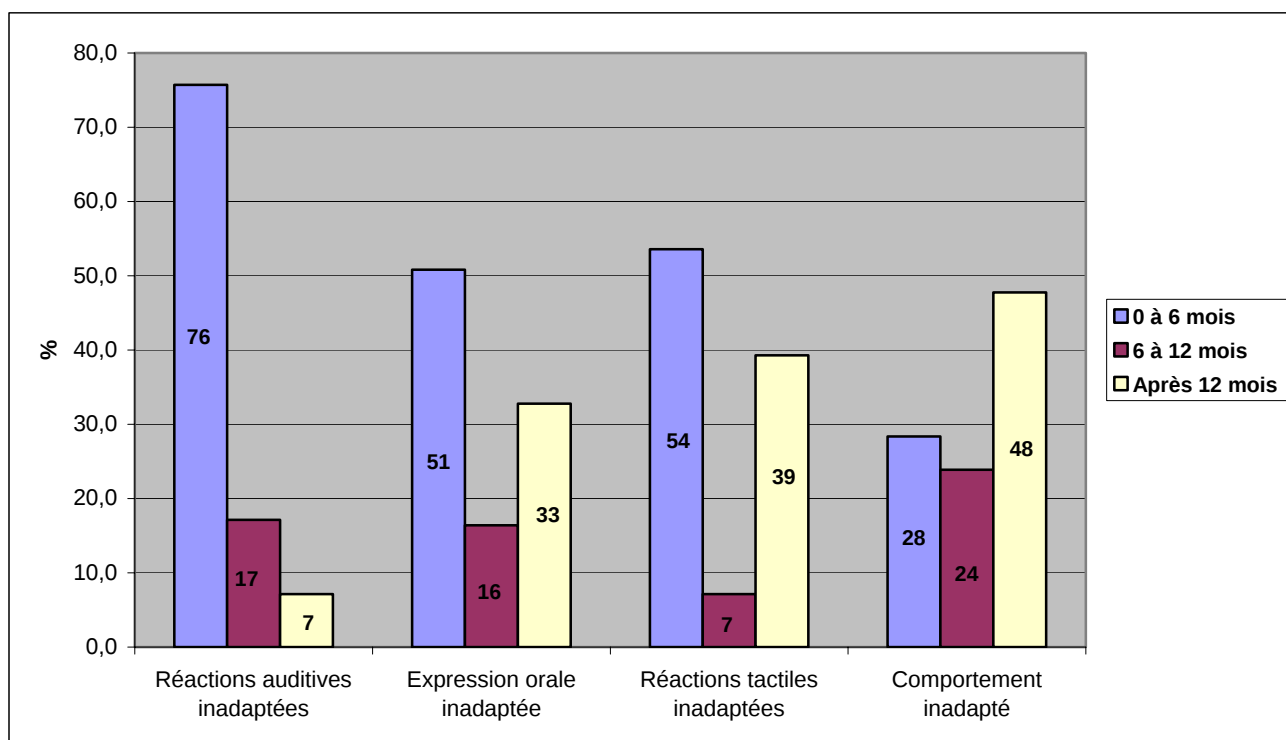


Figure 5: Tranches d'âges où apparaissent les signes susceptibles d'évoquer un trouble de l'audition
(Question 4)

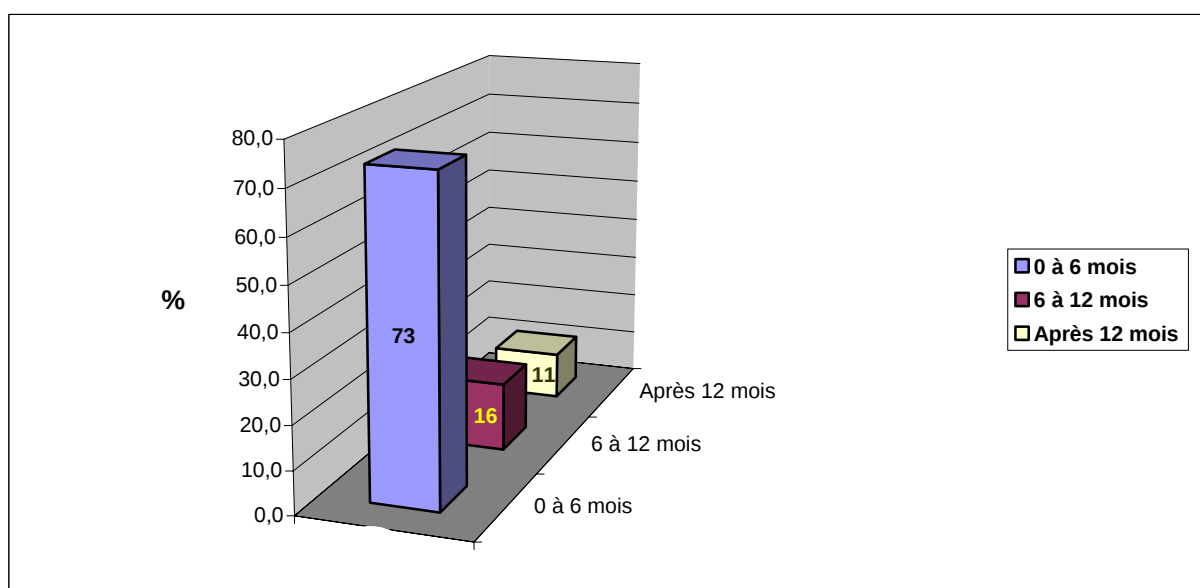


Tableau 5: Tableau de synthèse des âges suivant les différentes étapes et délai de prise en charge du trouble de l'audition

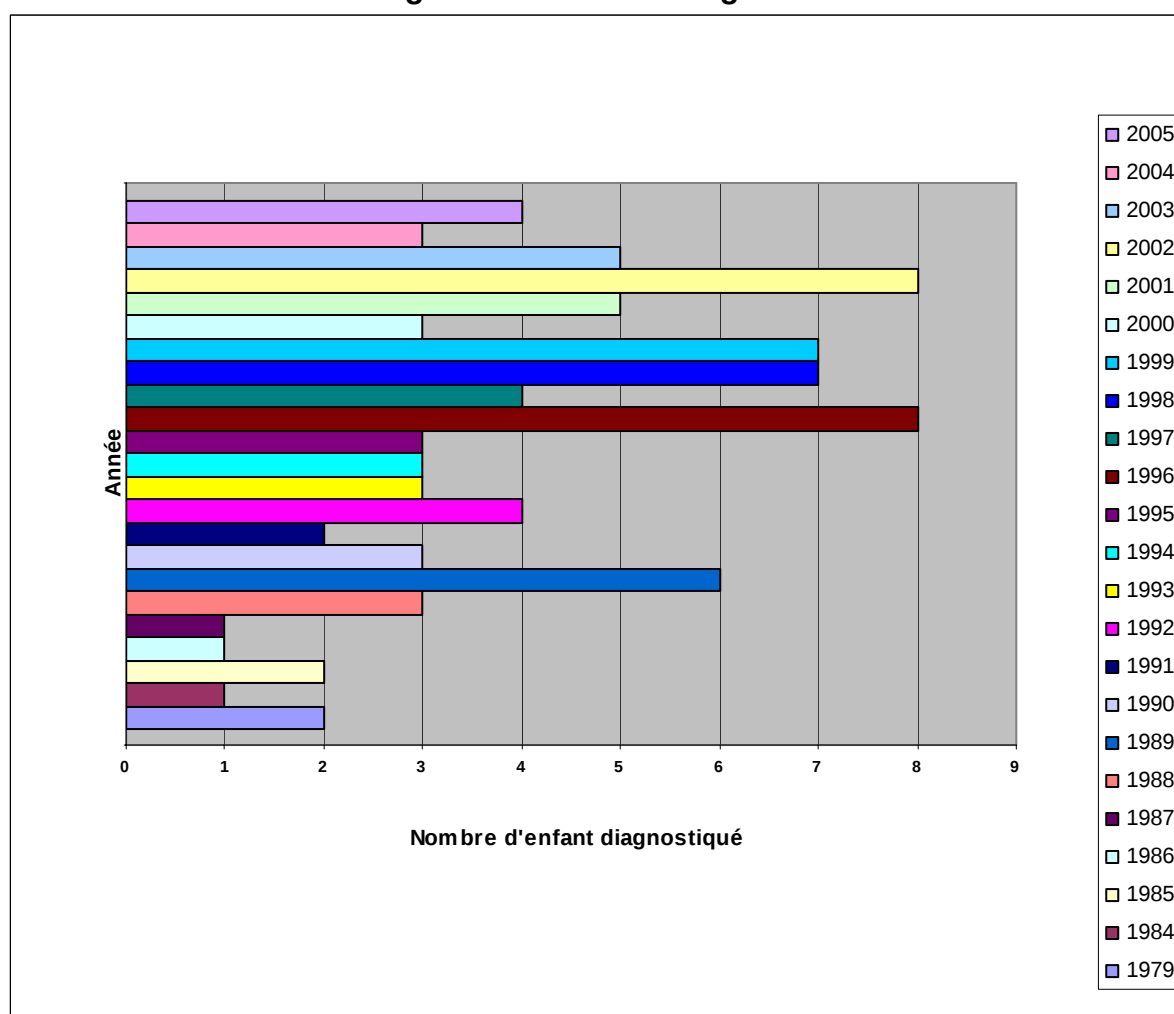
(Questions 5, 10 et 11)
(4 à 15 données manquantes)

	Age d'apparition des premiers signes = Suspicion	Age des enfants lorsque le diagnostic a été posé	Age des enfants au début de la prise en charge de leur trouble de l'audition	Délai de prise en charge du trouble de l'audition
Minimum	0 (à la naissance)	0 (en années)	0 (à la naissance)	0 (en années)
Maximum	7 ans	13 ans	13 ans	2 ans
Médiane	1,3 ans	2 ans	2,5 ans	
Moyenne	1,8 ans	2,4 ans	2,6 ans	0,2 ans
Variance	2,5	4,2	4,2	0,1

Tableau 6: Tableau montrant le lien entre le rang de l'enfant et la précocité du diagnostic: est-ce que le fait d'être l'aîné joue sur la précocité du diagnostic ?

	Diagnostic avant 2 ans	Diagnostic après 2 ans
Aîné	55%	45%
Non aîné	50%	50%

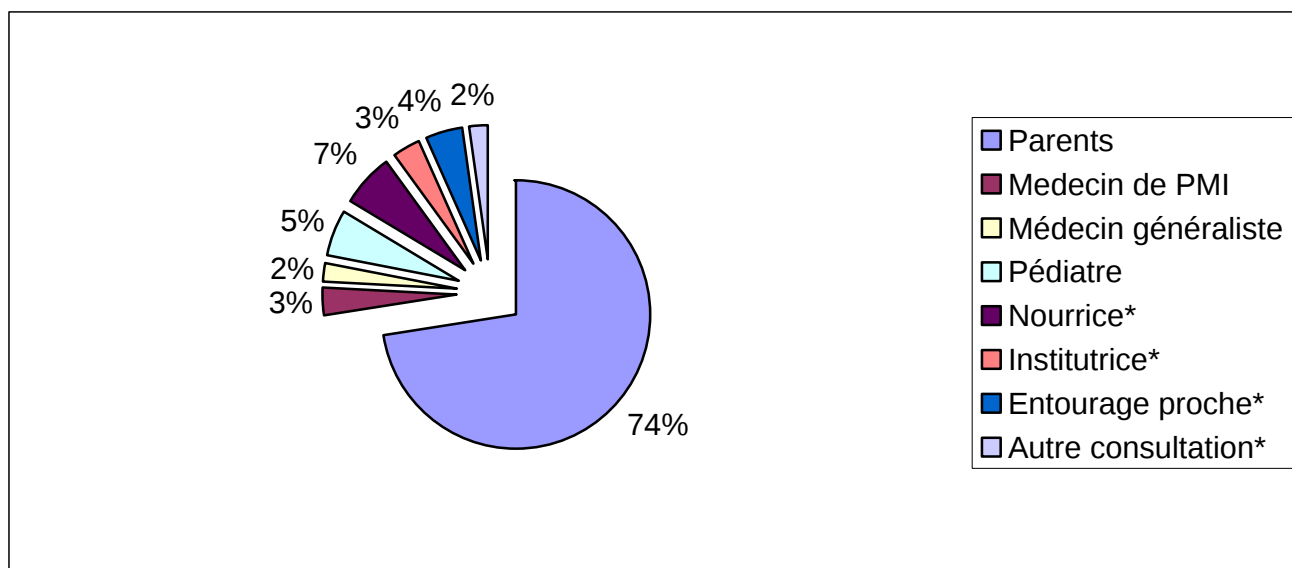
Figure 6: Année de diagnostic



2.1.4 Description du suivi des signes :

Figure 7: Première personne déclarée ayant remarqué les premiers signes

(Question 6)
(3 données manquantes)



* les autres personnes ayant remarqué les premiers signes ont été regroupées en quatre sous groupes : nourrice, institutrice, entourage proche (grand parent, sœur, ami), autre consultation (hôpital, maternité, médecin scolaire, orthophoniste)

Tableau 7: Deuxième personne déclarée ayant remarqué les premiers signes

(Question 6)

	Parents	Médecin de PMI	Médecin généraliste	Pédiatre	Nourrice*	Institutrice*	Entourage proche*	Autre consultation*
Effectif (%)	0 (0)	1 (6)	1 (6)	2 (12)	4(23)	5(29)	3 (18)	1(6)

* voir figure 7

Tableau 8 : Tableau comparant les premières personnes déclarées ayant remarqué les premiers signes avant et après 1998

	Parents	Médecin de PMI	Médecin généraliste	Pédiatre	Nourrice*	Institutrice*	Entourage proche*	Autre consultation*
Effectif <1997(%)	32 (72)	0 (0)	0 (0)	3 (7)	5(11)	2(4)	2 (4)	1(2)
Effectif ≥1998 (%)	30 (75)	2 (5)	2 (5)	1 (2,5)	1(2,5)	1(2,5)	2 (5)	1(2,5)

* voir figure 7

Tableau 9 : Tableau regroupant le premier médecin et le deuxième médecin déclaré qui suivait à l'époque l'enfant

(Question 7)
(3 données manquantes)

	1 ^{er} médecin déclaré (%)	2 ^{ème} médecin déclaré (%)
Médecin de PMI	8 (9)	0 (0,0)
Médecin généraliste	47 (52)	2 (12,5)
Pédiatre	31 (34)	12 (75,0)
ORL (autres :*)	5(5)	2(12,5)

* dans autres, la seule réponse donnée était à chaque fois ORL.

Il n'a eu qu'une seule réponse concernant un enfant qui était suivi par trois médecins dont le troisième déclaré était un ORL.

Tableau 10 : Tableau distinguant le premier médecin et le deuxième médecin déclaré qui suivait à l'époque l'enfant avant et après 1998

(Question 7)

	1 ^{er} médecin déclaré (%)		2 ^{ème} médecin déclaré (%)	
	<1997	Œ1998	<1997	Œ1998
Médecin de PMI	3 (4)	5 (10)	0 (0)	0 (0)
Médecin généraliste	24 (53)	23 (55)	1 (12)	1 (12)
Pédiatre	19 (39)	12 (28)	7 (88)	5 (63)
ORL (autres :*)	2 (4)	3 (7)	0 (0)	2 (25)

A la question 7, un troisième médecin a été déclaré lors d'une seule et même réponse. Il s'agissait d'un médecin ORL lorsque le diagnostic avait été posé avant 1997.

Tableau 11: Tableau regroupant la première personne et la deuxième personne déclarée ayant demandé le bilan

(Question 8)
(5 données manquantes)

	1 ^{ère} personne déclarée (%)	2 ^{ème} personne déclarée (%)
Médecin de PMI	5 (6)	1 (11)
Médecin généraliste	20 (22,5)	0 (0)
Pédiatre	16 (18)	1 (11)
ORL (autres :*)	8 (9)	3 (33)
Service de Pédiatrie	3 (3)	0 (0)
Parents (autres :*)	33 (37)	3 (33)
Milieu scolaire (autres :*)	4 (4,5)	1 (11)

* les autres personnes déclarées ayant demandé le bilan ont été regroupées en trois sous groupes : médecins ORL, parents, milieu scolaire (infirmière scolaire, instituteur, école).

Tableau 12: Tableau distinguant la première personne et la deuxième personne déclarée ayant demandé le bilan avant et après 1998

(Question 8)

	1 ^{ère} personne déclarée (%)		2 ^{ème} personne déclarée (%)	
	<1997	≥1998	<1997	≥1998
Médecin de PMI	1 (2)	4 (10)	0 (0)	1 (16,7)
Médecin généraliste	11 (23)	9 (20)	0 (0)	0 (0)
Pédiatre	8 (18)	8 (18)	1 (33)	0 (0)
ORL (autres :*)	2 (5)	6 (12,5)	2 (67)	1 (16,7)
Service de Pédiatrie	2 (5)	1 (2)	0 (0)	0 (0)
Parents (autres :*)	19 (42)	14 (32,5)	0 (0)	3 (50)
Milieu scolaire (autres :*)	2 (5)	2 (5)	0 (0)	1 (16,7)

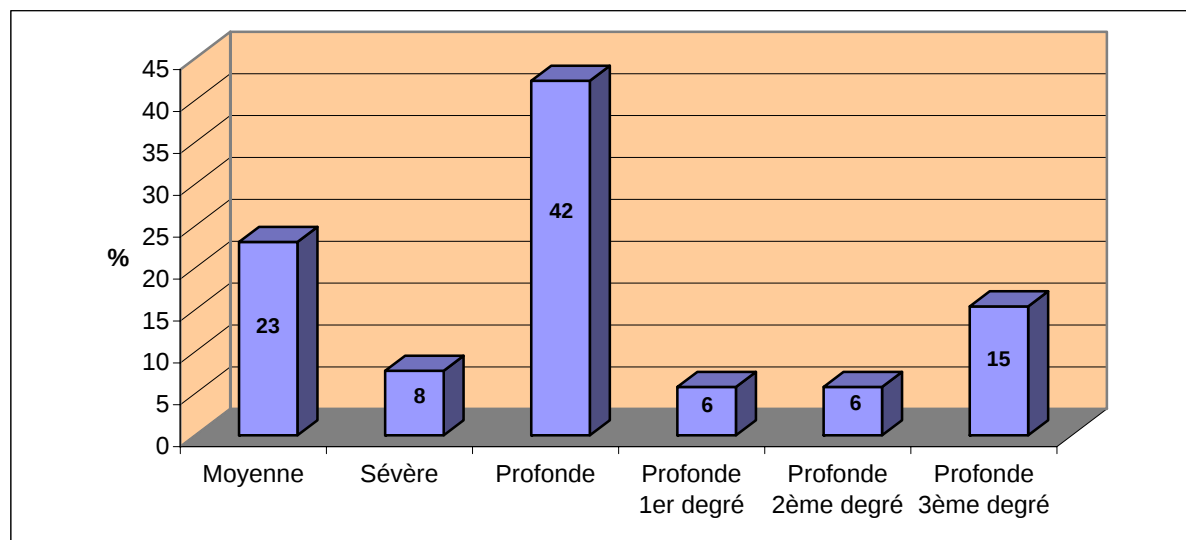
* voir tableau 13

2.1.5 Description du diagnostic :

Figure 8: Type de surdité

(Question 9)

(42 données manquantes*)



* Seules les réponses portant sur le degré de la surdité ont été prises en compte

Nous avons détaillé les surdités profondes, et les surdités profondes de différents degrés comme cela était formulé dans la réponse des parents.

Tableau 13 : Type de surdité en fonction de la moyenne de l'âge de suspicion et de l'âge au diagnostic des troubles de l'audition :

Surdité	Suspicion	Diagnostic	Délai	Suspicion des parents
	Moyenne (mois)	Moyenne (mois)	(mois)	
Toutes surdités	1,8 ans (22,5)	2,4 ans (30)	0,6 ans (7,5)	74%
Surdité moyenne	2,3 ans (29)	3,2 ans (40)	0,9 ans (11,25)	78%
Surdité sévère	1,8 ans (22,5)	2,4 ans (30)	0,6 ans (7,5)	66%
Surdité profonde	1,5 ans (18,9)	1,8 ans (22,5)	0,3 ans (3,75)	78%

Tableau 14 : Pathologie ou handicaps associés(Question 15)
(2 données manquantes)

OUI	NON
Effectif (%)	Effectif (%)
27 (29)	65 (71)

Tableau 15 : Pathologie ou handicaps associés déclarés

(Question 15)

	Premier déclaré	Deuxième déclaré
	Effectif (%)	Effectif (%)
Visuel	16 (59)	0 (0)
Moteur	3 (11)	3 (38)
Maladie génétique	4 (15)	2 (24)
Malformation	4 (15)	3 (38)

Dans deux réponses, une maladie génétique a été déclarée comme troisième pathologie

2.1.6 L'enfant et la communication :

Tableau 16 : Aide auditive(Question 12)
(1 donnée manquante)

	Effectif
Prothèse auditive	88
Implant cochléaire	5
Prothèse auditive et implant cochléaire	25

Tableau 17 : Premier et deuxième mode de communication déclaré de l'enfant(Question 13)
(1 donnée manquante)

	Premier déclaré	Deuxième déclaré
	Effectif (%)	Effectif (%)
Oral	65 (70)	0 (0)
Oral + LPC*	16 (17)	8 (35)
LSF**	11 (12)	11 (48)
Lecture labiale	1 (1)	4 (17)

* LPC: langage parlé complété

** LSF: Langue des signes français

Dans deux cas, le troisième mode de communication déclaré est le langage oral + LPC

Figure 9 : Acquisition de la lecture
(Question 14)

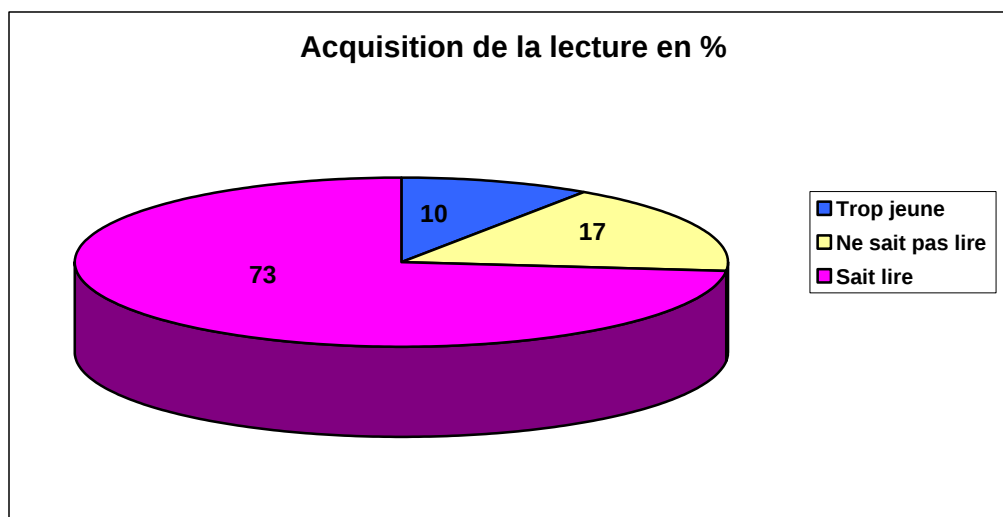


Tableau 18 : Age d'acquisition de la lecture
(Question 14)

AGE	3 ans	4 ans	5 ans	6 ans	6,5 ans	7 ans	7,5 ans	8 ans	9 ans	12 ans
Effectif	1	1	4	34	4	14	1	6	1	1
%	1,5	1,5	6,0	50,7	6,0	20,9	1,5	9,0	1,5	1,5

2.1.7 Description de la scolarité :

Tableau 19: Age d'entrée et nombre d'années de scolarité des enfants dans un établissement scolaire non spécialisé (ESNS)
(Question 16.1)

	Age d'entrée dans un ESNS	Nombre d'années de scolarité dans un ESNS
Minimum	2 ans	1 ans
Maximum	6 ans	21 ans
Médiane	3 ans	5,5 ans
Moyenne	3 ans	6,8 ans
Variance	0,4	27,8

Tableau 20 : Age d'entrée et nombre d'années de scolarité des enfants dans un établissement scolaire non spécialisé (ESNS) avec suivi spécialisé
(Question 16.2)

	Age d'entrée dans un ESNS avec suivi spécialisé	Nombre d'années de scolarité dans un ESNS avec suivi spécialisé
Minimum	2,5 ans	1 ans
Maximum	20 ans	16 ans
Médiane	6 ans	5 ans
Moyenne	6,6 ans	5,8 ans
Variance	15	14,7

Tableau 21: Age d'entrée et nombre d'années de scolarité des enfants dans un établissement scolaire spécialisé (ESS)
(Question 16.3)

	Age d'entrée dans un ESS	Nombre d'années de scolarité dans un ESS
Minimum	3 ans	0,5 ans
Maximum	11 ans	14 ans
Médiane	6 ans	7 ans
Moyenne	6,2 ans	6,5 ans
Variance	4,3	19

Tableau 22 : Etablissement scolaire fréquenté
(Question 16)
(3 données manquantes)

	Effectif (%*)
Etablissement scolaire non spécialisé	64 (74)
Etablissement scolaire non spécialisé avec suivi spécialisé	36 (40)
Etablissement scolaire spécialisé dans la prise en charge des troubles de l'audition	16 (20)

* Effectifs et pourcentages issus d'une synthèse de trois tableaux différents

Tableau 23 : Regroupement des établissements scolaires fréquenté
(Question 16)

	Effectif (%)
Exclusivement établissement scolaire non spécialisé	40 (44)
Exclusivement établissement scolaire non spécialisé avec suivi spécialisé	16 (18)
Enfant ayant fréquenté un établissement non spécialisé et un établissement avec suivi spécialisé	17 (19)
Enfant ayant fréquenté un établissement spécialisé et un autre établissement	11 (12)
Enfant ayant exclusivement fréquenté un établissement scolaire spécialisé dans la prise en charge des troubles de l'audition	7 (8)

Tableau 24 : Coursus scolaire perturbé
(Question 17a et 17b)
(6 à 40 données manquantes)

	OUI	NON
	Effectif (%)	Effectif (%)
Cursus scolaire perturbé	49/88 (56)	39/88 (44)
Cursus scolaire perturbé à cause du handicap auditif	OUI	NON
	48/49(98)	1/49 (2)

2.1.8 Facteurs de risque :

Tableau 25 : Antécédents familiaux, du premier et du deuxième degré, de troubles de l'audition avant 50 ans
(Question 18)
(2 données manquantes)

OUI	NON
Effectif (%)	Effectif (%)
22 (24)	70 (76)

Tableau 26 : Antécédents d'infection durant la grossesse
(Question 19)

	Effectif
Rubéole*	4
Toxoplasmose	1
CMV	2

Nous avons considéré que lorsqu'il n'y avait pas de réponse cochées, il n'y avait pas eu d'infection grave pendant la grossesse

** les enfants ayant des antécédents de rubéole congénitale ont actuellement 8, 9, 11 et 22 ans*

Tableau 27 : Poids de naissance des enfants
(Question 21.1)
(10 données manquantes)

Minimum	770 grammes
Maximum	4780 grammes
Médian	2950 grammes
Moyenne	2940.7 grammes
Variance	558421.2

Tableau 28 : Facteurs de risque à la naissance
(Question 20; 21 et 22)
(3 à 10 données manquantes)

	Effectif (%)
Prématurité*	8 (8,5)
Poids de naissance < 2000 grammes et/ou âge gestationnel < 34 semaines	10 (10,5)
Difficulté respiratoire à la naissance	13 (14)
Assistance respiratoire**	11 (12)
Méningite bactérienne	3 (3,3)
Ictère néonatal	25 (28)

** Nous avons considéré comme prématurés les enfants dont l'âge gestationnel était inférieur à 34 semaines.*

*** 8 parents nous ont précisé la durée de l'assistance respiratoire de leurs enfants. Elle s'étend de 3 à 90 jours avec des périodes variables de : 5, 8, 30, 35, 37 et 67 jours.*

2.2 ENQUÊTE AUPRES DES PRATICIENS

Dans ce chapitre nous allons faire une description des résultats de l'enquête.

2.1.1 Réponses de l'enquête :

Tableau 29 : Taux de réponses des praticiens contactés dans chaque département et sélection d'échantillon

Taux de réponse	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs
	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)	Effectif (%)
	21/21 (100)	14/15 (93)	21/25 (84)	45/49 (92)

Taux de réponse	TOTAL
	Effectif (%)
	101/110 (92)

2.1.2 Interrogatoire des médecins généralistes lors du dépistage des troubles auditifs :

Tableau 30 : Total et distinction pour chaque département de la proportion de praticiens qui lors du dépistage de troubles auditifs interrogent les parents

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Interrogatoire des parents	20/21 (95%)	13/14 (93%)	17/21 (81%)	39/45 (87%)	89/101 (88%)

Tableau 31 : Réponse à la question 1 : liste des questions posées par les médecins généralistes à l'interrogatoire des parents

La question posée étant une question ouverte, les réponses données sont classées par items.

Interrogatoire des parents
Questions aux parents sans distinction de classes d'âge des enfants
Est-ce que l'enfant entend ?
Est-ce que l'enfant réagit au bruit ?
Est-ce que l'enfant est réveillé par le bruit ?
Est-ce que l'enfant réagit au bruit hors de sa vue ?
Est-ce que l'enfant réagit à la voix ?
Est-ce que l'enfant réagit à la voix chuchotée ? 6 mois
Est-ce que l'enfant réagit à son prénom ? 6 mois
Est-ce que l'enfant réagit à son prénom hors de sa vue ? 6 mois
Est-ce que l'enfant présente des troubles du comportement ?
Evaluation du langage
<i>Est-ce que l'enfant présente une otite ?</i>
Antécédents de l'enfant

Questions aux parents selon des classes d'âge des enfants		
De 0 à 6 mois	De 6 à 12 mois	De 12 à 24 mois
Est-ce que l'enfant entend ?	Est-ce que l'enfant entend ?	Est-ce que l'enfant entend ?
Est-ce que l'enfant réagit au bruit ?	Est-ce que l'enfant réagit au bruit ?	Est-ce que l'enfant réagit au bruit ?
<i>Est-ce que l'enfant réagit à son prénom ?</i>	Est-ce que l'enfant réagit à son prénom ?	Est-ce que l'enfant réagit à son prénom ?
Est-ce que l'enfant réagit à la voix ?	Est-ce que l'enfant présente des troubles du comportement?	Est-ce que l'enfant réagit à la voix chuchotée ?
Est-ce que l'enfant réagit à la voix hors de sa vue ?		<i>Est-ce que l'enfant présente une otite ?</i>
<i>Est-ce que l'enfant a un sourire réponse ?</i>	Evaluation du langage	Evaluation du langage

Interrogatoire estimé non pertinent selon les étapes de développement de l'enfant détaillées page 26.

Est-ce que l'enfant réagit à son prénom ? : avant 6 mois l'enfant est trop petit.

Est-ce que l'enfant a un sourire réponse ? : c'est une réaction visuelle.

Est-ce que l'enfant présente une otite ? : ce n'est pas un signe d'hypoacousie.

Tableau 32 : Pour chaque département, proportion des praticiens ayant une pratique d'interrogatoire estimée pertinente pour la tranche d'âge des enfants de la naissance à 6 mois

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Interrogatoire estimé pertinent de 0 à 6 mois	14/20 (70%)	10/13 (77%)	14/17 (%82)	36/39 (92%)	74/89 (83%)
Interrogatoire estimé non pertinent de 0 à 6 mois	6/20 (30%)	3/13 (23%)	3/17 (18%)	3/39 (8%)	15/89 (17%)

Tableau 33 : Pour chaque département, proportion des praticiens ayant une pratique d'interrogatoire estimée pertinente pour la tranche d'âge des enfants de 6 à 24 mois

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Interrogatoire estimé pertinent de 6 à 24 mois	15/20 (75%)	11/13 (85%)	16/17 (94%)	36/39 (92%)	78/89 (88%)
Interrogatoire estimé non pertinent de 6 à 24 mois	5/20 (25%)	2/13 (15%)	1/17 (6%)	3/39 (8%)	11/89 (12%)

Tableau 34 : Pour chaque département, proportion des praticiens ayant une pratique d'interrogatoire estimée pertinente pour la tranche d'âge des enfants de la naissance à 24 mois

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Interrogatoire estimé pertinent de la naissance à 24 mois	13/20 (65%)	9/13 (69%)	14/17 (82%)	34/39 (87%)	70/89 (79%)
Interrogatoire estimé non pertinent de la naissance à 24 mois	7/20 (35%)	4/13 (31%)	3/17 (18%)	5/39 (13%)	19/89 (21%)

2.1.3 Tests de dépistage des troubles auditifs :

Tableau 35 : Total et distinction pour chaque département de la proportion de praticiens qui lors du dépistage de troubles auditifs réalisent des tests personnels de dépistage

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Tests personnels de dépistage	17/21 (81%)	12/14 (86%)	16/21 (76%)	38/45 (84%)	83/101 (82%)
Aucuns tests personnels de dépistage	4/21 (19%)	2/14 (14%)	5/21 (24%)	7/45 (16%)	18/101 (18%)

Tableau 36 : Réponse à la question 2 : liste des tests de dépistage des troubles auditifs réalisés par les médecins généralistes

La question posée étant une question ouverte, les réponses données sont classées par items.

Tests de dépistage des troubles auditifs

Tests de dépistage sans distinction de classes d'âge des enfants

Test de réaction au bruit
Test à la voix
<i>Test à la voix chuchotée (retenu non pertinent de 0 à 6 mois)</i>
Test aux jouets sonores
<i>Diapason</i>
<i>Otoscope</i>

Tests de dépistage selon des classes d'âge des enfants

De 0 à 6 mois	De 6 à 12 mois	De 12 à 24 mois
Test de réaction au bruit	Test de réaction au bruit	Test de réaction au bruit
	Test de réaction au bruit hors de sa vue	Test de réaction au bruit hors de sa vue
Test à la voix	Test à la voix chuchotée	Test à la voix chuchotée
	Test d'appel du prénom	Test d'appel du prénom
Test aux jouets sonores	Test aux jouets sonores	Test aux jouets sonores
<i>Otoscope</i>	<i>Otoscope</i>	<i>Otoscope</i>
<i>Diapason</i>	<i>Diapason</i>	<i>Diapason</i>
	Evaluation du langage	Evaluation du langage

Tests de dépistage estimés non pertinents selon les tests de dépistage détaillés page 34.

Test à la voix chuchotée : avant 6 mois l'enfant est trop petit.

Diapason : avant 24 mois l'enfant ne peut réaliser ce test.

Otoscope : ne permet de vérifier que la normalité du CAE.

Tableau 37 : Total et distinction pour chaque département de la proportion de praticiens qui lors du dépistage de troubles auditifs réalisent soit des tests personnels de dépistage en fonction de tranches d'âge soit des tests personnels sans distinguer de tranches d'âge

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Tests personnels de dépistage en fonction de l'âge	4/17 (24%)	2/12 (17%)	10/16(62%)	16/38(42%)	32/83(39%)
Tests personnels de dépistage sans distinguer de tranche d'âge	13/17(76%)	10/12(83%)	6/16 (38%)	22/38(58%)	51/83(61%)

Tableau 38 : Pour chaque département, proportion des praticiens ayant une pratique de tests personnels estimée pertinente pour la tranche d'âge des enfants de la naissance à 6 mois

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Tests personnels estimés pertinents de 0 à 6 mois	15/17(88%)	12/12(100%)	14/16(88%)	27/38(71%)	68/83(82%)
Tests personnels estimés non pertinents de 0 à 6 mois	2/17 (12%)	0/12 (0%)	2/16 (12%)	11/38(29%)	15/83(18%)

Tableau 39 : Pour chaque département, proportion des praticiens ayant une pratique de tests personnels estimée pertinente pour la tranche d'âge des enfants de 6 à 24 mois

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Tests personnels estimés pertinents de 6 à 24 mois	16/17 (94%)	12/12 (100%)	15/16 (94%)	35/38 (92%)	78/83 (94%)
Tests personnels estimés non pertinents de 6 à 24 mois	1/17 (6%)	0/12 (0%)	1/16 (6%)	3/38 (8%)	5/83 (6%)

Tableau 40 : Pour chaque département, proportion des praticiens ayant une pratique de tests personnels estimée pertinente pour la tranche d'âge des enfants de la naissance à 24 mois

	Haute-Saône	Territoire de Belfort	Jura	Doubs	Total
Tests personnels estimés pertinents de la naissance à 24 mois	15/17 (88%)	12/12 (100%)	13/16 (81%)	25/38 (66%)	65/83 (78%)
Tests personnels estimés non pertinents de la naissance à 24 mois	2/17 (12%)	0/12 (0%)	3/16 (19%)	13/38 (34%)	18/83 (22%)

DISCUSSION

Le but de cette étude est de mettre en évidence, dans une population d'**enfants sourds** :

- une tranche d'âge où les symptômes susceptibles d'être en lien avec le trouble de l'audition de l'enfant sont identifiés,
- de déterminer si le rang de l'enfant influe sur la précocité du diagnostic,
- de connaître le délai de prise en charge de ces enfants,
- d'évaluer leur intégration scolaire et identifier leurs facteurs de risque afin de déterminer d'éventuels besoins de dépistage.

En complément de cette première étude, une enquête de pratique a été menée dans une population de **praticiens** de Franche-Comté dans le but de connaître leurs habitudes de dépistage et les moyens utilisés.

1. BIAIS DES DEUX ETUDES

L'analyse de la méthodologie de ces deux études a mis en évidence certains biais :

1.2 BIAIS DE SELECTION

1.2.1 Recherche des familles :

N'ayant pas accès aux enfants malentendants de la population générale, nous avons choisi de travailler sur la population d'enfants malentendants de Franche-Comté issus d'organismes les répertorient.

Nous avons émis l'hypothèse que cette population d'enfants n'était pas différente de la population générale d'enfants malentendants et que nous pourrions extrapoler les résultats.

Un des parents au moment de l'enquête nous a fait remarquer que d'autres enfants de la région étaient pris en charge dans des établissements de régions limitrophes.

Les enfants et les parents qui ne sont pas adhérents à une association ou qui ne sont pas répertoriés dans un centre n'ont pas pu être contactés.

Parmi les parents d'enfants malentendants de Franche-Comté qui ont accepté de remplir le questionnaire, seule une partie d'entre eux l'a effectivement renvoyé à l'organisme qui le lui avait fait parvenir. Dans les deux instituts Le Phare et La Malgrange, le taux de réponse est faible sans qu'il y ait d'explication. En effet, les personnes que j'avais contactées dans ces organismes pensaient initialement à une forte participation à l'enquête.

Par ailleurs, on peut suspecter qu'un certain nombre de personnes ne maîtrisant pas bien le français n'ont pas répondu au questionnaire envoyé par le CEEDA, (la personne m'ayant aidé lors de l'envoi des questionnaires m'a précisé que des familles présentant la barrière de la langue sont répertoriées dans ce centre).

1.2.2 Enquête médecins :

Nous avons également voulu étudier les pratiques de dépistage des médecins généralistes de Franche-Comté en sélectionnant un échantillon, par tirage au sort, qui soit le plus représentatif de l'ensemble des médecins de Franche-Comté.

Les médecins généralistes issus de notre enquête, sélectionnés par tirage au sort devaient être contactés par téléphone. Seul un médecin a souhaité recevoir un courrier. Il nous a envoyé la réponse, mais par la suite, pour éviter un biais de sélection et ainsi avoir une homogénéité des résultats nous n'avons pas retenu sa réponse dans l'analyse des données.

Pour éviter des biais, nous avons retiré du tirage au sort les médecins généralistes que je connaissais personnellement.

1.2 BIAIS D'INFORMATION

1.2.1 Questionnaire parents :

Certaines questions posées auraient pu être plus complètes, les signes de déficits auditifs proposés aux parents pouvaient être complétés par les propositions suivantes :

χ à 18 mois : ne comprend pas des phrases courtes (sans gestes) ;

χ à 2 ans : ne peut pas montrer sur ordre quelques parties du corps ;

χ à 3 ans : ne s'exprime pas par phrases.

Cela nous aurait permis de recueillir plus de données pour réaliser notre analyse statistique.

Néanmoins nous avons souhaité que les principales informations tirées de l'enquête se recentrent sur les classes d'âge inférieures, ce qui peut être considéré comme un biais.

Aux questions 6, 7, 8, et 13 qui étaient respectivement les questions : « *Quelle est la première personne qui a remarqué ces signes ?* », « *Quel était le médecin qui suivait à l'époque l'enfant ?* », « *Qui a demandé le bilan ?* », « *Quel est son mode de communication préférentiel ?* », il n'a pas été précisé que nous ne souhaitions avoir qu'une seule réponse cochée. De ce fait, les résultats ont été rendu en distinguant la première et la deuxième personne déclarée ayant remarqué les signes et ayant demandé le bilan, le premier et le deuxième médecin déclaré ayant suivi à l'époque l'enfant, le premier et le deuxième mode de communication déclaré de l'enfant.

Ces résultats sont interprétables de la sorte. Ils auraient sûrement été différents avec une seule réponse cochée. Il faudra veiller à avoir des consignes de remplissages plus précises.

Pour avoir de plus amples renseignements à la question « *Quel type de surdité a été détecté chez votre enfant ?* » il aurait fallu poser la question non pas de façon ouverte mais en proposant des items de réponse pour que les résultats soient interprétables. De ce fait cette question trop large ne nous a pas permis d'analyser toutes les données contenues, nous n'avons pu prendre en compte que les réponses portant sur le degré de la surdité.

Les parents ont inscrit dans l'annotation « *Autres signes remarquables* : », ou sur papier libre, leur vécu, qui témoigne de leur parcours difficile.

1.2.2 Remplissage incomplet :

Certains questionnaires ont été remplis de manière incomplète, peut-être par manque de temps, oubli ou par mauvaise compréhension de la question. Toutes les questions sur la scolarité de l'enfant n'ont pas toujours été remplies par les parents, nous avons donc parfois des données incomplètes ou des données manquantes. Il y a eu très peu de réponses à la question posée sur les antécédents d'infection durant la grossesse peut être du fait d'un questionnaire insuffisamment précis ou par méconnaissance des parents.

1.2.3 Enquête téléphonique des médecins :

L'enquête téléphonique a été concluante grâce au fort taux de réponse de praticiens. Un questionnaire envoyé par courrier aurait sûrement eu moins de candidats volontaires pour y répondre. Mais cette méthode comporte un biais, j'ai probablement contacté ces médecins généralistes durant leur activité de consultation pour la plupart, leur temps de réflexion est donc moins important du fait du peu de temps qu'ils pouvaient m'accorder.

Par ailleurs, lors des deux questions ouvertes posées à l'entretien téléphonique, nous proposons aux médecins généralistes de distinguer trois classes d'âge : de 0 à 6 mois, de 6 à 12 mois, et de 12 à 24 mois.

Lors de l'analyse des résultats, les classes d'âge 6 à 12 mois et 12 à 24 mois ont été agrégées tant à l'interrogatoire que pour les tests de dépistage car l'attitude est identique en pratique.

Nous avons donc par la suite dégagé, deux classes d'âge : de 0 à 6 mois et de 6 à 24 mois. Cela a pu entraîner une confusion chez les praticiens ayant déclaré distinguer des tranches d'âges tant à l'interrogatoire des parents, que lors des tests de dépistage de troubles auditifs.

2. RESULTATS : ENQUÊTE DES ENFANTS ET ENQUÊTE DES PRATICIENS

Malgré l'existence de ces biais, voici les éléments qui ressortent de ces enquêtes :

2.1 ECHANTILLONS

2.1.1 Réponses des familles :

Dans l'enquête des parents, le taux de réponse est satisfaisant sachant que ces familles sont souvent questionnées.

Nous avons initialement un taux à 39%, nous avons pu obtenir un taux de 46% de réponses après avoir identifié des familles communes inscrites dans les deux organismes de Besançon, à l'APEDA et au CEEDA, ce qui est considérable.

Ce taux a été ramené à 43% après avoir retiré les 6 questionnaires qui n'ont pu être sélectionnés.

Les familles communes ont été relancées par le CEEDA, ce qui nous a permis d'avoir un taux de réponses à 51%, qui est de ce fait plus important que pour l'APEDA (28%).

Le SESSAD de Vesoul a obtenu un taux de réponse à 55%, également satisfaisant.

Malgré les motivations des personnes qui ont été mes interlocuteurs durant l'enquête, et leur forte conviction qu'un grand nombre de parents répondrait aux questionnaires, nous n'avons obtenu que 6% de réponse pour l'institut LE PHARE à Illzach (proche de Mulhouse) et 18% pour l'institut des jeunes sourds de LA MALGRANGE à Jarville la Malgrange (proche de Nancy). Ce sont également les deux organismes qui comprenaient le plus faible effectif d'enfants de Franche-Comté. Ce sont des établissements où je ne me suis pas rendue.

Dans l'enquête, 40% des enfants ont moins de 10 ans, et 60% plus de 10 ans. Le plus jeune a 2 mois et le plus âgé 28 ans. Le sexe ratio est en faveur des garçons (51%) sans que nous ne possédions d'explication, bien qu'en France il naisse environ 49 filles pour 51 garçons (52).

Dans la fratrie, le nombre d'enfants va de 1 à 7 avec une moyenne de 2,3 enfants par famille, or d'après l'INSEE, le nombre moyen d'enfant par femme (taux de fécondité) est de 1,9 en France. La population que nous étudions est supérieure en nombre à la moyenne nationale.

2.1.1 Réponses des médecins :

Dans l'enquête téléphonique auprès des praticiens le taux de réponse est très satisfaisant, de l'ordre de 92%.

Le fort taux de participation est confirmé par les résultats suivants : 100% des praticiens de Haute-Saône, 93% des praticiens du Territoire de Belfort, 84% des praticiens du Jura et 92% des praticiens du Doubs.

2.2 LES TROUBLES DE L'AUDITION CHEZ L'ENFANT

2.2.1 Description :

Pour le médecin qui examine l'enfant, celui-ci doit s'attacher à repérer à l'interrogatoire des parents :

- x De 0 à 6 mois : un sommeil imperturbable, présent dans 47% des cas,
 - : des réactions auditives inadaptées, présentes dans 76% des cas,
 - : des expressions orales et des réactions tactiles inadaptées dans 50% des cas.
- x De 6 à 12 mois : ne se retourne pas vers un bruit hors de sa vue dans 59% des cas.
- x Après 12 mois : ne réagit pas à son prénom dans 49% des cas,
 - : n'a pas de mots compréhensibles : "papa, maman, attends" dans 60% des cas,
 - : des réactions tactiles inadaptées dans 50% des cas,
 - : des comportements inadaptés dans 48% des cas.

Pour un peu moins des trois quarts des enfants, (73%) un signe susceptible d'évoquer un trouble de l'audition est retrouvé principalement entre **0 et 6 mois**.

Durant cette période la vigilance des parents et des professionnels doit être accrue.

La moyenne d'âge d'apparition des premiers signes susceptibles d'évoquer un trouble de l'audition est de 1,8 ans (22 mois), avec au minimum la découverte de ceux-ci à la naissance et au maximum à 7 ans. Cette moyenne s'explique par le fait que les parents, alors qu'ils avaient coché une réponse dans la tranche d'âge 0-6 mois ou 6-12 mois à la *question 4 (cocher les premiers signes qui ont été constaté au plus tôt chez votre enfant)*, ont déclaré un âge d'apparition des premiers signes supérieur à la question suivante : *question 5 (Quel âge avait votre enfant lorsque les premiers signes ont été remarqués ?)*.

Cette discordance des âges de suspicion des premiers signes montre que pour les trois quarts des surdités, les signes sont susceptibles d'être évoqués avant. En interrogeant finement les parents, alors qu'ils nous ont donné en moyenne une suspicion à 22 mois, les premiers signes étaient en fait présents beaucoup plus tôt.

Dans la littérature, l'étude de Davis (11) où le diagnostic de surdité était porté à 26 mois en moyenne, la surdité avait été suspectée 7,2 mois auparavant, en moyenne. Notre moyenne d'âge d'apparition des premiers signes : 22 mois, est supérieure à ce travail : 18,8 mois.

2.2.2 Diagnostic et prise en charge :

Dans notre étude, l'âge médian du diagnostic est de 24 mois. Cet âge est en rapport avec les données de la littérature. Nous avons vu que l'étude très intéressante de Davis, publiée en 1997 trouvait un âge médian au diagnostic de 26 mois (11). Moatti, dans une cohorte de 140 enfants de moins de 6 ans, de 1990 à 1999, toutes surdités confondues, trouvait un l'âge médian au diagnostic de 20 mois (12). Dans le rapport de la HAS de janvier 2007, en l'absence de dépistage, l'âge moyen au moment du diagnostic de surdité bilatérale permanente est compris entre 12,5 et 36 mois (46).

Dans notre étude auprès des enfants, le délai entre suspicion et diagnostic est en moyenne de 0,6 ans soit 7,5 mois. Ce résultat concorde avec les données de la littérature, l'étude de Davis (11), retrouve un délai, toutes surdités confondues, de 7,2 mois entre la suspicion et le diagnostic de surdité.

Dans l'étude de Davis, le retard moyen de diagnostic est de plus de neuf mois en moyenne (9,2 mois) dans les surdités modérées, alors qu'il est en moyenne inférieure à 3,5 mois dans les surdités profondes (2,5 mois) et sévère (3,4 mois).

Dans notre étude le retard moyen de diagnostic est comparativement élevé, de plus de onze mois en moyenne (11,25 mois) dans les surdités modérées, de 3,75 mois pour les surdités profondes et de 7,5 mois pour les surdités sévères.

La sévérité de l'atteinte auditive conditionne largement les résultats : plus la surdité est importante, plus le diagnostic est précoce.

Une étude française de Haute-Garonne, de 1984 à 1989, trouve un délai prolongé, de 13 mois, entre suspicion et diagnostic. Cependant, compte tenu du faible effectif (28 enfants), des réserves doivent être faites sur les résultats mis en évidence (45).

Dans la revue de la littérature nous retrouvons également que dans 70% des cas les diagnostics sont faits suite à l'observation familiale (26).

Dans notre travail, l'enfant présentant des troubles auditifs est soit l'aîné, soit le 2^e, 3^e ou 4^e de la fratrie d'au maximum 7 enfants, il est en moyenne entre le 1,6^{ème} (soit le 1^{er} soit le 2^{ème}). Nous avons voulu montrer le lien entre le rang de l'enfant et la précocité du diagnostic. Il s'avère donc, dans notre étude, que la proportion de diagnostic avant 2 ans diffère :

- lorsque l'enfant est l'aîné de la famille, il est de 55%,
- lorsque l'enfant n'est pas l'aîné il est de 50%.

Nous n'avons pas d'explications à donner à ces résultats.

Dans notre étude, dans 74% des cas, ce sont les parents qui ont remarqué les premiers signes susceptibles d'évoquer un trouble de l'audition chez leur enfant.

Puis la suspicion de troubles de l'audition a été faite dans 7% des cas par la nourrice, dans 5% des cas par le pédiatre, et dans moins de 5% des cas par le médecin de PMI, le médecin généraliste, l'institutrice, l'entourage proche ou lors d'une autre consultation. La comparaison avant et après 1998 est sensiblement identique.

Les parents sont à l'origine de la première suspicion pour 78% des surdités profondes, 78% des surdités modérées et 66% des surdités sévères.

Dans l'étude de Moatti (12), concernant 103 enfants sourds de moins de 3 ans, les parents sont dans 81% des cas les premiers à suspecter des problèmes liés à l'audition dans les cas de surdités profondes, et 65% dans les cas de surdités moyennes. Le médecin est quant à lui à l'origine de la première suspicion de surdité sévère dans 59% des cas.

Concernant l'âge de ces enfants au début de la prise en charge de leur surdité, l'on retrouve une moyenne de 2,6 ans, avec un délai de prise en charge de 0,2 ans soit 2,5 mois. Ce délai de prise en charge semble tout à fait acceptable.

Dans notre étude auprès des familles, le premier médecin déclaré qui suivait à l'époque l'enfant était pour 52% un médecin généraliste, 34% un pédiatre, 9% un médecin de PMI, et pour 5% un médecin ORL. Avant et après 1998, les médecins généralistes étaient également, pour chaque période, dans plus de 50% des cas ceux qui suivaient à l'époque l'enfant.

Le deuxième médecin déclaré qui suivait à l'époque l'enfant était principalement un pédiatre.

Dans un peu moins de 50% des cas, le bilan a été demandé en ambulatoire, dans 22,5% des cas par un médecin généraliste, dans 18% des cas par un pédiatre et dans 6% des cas par un médecin de PMI.

Il est à souligner que dans 37% des cas ce sont les parents eux même qui déclarent avoir demandé le bilan, dans 9% des cas un médecin ORL et dans moins de 5% des cas le milieu scolaire ou le service de pédiatrie. Les résultats entre avant et après 1998 sont sensiblement identiques. Nous sommes surpris par la proportion de bilans initiés par les parents.

Dans la littérature, Moatti (12) met en évidence que, dans 10% des cas, la suspicion évoquée par les parents n'avait pas été prise en compte par les médecins et avait conduit à un retard de diagnostic et de prise en charge. Cela pourrait-il éventuellement expliquer cette forte proportion de parents qui semblent avoir dû prendre les devants et avoir eu le sentiment qu'ils devaient eux même demander au médecin de leur enfant de faire un bilan de troubles de l'audition ?

Nous remarquons qu'il y a une légère différence dans l'évaluation des premières personnes ayant demandé le bilan avant et après 1998. Dans 42% des cas avant 1998 et dans 32,5% des cas après 1998, les parents ont demandé qu'un bilan de troubles de l'audition soit réalisé auprès de leur enfant.

Nous réalisons une étude sur le dépistage chez l'enfant qui nous renvoie au rôle important de la famille. L'examen de l'enfant fait partie du dépistage, on y associe les tests de dépistage, mais la part de l'interrogatoire et de l'écoute de la famille est primordiale, tout ceci devant s'intégrer dans le dépistage des troubles de la relation mère-enfant, sachant que celle-ci est perturbée par la surdité de l'enfant.

Surveiller l'audition régulièrement est impératif au cours de la croissance de l'enfant. Le dépistage devrait aussi être proposé au moindre doute parental (26).

2.2.3 Surdité et intégration :

2.2.3.1 Prévalence et pathologies associées :

La prévalence des surdités selon le degré de surdité a été étudiée. Notre étude comparativement aux données de la littérature montre une prévalence moindre des surdités moyennes et sévères, et par contre une prévalence importante des surdités profondes.

Deux études (étude de Fortnum 1997(47), et l'étude de Parving 1993(48)) montrent que près de la moitié des surdités néonatales sont des surdités moyennes.

	Surdité moyenne	Surdité sévère	Surdité profonde
Etude de Fortnum	56%	18%	26%
Etude de Parving	57%	19%	25%
Notre étude	23%	8%	69%

Nous retrouvons dans notre étude les résultats détaillés pour les différents degrés de surdités profondes : 42% de surdités profondes, 6% de surdités profondes du 1^{er} degré et également du 2^{ème} degré, 15% des surdités profondes du 3^{ème} degré.

Cette forte proportion de surdités profondes pourrait être liée au mode de recrutement de la population d'enfants. Les enfants sourds profond ayant un besoin de suivis plus important, nous retrouvons de ce fait dans notre étude de tels pourcentages, mais cela ne paraît pas pouvoir expliquer une différence presque du simple au double.

Dans notre étude, 29% des enfants ont une pathologie ou handicap associé. Selon les données de la littérature, il existe un handicap associé à la SPN dans 28,2% à 43% des cas (49,26), entraînant une prise en charge difficile et coûteuse (26).

Pour plus de la moitié des cas (59%), le handicap est visuel. Dans 15% des cas, il s'agit d'une malformation. Dans 15% des cas également, il s'agit d'une maladie génétique associée, et dans 11% des cas d'un handicap moteur. Trois cas de handicap moteur, trois cas de malformation et deux cas de maladie génétique sont également déclarés comme deuxième pathologie associée. Et chez deux enfants, une maladie génétique a été déclarée comme troisième pathologie associée.

En 2005, 104 824 élèves en situation de handicap étaient scolarisés en maternelle et en primaire.

6 % des élèves handicapés fréquentent une classe ordinaire avec l'aide d'un enseignant spécialisé. Parmi les élèves intégrés individuellement, près d'un déficient auditif sur trois a bénéficié de ce type d'aide (51).

2.2.3.1 Vie sociale et intégration :

95% des enfants bénéficient de prothèses auditives. Parmi eux 25% ont également un implant cochléaire. 5% bénéficient exclusivement d'implant cochléaire.

Le mode de communication principal est le langage oral. 70% des enfants l'utilisent. Pour 17% des enfants, le LPC est associé au langage oral, et pour 12% des enfants, la LSF représente le premier mode de communication. Pour 1%, c'est la lecture labiale. Lorsqu'un deuxième mode de communication a été déclaré, huit enfants utilisent le LPC associé au langage oral, onze utilisent la LSF et quatre la lecture labiale.

Ces enfants savent lire pour 73% d'entre eux. Parmi ceux-ci, 50,7% à l'âge de 6 ans et 20,9% à l'âge de 7 ans. 17% des enfants ne savent pas lire et 10% sont trop jeunes. En France 10 à 14% des adultes de 18 à 25 ans sont en situation d'illettrisme.

Dans notre étude, nous avons interrogé les parents sur la scolarité de leurs enfants. 56% d'entre eux pensent que leur cursus scolaire a été perturbé. Parmi les enfants qui auraient un cursus scolaire perturbé, pour 98% d'entre eux et d'après leurs parents, leur handicap auditif en serait la cause. Nous n'avons pas trouvé d'éléments comparatifs dans la littérature.

Les enfants entrent dans un établissement, quel qu'en soit le type, entre 2 et 3 ans. Ils ont en moyenne 3 ans lorsqu'ils entrent dans un établissement scolaire non spécialisé, 6,6 ans lorsqu'ils entrent dans un établissement scolaire non spécialisé avec suivi spécialisé et 6,2 ans lorsqu'ils entrent dans un établissement scolaire spécialisé.

La moyenne du nombre d'années de scolarité est pour chaque établissement proche de 6 ans, avec en moyenne 1,2 années (15 mois) de scolarité perdue.

Notre étude retrouve une prévalence d'enfants (74%) ayant fréquenté un établissement scolaire non spécialisé, dont 44% l'ont fréquenté exclusivement.

Parmi les 40% des enfants ayant fréquenté un établissement scolaire non spécialisé avec suivi spécialisé moins de la moitié (19%) l'ont fréquenté exclusivement.

63% des enfants ont donc fréquenté un établissement classique, avec ou sans aide.

Parmi les 20% des enfants ayant fréquenté un établissement spécialisé dans la prise en charge des troubles de l'audition, 8% l'ont fréquenté exclusivement et n'ont jamais intégré un établissement classique.

Répartition des enfants ayant un déficit auditif, intégrés en maternelle et en primaire en 2005 (France métropolitaine + DOM, Public + Privé) (52)

	2 et 3 ans	4 ans	5 ans	6 ans	7 ans
Déficience auditive	317	338	486	431	517

	8 ans	9 ans	10 ans	11 ans	12 ans et plus	Total
Déficience auditive	454	441	480	279	45	3 788

Répartition des élèves ayant un déficit auditif intégrés en maternelle et en primaire et accompagnement par un auxiliaire de vie scolaire en 2005 (52)
(France métropolitaine + DOM, Public + Privé)

Accompagnement par un auxiliaire de vie scolaire					
Déficience auditive	AVS individuel		AVS collectif	Pas d'accompagnement	Total
	À temps plein	À temps partiel			
	56	365	347	3 020	3 788

2.2.4 Facteurs de risque :

Il faut noter que le dépistage ciblé sur les sous-populations à risque ne permet d'identifier que 50% de la population atteinte de surdit  (1,13).

Parmi les facteurs de risque de troubles de l'audition issus de la litt rature (10), nous retrouvons dans notre  tude 24% des enfants qui ont des ant c dents familiaux, du premier et du deuxi me degr , de troubles de l'audition.

Durant la grossesse de leur enfant, quatre m res ont pr sent  la rub ole, une la toxoplasmose et deux une infection par le cytom galovirus. La rub ole cong nitale est  vitable soit par vaccination soit par v rification vaccinale. Ces r sultats sont en accord avec la litt rature qui montre que des embryopathies ou foetopathies avec alt ration auditive repr sentent moins de 5% de l'ensemble des surdit s de perception de l'enfant (8). La rub ole cong nitale est en forte baisse depuis plusieurs ann es (10).

Notre étude retrouve une prévalence de 8,5% d'enfants prématurés, de 10,5% d'enfants ayant un poids de naissance inférieur à 2000 grammes et/ou un âge gestationnel inférieur à 34 semaines. Il est difficile de les comparer aux données de la littérature car les critères de facteurs de risque retenus dans l'analyse des données est différente.

14% des nouveau-nés ont présenté des difficultés respiratoires à la naissance et 12% d'entre eux ont nécessité une assistance respiratoire. Ces résultats sont supérieurs aux données de la littérature, la prévalence de surdité congénitale, profonde ou sévère, bilatérale pour les enfants admis en service de réanimation néonatale est de 10/1000 (49).

Selon la littérature la cause principale des surdités acquises dans la période post-natale est la méningite. 12 à 15% des méningites bactériennes donnent des séquelles auditives et 1,5% des surdités profondes bilatérales (8). Dans notre étude nous retrouvons une prévalence plus faible, de 3,3% de méningites bactériennes.

Grâce à la vaccination antipneumococcique et antihaemophilus, réalisée dès l'âge de 2 mois, la prévalence de méningites à pneumocoque et à haemophilus est réduite.

Nos résultats montrent que 28% des nouveau-nés ont présenté un ictère néonatal. Pour avoir un résultat interprétable, il aurait été nécessaire que nous ayons une précision sur le taux d'hyperbilirubinémie, ce qui n'était pas réalisable.

2.2.5 Dépistage par le praticien

Il est intéressant pour notre région de réaliser une enquête de pratique auprès des médecins généralistes qui comme on l'a vu dans notre première étude sont ceux qui suivent plus d'un enfant sur deux.

Dans notre enquête 88% des praticiens interrogent les parents et 82% réalisent des tests personnels lors du dépistage de troubles de l'audition des enfants.

Au vu des critères de jugement subjectif que nous avons choisis et précisés précédemment, 83% et 82% des praticiens de Franche-Comté sont classés comme ayant respectivement une pratique d'interrogatoire et une pratique de tests personnels de dépistage estimée pertinente pour la classe d'âge des enfants de la naissance à 6 mois, respectivement 88% et 94% de 6 à 24 mois.

Dans un peu plus des trois quart des cas (respectivement 79% et 78%), les praticiens ont une pratique d'interrogatoire et de tests personnels estimée pertinente lorsque l'on regroupe toutes les classes d'âge, de la naissance à 24 mois.

Dans une enquête similaire, les médecins généralistes déclarent rencontrer beaucoup d'occasions devant lesquelles ils pensent à rechercher des troubles sensoriels chez le jeune enfant. 22% y pensent systématiquement, 70% devant une symptomatologie particulière et 2% interrogent la famille (50).

x Interrogatoire :

De la naissance à 6 mois, aux deux extrêmes nous retrouvons : 92% et 70%, correspondant respectivement aux praticiens du Doubs et aux praticiens de Haute-Saône qui ont une pratique d'interrogatoire estimée pertinente.

De 6 à 24 mois, aux deux extrêmes nous retrouvons : 94% et 75%, correspondant respectivement aux praticiens du Jura et aux praticiens de Haute-Saône qui ont une pratique d'interrogatoire estimée pertinente.

De la naissance à 24 mois, aux deux extrêmes nous retrouvons : 87% et 65%, correspondant respectivement aux praticiens du Doubs et aux praticiens de Haute-Saône qui ont une pratique d'interrogatoire estimée pertinente.

x Tests de dépistage :

De la naissance à 6 mois, aux deux extrêmes nous retrouvons : 100% et 71%, correspondant respectivement aux des praticiens du Territoire de Belfort et aux praticiens du Doubs qui ont une pratique de tests de dépistage estimée pertinente.

De 6 à 24 mois, aux deux extrêmes nous retrouvons : 100% et 92%, correspondant respectivement aux des praticiens du Territoire de Belfort et aux praticiens du Doubs qui ont une pratique de tests de dépistage estimée pertinente.

De la naissance à 24 mois, aux deux extrêmes nous retrouvons : 100% et 66%, correspondant respectivement aux des praticiens du Territoire de Belfort et aux praticiens du Doubs qui ont une pratique de tests de dépistage estimée pertinente.

Les moyens de dépistage pour le praticien sont centrés sur la clinique et l'évaluation comportementale. Ces deux éléments s'enrichissent avec l'âge de l'enfant. Au moindre doute, un examen en milieu spécialisé est indispensable (26).

3. TEMOIGNAGES

Cet espace d'écriture libre donné aux parents ne peut être retranscrit ni en statistiques ni en totalité dans mon travail.

Ces témoignages sont riches d'enseignements pour ma pratique de médecin généraliste. J'aimerais donc, en donnant quelques extraits, non exhaustifs, donner la parole aux parents.

« Il avait une lallation car il regardait beaucoup mes lèvres. C'était un enfant joyeux, qui tapait beaucoup avec des objets, fort sur une table, ou par terre...en marchant il tapait avec ses pieds, jamais agressif. » Surdit   s  v  re, suspicion    10 mois, diagnostic    13 mois.

« Il aimait beaucoup faire du bruit, petit il sortait les casseroles des placards et tapait dessus avec des cuill  res. B  b  , il disait beaucoup de ma-ma...papa, maman, attends, mais cela s'est arr  t  . A 2 mois 1/2 visite vers un ORL qui n'a d  cel   aucune anomalie. S  ances d'orthophonie    27 mois. Il a commenc      dire quelques mots    5 ans. Il r  agissait beaucoup aux vibrations donc il   tait difficile de savoir s'il avait entendu ou pas. Enfant p  nible qui bougeait beaucoup, faisait des col  res, se tapait la t  te contre les murs. » Surdit   profonde, suspicion depuis la naissance, diagnostic    23 mois.

«C'  tait un gros dormeur. Vers 2 ans 1/2 tout   tait "normal", on le disait fain  ant ..., puis    l'entr  e en maternelle l'institutrice m'a dit qu'il n'entendait pas. » Surdit   s  v  re   volutive, diagnostic    3ans.

« Il lisait sur les l  vres. Il fallait parler fort et en le regardant. En maternelle, il   tait dans sa "bulle" et ne communiquait que par des gestes. Tout le monde pensait qu'il avait un probl  me psychologique !! » Surdit   moyenne, suspicion depuis la naissance, diagnostic    5 ans 1/2.

« Il se pla  ait toujours devant nous quand il nous parlait. Enfant adopt      1 mois. » Surdit   s  v  re, suspicion    2 ans, diagnostic    4 ans.

«Il ne regardait jamais la t  l  vision, il restait souvent seul dans son coin. » Surdit   profonde, suspicion et diagnostic    18 mois.

« Nous n'avons rien remarqué jusqu'au jour où j'ai laissé échapper une tôle à tarte derrière elle, elle n'a pas réagi, j'ai claqué une porte et elle n'a eu aucune réaction. J'ai pris immédiatement rendez-vous avec un ORL qui nous a rassuré, puis nous avons doutés. C'était un bébé joyeux qui gazouillait. Lorsqu'on disait "allez on s'en va", elle allait chercher son manteau. En fait, elle avait développé un sens aigu de l'observation. M. ne nous entendait pas mais réagissait en fonction de la situation. Elle n'avait pourtant que 12 à 15 mois. La nourrice a confirmé nos craintes, nous avons donc vu notre médecin généraliste qui nous a dirigé vers le CHU. Avec du recul, on a remarqué qu'en fait elle ne répondait pas quand on l'appelait. » Surdit   profonde, suspicion    9 mois, prise en charge    18 mois.

Il faut souligner qu'une porte qui claque entra  ne des vibrations, un mouvement d'air, et l'enfant peut r  agir sans qu'il ait entendu le son produit.

« Il ne nous regardait pas quand nous lui adressions la parole, nous pensions qu'il   tait r  veur. Il   tait tr  s gai, et ouvrait de grands yeux, toujours   tonn  , nous ne pensions pas    la surdit  . » Surdit   profonde, suspicion et prise en charge    2 ans   .

« F.   tait le troisi  me enfant, vers l'  ge de 12, 18, 24 mois, je me posait des questions sur son langage et son comportement. A 24 mois, elle ne disait que quelques mots... papa, maman, tata..., le nom de ses fr  res et s  urs. Les jouets bruyants semblaient l'int  resser. L'endormissement a toujours   t   difficile. Elle n'a jamais   t   int  ress  e par les petites histoires lues. Un soir o   le couch     tait difficile, je me suis mise    passer l'aspirateur. A ma plus grande surprise, elle s'  tait endormie en quelques minutes. Par ailleurs elle   tait tr  s vive, souriante, tr  s bon d  veloppement g  n  ral. J'ai parl   plusieurs fois de tout ceci au p  diatre qui me r  pondait    chaque fois : « F. parle donc elle n'est pas sourde ». Le jour o   elle a fait sa premi  re otite    28 mois, c'est la ma  trese de l'  cole maternelle qui a demand      me voir, car elle s'est aper  ue que F. n'entendait pas bien. D  s ce moment, le diagnostic a   t   pos   rapidement, apr  s gu  rison de l'otite, et F. a   t   appareill  . » Surdit   moyenne, suspicion    30 mois, prise en charge    35 mois.

« Nous avons remarqu   que l'enfant r  agissait trop faiblement    toutes sortes de stimulations bruyantes. Mais nous n'  tions absolument pas pr  par  s    imaginer, ni m  me accepter qu'il pr  sente une surdit  . Bien que des tests aient   t   pratiqu  s    l'h  pital pendant la p  riode suivant la naissance, laissant planer une possibilit   de surdit  , nous n'  tions de toute fa  on pas pr  ts    l'accepter.

D'une mani  re g  n  rale, l'enfant riait quand il ne percevait pas ce qui   tait dit, comme pour s'excuser de ne pas comprendre.

L'observation principale est que le monde m  dical p  technicienp ne prend pas du tout en compte la souffrance psychologique des parents jamais pr  ts    accepter que leur enfant puisse   tre handicap  . » Surdit   moyenne, suspicion    1an, prise en charge    3ans.

CONCLUSION

Nous avons entrepris un travail sous forme de deux enquêtes sur les troubles auditifs de l'enfant.

Un questionnaire a été envoyé aux familles d'enfants malentendants de Franche-Comté avec comme objectifs :

- d'identifier les premiers symptômes les plus fréquents mis en évidence chez l'enfant présentant des troubles auditifs,
- d'identifier les personnes qui suspectaient ces signes,
- d'évaluer l'âge au diagnostic, le délai de prise en charge ainsi que le retentissement de la surdité sur la scolarité et l'acquisition de la lecture.

Une enquête téléphonique a été menée auprès des médecins généralistes de cette même région avec comme objectifs d'identifier :

- les méthodes de dépistage des troubles auditifs,
- les questions posées à l'interrogatoire des parents,
- les tests de dépistage utilisés ainsi que la pertinence de ceux-ci.

Les éléments saillants peuvent se résumer ainsi :

Le **taux de réponse** est satisfaisant pour les deux enquêtes. Près de 50% pour les familles qui sont sollicitées par d'autres enquêtes et près de 90% des praticiens qui se sont rendus volontiers disponibles.

Notre **échantillon** est composé d'enfants, pour 40% âgés de moins de 10 ans et 60% âgés de plus de 10 ans, avec 51% de garçons. L'enfant présentant des troubles auditifs est le plus souvent soit l'aîné, soit le deuxième de la fratrie.

Selon l'enquête auprès des parents, les **premiers signes de suspicion de troubles auditifs** sont :

- dans la tranche d'âge de la naissance à 6 mois, des réactions auditives inadaptées (75%), des expressions orales inadaptées (50%), et des réactions tactiles inadaptées (50%).
- des comportements inadaptés, principalement identifiés après 12 mois.

Dans trois quarts des cas les parents suspectent en premier les signes susceptibles d'évoquer un trouble auditif chez leur enfant.

La moyenne des âges de **suspicion des premiers signes** est 22 mois.

Il apparaît clairement que le diagnostic de surdité de l'enfant est porté tardivement, en effet, les premiers signes évocateurs sont présents avant 6 mois dans plus de la moitié des cas et pratiquement chez tous les enfants à 12 mois.

Le suivi de ces enfants se fait principalement en ambulatoire, la moitié par un médecin généraliste et un tiers par un pédiatre.

Comme dans la littérature, l'âge médian du diagnostic reste tardif (24 mois), et le délai entre suspicion et diagnostic est en moyenne de 7,5 mois.

Plus la surdité est profonde, plus le délai entre suspicion et diagnostic est court.

Dans une fratrie, si l'enfant présentant des troubles auditifs est l'aîné, la proportion de diagnostic avant 24 mois est de 55%.

Les enfants ont en moyenne 2,6 ans (31,5 mois) au début de la prise en charge de leur surdité, et le **délai de prise en charge** est de 0,2 ans soit 2,5 mois.

Dans un peu moins de 50% des cas, le bilan a été demandé en ambulatoire et dans 37% des cas ce sont les parents eux même qui déclarent avoir demandé le bilan.

Dans notre travail, nous avons une forte proportion de surdités profondes, près de 70%, dont 15% du 3^{ème} degré. Ces surdités se dépistent plus rapidement mais la prise en charge reste lourde. Notre étude en accord avec la littérature retrouve que 29% des enfants étudiés ont une pathologie ou un **handicap associé**, ce qui rend la prise en charge encore plus difficile.

Les enfants bénéficient principalement de **prothèses auditives**, leur mode de communication préférentiel est pour un peu moins des trois quart le **langage oral**. Pour également trois quarts d'entre eux, ils **savent lire**, dont la moitié à 6 ans et un quart à 7 ans.

Nous avons constaté que selon les parents lorsque leur enfant a eu un **cursus scolaire perturbé**, environ 60% des cas, le handicap auditif en serait la principale cause. Cette donnée n'était à notre connaissance pas présente dans la littérature.

Entre 3 ans et 16 ans, les enfants ont en moyenne dans notre étude 15 mois de scolarité perdue, ce qui semble élevé. La moyenne du **nombre d'années de scolarité** est pour chaque établissement proche de 6 ans. Ces résultats s'expliquent par le fait que la surdité reste un lourd handicap, souvent aggravé par une pathologie associée.

En identifiant les **facteurs de risque** de troubles de l'audition, la moitié des enfants sont dépistés, mais il faut rester vigilant afin de dépister les surdités évolutives et d'apparition secondaires.

Notre enquête auprès des praticiens a montré que dans le dépistage des troubles auditifs près de 90% interrogent les parents et près de 80% pratiquent des tests de dépistage lors de la consultation.

Dans près de trois quart des cas, les médecins généralistes de Franche-Comté ont une pratique d'interrogatoire et de tests personnels estimée pertinente, lorsque l'on regroupe toutes les classes d'âge, de la naissance à 24 mois. Nos résultats montrent un investissement important du corps médical dans les pratiques de dépistage.

L'**interrogatoire** des parents est un temps essentiel, d'écoute, et d'échanges, incontournable lors d'une consultation de nourrisson.

La présence des premiers signes à 6 mois et son corollaire qui est l'importance d'effectuer cette recherche avec les parents, montre qu'il convient d'apporter une attention toute particulière aux suspicions de l'entourage de l'enfant.

Cette relation efficace médecin-parents permettra de réaliser les tests de dépistage adaptés, proposés au moindre doute parental.

Les parents et les professionnels ont un rôle majeur en reconnaissant les premiers signes cliniques de surdité. Le but est de permettre d'orienter plus rapidement ces enfants en consultation spécialisée.

Nous pouvons conclure en rappelant que la surdité est un déficit sensoriel fréquent et qu'une prise en charge spécialisée débutée précocement améliore le pronostic fonctionnel de l'enfant.

ANNEXES

Annexe 1 :

Département de Médecine Générale – Faculté de Médecine de Besançon

Enquête : « DEFICIT AUDITIF : Les premiers signes chez l'enfant »

Q 01 :	Age de votre enfant en année et en mois pour les enfants de moins de 36 mois :	
Q 02 :	Sexe :	τ - M τ - F
Q 03 :	Sexe et âge des frères et sœurs :	1 - 2 - 3 - 4 -
Q 04 :	Cocher les cases correspondant aux <u>premiers</u> signes qui ont été constaté au plus tôt chez votre enfant : (plusieurs réponses possibles) Autres signes remarqués : - - -	REACTIONS AUDITIVES <i>de 0 à 6 mois :</i> τ -votre bébé ne sursautait pas aux bruits forts τ -votre bébé avait un sommeil imperturbable, il n'était jamais réveillé par de gros bruits, par exemple l'aspirateur <i>de 6 à 12 mois :</i> τ - il ne se retournait pas vers un bruit hors de sa vue, ex : sonnerie du téléphone, chien qui aboie <i>après 12 mois :</i> τ - il ne réagissait pas à son prénom τ - il réagissait à la voix de son père et non à celle de sa mère EXPRESSION ORALE <i>de 0 à 6 mois :</i> τ - votre bébé n'avait pas de vocalises ou avait un jasis, « gazouillis » pauvre <i>de 6 à 12 mois :</i> τ - il n'avait pas de lallation (« ma-ma, ba-ba, ta-ta ») <i>après 12 mois :</i> τ - votre bébé n'avait pas de mots compréhensibles (« papa, maman, attends ») REACTIONS TACTILES <i>Il sursautait aux stimuli tactiles :</i> τ - <i>de 0 à 6 mois</i> τ - <i>de 6 à 12 mois</i> τ - <i>après 12 mois</i> COMPORTEMENT <i>Votre enfant était dans son monde, rêveur :</i> τ - <i>de 0 à 6 mois</i> τ - <i>de 6 à 12 mois</i> τ - <i>après 12 mois</i> <i>Votre enfant était agressif, coléreux :</i> τ - <i>de 6 à 12 mois</i> τ - <i>après 12 mois</i> <i>Votre enfant était anxieux, inhibé :</i> τ - <i>de 6 à 12 mois</i> τ - <i>après 12 mois</i>
Q 05 :	Quel âge (en année, et en mois pour les enfants de moins de 36 mois) avait votre enfant lorsque les premiers signes (de la question 4) ont été remarqués ?	
Q 06 :	Quelle est la première personne qui a remarqué ces signes ?	τ - parents τ - médecin de PMI τ - médecin généraliste τ - pédiatre τ - autres (précisez) :
Q 07 :	Quel était le médecin qui suivait à l'époque l'enfant ?	τ - médecin de PMI τ - médecin généraliste τ - pédiatre τ - autres (précisez) :
Q 08 :	Qui a demandé le bilan ?	τ - médecin généraliste τ - pédiatre τ - médecin de PMI τ - service de pédiatrie τ - autre (précisez) :
Q 09 :	Quel type de surdité a été détecté chez votre enfant ?	

Annexe 2 : courrier explicatif aux parents :

UNIVERSITÉ DE FRANCHE-COMTÉ
U.F.R. DES SCIENCES MÉDICALES ET PHARMACEUTIQUES DE BESANÇON
19 RUE AMBROISE PARÉ - 25041 BESANÇON CEDEX 3 – télécopie : 03.63.08.22.77

DÉPARTEMENT DE MÉDECINE
GÉNÉRALE

Professeur Jean-Pierre GAUME

DIRECTEUR

jean-pierre.gaume@univ-fcomte.fr

+ 03.63.08.22.93

Docteur François DUMEL

Maître de Conférences Associé

francois.dumel@univ-fcomte.fr

+ 03.63.08.22.94

Docteur Françoise GAYET

Maître de Conférences Associé

francoise.gayet@univ-fcomte.fr

+ 03.63.08.22.95

Madame, Monsieur,

Scolarité - Carole LECHAPT

carole.lechapt@univ-fcomte.fr

+ 03.63.08.22.89

Les premiers signes qui apparaissent chez un enfant qui a des troubles auditifs sont de diagnostic difficile. Aussi, une enquête auprès de familles de Franche Comté est faite, dont le but est d'identifier ces premiers signes auprès de chaque enfant.

Je suis interne en médecine générale et je réalise ce travail dans le cadre de ma thèse sur le dépistage de la surdité.

Je vous serais très reconnaissante de bien vouloir m'accorder de votre temps en remplissant l'ensemble des questions contenues dans le document joint.

La qualité des résultats fournis dépendra de la qualité du questionnaire rempli et du taux de participation des familles. Ne remplissez pas le questionnaire mais renvoyez le barré si vous l'avez déjà rempli une première fois.

Les réponses resteront totalement anonymes, pour autant nous avons besoin de savoir qui a participé à l'enquête, aussi merci d'apposer un post-it sur l'enveloppe cachetée contenant vos réponses et de retourner l'ensemble à l'organisme qui vous a fait parvenir cette enquête.

Bien évidemment, les principaux résultats de cette étude vous seront communiqués.

Je vous remercie par avance de votre participation.

Je vous prie d'agréer mes salutations respectueuses.

A Besançon, le 12 février 2006.

Viviana LEUCI HUBERMAN

Viviana LEUCI HUBERMAN
30 rue de la Grande Charrière
25480 MISEREY-SALINES
Tel 06.99.55.37.98

Dr François DUMEL (directeur de thèse)
75 rue Seloncourt
25400 AUDINCOURT
Tel 03.81.84.56.69

Dr Marc BOSMENT
29 rue Thiers
90000 BELFORT
Tel 03.84.22.04.22

Annexe 3 :

APEDA 25 : Association des Parents d'Enfants Déficients Auditifs

Maison de la Famille

12 rue de la famille

25000 Besançon

Tel : 03.81.80.19.82

CEEDA : Centre d'Education pour Enfants Déficients Auditifs

42 rue Donzelot

25000 Besançon

Tel : 03.81.61.33.44

Service de soins médico-éducatif géré par une association départementale des PEP (pupilles d'enseignement public) du Doubs. Cette structure dispose d'un SSEFIS (service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire pour les enfants de 3 à 20 ans, constitué d'orthophonistes, de psychomotriciens, de médecins ORL, de psychologues, d'intervenants en langue des signes) et d'un SAFS (service d'accueil familial et social, comprenant des assistantes maternelles accueillant des enfants malentendants). Les enfants peuvent bénéficier dans certains cas d'éloignement de CLIS2 (Classes d'Intégration Scolaire en école primaire) et de UPI2 (Unités Pédagogiques d'Intégration correspondant à des classes au collège).

INSTITUT DES JEUNES SOURDS DE LA MALGRANGE

2 rue Joseph Piroux

54140 Jarville la Malgrange (proche de Nancy)

Tel : 03.83.55.04.20

Centre de rééducation de l'ouïe et de la parole pour les enfants de 3 à 20 ans. Cette école spécialisée comprend le CAMSP Centre d'Action Médico-Social Précoce, le CESENS Centre Européen d'intégration et de préparation des Sourds à l'Enseignement Supérieur de l'est, l'AISPAS Aide à l'Insertion Socio-professionnelle et la Promotion des Adultes Sourds.

LE CLOS CHAUVEAU

9 rue du Fort de la Motte Giron

21000 Dijon

Tel : 03.80.41.08.22

Cette structure dispose d'un SAIDA (Service d'Aide à l'Intégration des Déficients Auditifs), d'un SSEFIS ainsi que d'un CRS (Centre de rééducations Spécialisées).

LE PHARE

16 rue de Kingersheim

68000 Illzach (proche de Mulhouse)

Tel : 03.89.52.13.10

L'Institut pour Déficients Sensoriels "Le Phare" est une école spécialisée dans le diagnostic, l'aide, la prise en charge et le suivi de l'enfant et l'adolescent déficients sensoriels: Déficience visuelle et Déficience auditive. Cet établissement accueille des enfants de 0 à 20 ans.

LE SESSAD de Vesoul : Services d'Education Spéciale et de Soins A Domicile

18 Bis, rue Marcel Rozard

70000 Frotey Les Vesoul

Tel : 03.84.76.85.46

Déficience auditive : comprend 2 services : le SAFEP (Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce pour les enfants de la naissance à 3 ans) et le SSEFIS (Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire pour les enfants de 3 à 20 ans).

Adresses que l'on peut retrouver dans les annuaires d'audiophonologie (53).

BIBLIOGRAPHIE

REFERENCES

1. Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES).
Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Collection Evaluation technique et Economique. Paris : ANAES ; 1999.
2. François M.
Le dépistage des surdités de perception chez l'enfant. In : Robier A : Les surdités de perception. Masson ; 2001 : p23-32.
3. Downs M, Yoshinaga-Itano C.
The efficacy of early identification for children with hearing impairment. *Pediatric clinics of north america* 1999; 46: 79-87.
4. Matha N. et Collington.
Surdité de l'enfant : un dépistage trop tardif. *Médecine et enfance* 2002 ; 22 : 116-118.
5. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL.
Language of early- and later- identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102: 1161-1171.
6. Loundon N.
Surdité de l'enfant : à dépister le plus tôt possible. *Rev Prat* 2004 ; 18 (662/663) : 957-960.
7. Delaroche M.
Audiométrie comportementale du très jeune enfant. Enjeux et modalités. Paris : De Boerck ; 2001
8. Loundon N, Spir-Jacob C, Maotti L.
Epidémiologie de la surdité de l'enfant. *Rev Int de Pediatr* 1998 ; 29 : 4-10.
9. Kennedy C, McCann D.
Universal neonatal hearing screening moving from evidence to practice. *Arch Dis Fetal Neonatal* Ed. 2004 Sep;89(5):F378-83.
10. Garabedian E.N, Denoyelle F, Dauman R, et al.
Surdité de l'enfant. *Les monographies du cca groupe*, vol 34. Paris : amplifon ; 2003.
11. Davis A., Bamford J, Wilson I et al.
A critical review of the role of hearing impairment. *Heath Technol Assess* 1997; 1: 177.
12. François M.
Huitième réunion de l'AFOP. Rouen, 24 mars 2001. Lettre d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale 2001 ; 263 : 15-21.
13. Garabedian E.N.
Alteration de l'audition et de l'équilibre. *O.R.L. de l'enfant*. Paris : Médecine et Sciences. Flammarion ; 1996.

14. Coplan J.
Deafness : ever heard of it ? delayed recognition of permanent hearing loss. *Pediatrics* 1987; 79: 206-13.
15. François M.
Les otoémissions provoquées chez le nouveau-né. XXXXII Congrès de l'Association des pédiatres de langue française. Société française de pédiatrie. *Archive de pédiatrie* 1999 ; supp n°2.
16. Association du Centre Médical de Phoniatrie et de Surdit  infantile
L'appareillage : quest-ce que c'est ? A quoi  a sert ?
Livret destin  aux parents. Centre d'action M dico-sociale pr coce (CAMSP). La Norville : CAMSP ; 2001.
17. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL et al.
Universal newborn hearing screening : summary of evidence. *JAMA*. 2002 Feb 6 ; 287 (5): 587-8.
18. Ayache D, Bonfils P.
Surdit  de l'enfant. *ORL*, Paris : Collection Med-Line ; 2001.
19. Association du Centre M dical de Phoniatrie et de Surdit  infantile
Ce que les parents doivent savoir.
Livret destin  aux parents. Centre d'action M dico-sociale pr coce (CAMSP) La Norville : CAMSP ; 2001.
20. Hung T.V, Truy E, Collet L.
Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. 3 me partie : D pistage des troubles auditifs. *La rev du praticien* 2003 ; 53 : 1225-31.
21. Poyet J.L, Br mond M, Papoin J.
Le d veloppement de l'enfant. Aspects neuro-psycho-sensoriels. 2   d. Paris : Masson ; 2002.
22. Gribenski A. L'audition. Collection Que sais-je ? n 484. Paris : Presses Universitaires de France ; 1994..
23. Roussey M ;
Examen de l'audition [en ligne]. 01/1999. [consult  le 19/04/2005]. Disponible sur : <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>
24. Beaunois P, Fran ois M, Aidan D et al.
La surdit  n onatale : les bases du d pistage. In : Session d'information des personnels de PMI. Paris : Minist re du travail et des affaires sociales. Direction G n rale de la sant  ; 1996 : 339-49.
25. Fran ois M.
Classification et traitement des surdit s de l'enfant. Editions techniques- Encycl.M d.chir. Oto-Rhino-Laryngologie, 20190 C²⁰ ; Paris 1991. 11p.

26. Davis A, Bamford J, Stenens J.
Performance of neonatal and infant hearing screening : sensitivity and specificity. *Br J Audiol*. 2001 Feb ;35(1) :3-15 ;
27. Pilly E.
Maladies infectieuses. Association des Professeurs de Pathologies infectieuses et Tropicale. Paris : 2m2 ; 1994.
28. François M.
Quel équipement pour des tests de dépistage des troubles auditifs chez l'enfant. *Médecine et France* février 2002 : 118-124.
29. Dornier L.
Mise en place du dépistage de la surdité chez le nouveau-né prématuré par les otoémissions acoustiques. [Mémoire du DU Exploitations et rééducation en Otoneurologie]. Besançon 2001.
30. Ayache S, Kolski C, Stramandinoli E et al.
Neonatal deafness screening with the evoked otoacoustic emissions technique. Study of 320 newborn at the neonatal resuscitation service of the Amiens neonatal care unit. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2001 Apr;118(2):89-94.
31. Legent F, Calais C.
The early medico-social center for hearing loss. *Bull Acad Natl Med*. 2004;188(1): 77-84.
32. Homer J.J, Linney S.L, Strachan D.R.
Neonatal hearing screening using the auditory brainstem response. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2000 Feb;25(1): 66-70;
33. Gengewin Y.
La surdité chez le jeune enfant : étiologie, dépistage, diagnostic précoce. [Thèse de médecine]. Strasbourg 1 1990.n°1008.
34. Watier Launey C.
La surdité unilatérale de l'enfant. [Thèse de médecine]. Tour 1995. n°3025.
35. Figon S, Senez B, Mas J.L.
Mon enfant n'entend pas. L'approche généraliste au cabinet. *Rev Prat* 2004 ; 18 (662/663) 961-962.
36. François M, Bonfils P.
Le dépistage de la surdité chez le nouveau-né. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 2407-9.
37. Norton S.J, Gorga M.P, Widen J.E et al.
Identification of neonatal hearing impairment : summary and recommendations. *Ear Hear*. 2000 Oct;21 (5): 529-35.
38. Meister M, Johnson A, Popelka G.R et al.
Audologic findings in young patients with hypophosphatemic bone disease. *Ann Oto-Laryngol* 1996; 95: 415-20.

39. Asano K, Okamoto M, Akamatu H.
Risk factor for hearing loss in newborns. In : XIV World Congress of otorhinolaryngology Madrid, Spain 1989.
40. Galley Allouch O.
Dépistage et diagnostic des troubles de l'audition de l'enfant de moins de six ans. Ressources et filières en Seine-Saint-Denis. [Thèse de médecine]. Paris 2002. n°7.
41. Amstutz I.
Surdit   s  v  re et profonde de l'enfant de 0    16 ans. Analyse des r  sultats d'une enqu  te r  alis  e aupr  s de 217 enfants sourds par l'observatoire r  gional de la sant   de Haute-Normandie. [Th  se de m  decine]. Rouen 1997. n  112.
42. Peckham C.S.
Hearing impairment in childhood. *Br Med Bull* 1986; 42: 145-9.
43. Uziel A, Montoya F.
Les facteurs non g  n  tiques de risque auditif en p  riode n  onatale. 16  me Journ  es nationales de la soci  t   fran  aise de m  decine p  rinatale, Strasbourg 1986. Paris : Arnette ; 1986 : 47-57.
44. Barthelemy M.
Les atteintes cochl  ovestibulaires d'origine virale. *Acta Otolaryngol Belg* 1985; 39: 844-55.
45. Grannier De Liliac A.M.
L'enfant d  ficient auditif de la naissance    l'  ge de six ans : approche m  dico-sociale actuelle en Haute-Garonne. [Th  se de m  decine]. Toulouse 1990. n  31145.
46. Haute Autorit   de Sant   (HAS).
Evaluation du d  pistage n  onatal syst  matique de la surdit   permanente bilat  rale. Service   valuation m  dico-  conomique et sant   publique. HAS ; [en ligne]. Janvier 2007. [consult   le 20/06/2007]. Disponible sur : http://www.has-sante.fr/portail/display.jsp?id=c_513169
47. Fortnum H, Davis A.
Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent r  gion, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997; 31: 409-46.
48. Parving A.
Hearing disability in childhood. A cross-sectional and longitudinal investigation of causative factors. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993; 27 : 101-11.
49. Bonfils P, Fran  ois M, Trotoux J, Narcy P.
D  pistage des surdit  s de l'enfant par les oto  missions acoustiques. Donn  es actuelles. *Ann P  diatr* (Paris) 1992 ; 39 : 501-4.
50. Yribarren C.
Le d  pistage des troubles auditifs et visuels de l'enfant de 6 mois    3 ans en m  decine g  n  rale. [Th  se de m  decine]. La Haye (Pays-Bas) 2004. n  28.

51. Education nationale.

Enquête n°3 relative aux élèves porteurs de maladies invalidantes ou de handicaps, scolarisés dans le premier degré. Repères et références statistiques. [en ligne]. Paris 2005. [consulté le 15/07/2007]. Disponible sur : <http://media.education.gouv.fr/file/37/6/2376.pdf>

52. Education nationale.

Enquête dans les écoles publiques et privées de l'enseignement préélémentaire et élémentaire. Repères et références statistiques. Paris ; [en ligne]. édition 2006. [consulté le 15/07/2007]. Disponible sur : <http://media.education.gouv.fr/file/36/5/2365.pdf>

53. France audition. [en ligne]. [consulté le 16/07/2007]. Disponible sur :

http://www.franceaudition.com/gp/frame.php?Page=http://www.franceaudition.com/gp/surdit%C3%A9_eefant_reeducation.htm

54. White K.R.

Early hearing detection and intervention programs :opportunities for genetic services. *Am J Med Genet A*. 2004 Sep 15 ; 130 (1) : 9-36.

55. Marlin S.

Surdit  isol e DFNB4. Encyclop die Orphanet. [en ligne]. Paris 2002. [consult  le 05/04/2006]. Disponible sur : <http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-DFNB.pdf>

56. Haute Autorit  de Sant  (HAS).

Propositions portant sur le d pistage individuel chez l'enfant de 28 jours   6 ans, destin es aux m decins g n ralistes, p diatres, m decins de PMI et m decins scolaires [en ligne]. [consult  le 22/08/2007]. Disponible sur :

http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/depistages_individuels_28j-6ans-argumentaire_2006.pdf

57. Mansbach A.-L.

La surdit  de l'enfant. *Rev Med Brux* 2006 ; 27 : S 250-7

58. LAFON J.C.

Le d pistage de la surdit  de l'enfant. *Rev P diatrie* 1981 ; 463-6

59. MENEGAUX A., HELIAS J., LAFON J.C.

R sultats d'un d pistage de la surdit  portant sur 17329 nouveau-n s. *Arch Fran  P diat* 1979 ; 36, 9, 901-909

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	1
LA SURDITE DE L'ENFANT	3
1. ANATOMIE ET RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.....	4
1.1 ANATOMIE.....	4
1.1.1 L'oreille externe	5
1.1.2 L'oreille moyenne	5
1.1.3 L'oreille interne	5
1.1.4 Les voies centrales de l'audition	6
1.2 RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.....	6
1.2.1 Rôle de l'oreille externe	6
1.2.2 Rôle de l'oreille moyenne	7
1.2.3 Rôle de l'oreille interne	7
1.2.4 Caractéristiques physiques d'un son pur	7
1.2.5 L'audition prénatale	8
2. CLASSIFICATION ET RETENTISSEMENT DE LA SURDITE CHEZ L'ENFANT	9
2.1 SELON LE DEGRE DE LA SURDITE	9
2.2 DIFFERENTES ALTERATIONS AUDITIVES SELON LE NIVEAU LESIONNEL	10
2.2.1 Les surdités de transmission	10
2.2.2 Les surdités de perception	10
2.2.3 Les surdités mixtes	10
3. ETIOLOGIES.....	11
3.1 ETIOLOGIES DES SURDITES DE TRANSMISSION	11
3.1.1 Les surdités de transmission acquises	11
3.1.1.1 L'otite séreuse ou séro-muqueuse	11
3.1.1.2 L'otite chronique	12
3.1.1.3 Les surdités de transmission traumatiques	12
3.1.1.4 L'otite aiguë	12
3.1.1.5 Les corps étrangers	12
3.1.2 Les surdités de transmission génétiques	13
3.1.2.1 Les surdités congénitales	13
3.1.2.2 Les surdités de transmission génétiques d'apparition secondaire	13
3.2 ETIOLOGIES DES SURDITES DE PERCEPTION	13
3.2.1 Les surdités de perception acquises	14
3.2.1.1 Les causes prénatales	14
3.2.1.2 Les affections néonatales	14
3.2.1.3 Les surdités acquises postnatales	15
3.2.2 Etiologie des surdités de perception génétiques	15
3.2.2.1 Les surdités syndromiques	15
3.2.2.2 Les surdités non syndromiques	16
3.2.3 Etiologie des surdités de perception idiopathiques	17
3.3 CONCLUSION	17
4. EPIDEMIOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE DE LA SURDITE DE L'ENFANT....	18
4.1 EPIDEMIOLOGIE.....	18
4.2 HISTOIRE NATURELLE ET EFFICACITE DE LE PRISE EN CHARGE.....	19
4.2.1 Histoire naturelle	19
4.2.2 Efficacité de la prise en charge	20

5. DEPISTAGE CLINIQUE D'UNE SURDITE	21
5.1 HISTORIQUE ET RECOMMANDATIONS	21
5.2 QUAND DOIT-ON DEPISTER ?	22
5.2.1 Période néonatale	22
5.2.2 Tout au long de la vie	22
5.3 OÙ DOIT-ON DEPISTER ?	22
5.4 QUI DOIT-ON DEPISTER ?	23
5.4.1 Nouveau-nés ou nourrissons avec facteurs de risque	23
5.4.2 Nouveau-nés ou nourrissons sans facteurs de risque	23
5.5 Les facteurs de risque des troubles de l'audition	23
5.6 Interrogatoire et examen ORL	24
5.6.1 Interrogatoire	24
5.6.2 Examen ORL	24
5.7 Signes d'alerte d'un trouble auditif chez l'enfant	25
5.7.1 Etapes de développement de l'enfant	25
5.7.2 Signes d'alerte selon l'âge	26
5.8 Surdités unilatérales	26
6. TESTS DE DEPISTAGE	27
6.1 Tests réalisables de 0 à 6 mois	28
6.2 Tests réalisables de 6 à 24 mois	30
6.3 Tests réalisables de 2 à 5 ans	33
ENQUÊTES	35
1. MATERIEL ET METHODE	36
1.1 ENQUÊTE AUPRES DES FAMILLES	36
1.1.1 Objectifs	36
1.1.2 Matériel	36
1.1.2.1 Cible du questionnaire	36
1.1.2.2 Détail des questions	37
1.1.3 Méthode	37
1.1.3.1 Distribution du questionnaire	37
1.1.3.2 Saisie des réponses	38
1.2 ENQUÊTE AUPRES DES PRATICIENS	40
1.2.1 Objectifs	40
1.2.2 Matériel	40
1.2.2.1 Elaboration du questionnaire	40
1.2.2.2 Détail des questions ouvertes posées aux médecins généralistes de Franche-Comté	40
1.2.3 Méthode	41
1.2.3.1 Enquête téléphonique	41
1.2.3.2 Saisie des réponses	41
2. ANALYSE	43
2.1 ENQUÊTE AUPRES DES FAMILLES	43
2.1.1 Réponses aux questionnaires	43
2.1.2 Description de la population d'enfants	44
2.1.3 Description des différents signes	45
2.2 ENQUÊTE AUPRES DES PRATICIENS	56
2.2.1 Réponses de l'enquête	56
2.2.2 Interrogatoire des médecins généralistes lors du dépistage des troubles auditifs ..	56
2.2.3 Tests de dépistage des troubles auditifs	59

DISCUSSION	63
1. BIAIS DES DEUX ETUDES	64
1.2 BIAIS DE SELECTION	64
1.2.1 Recherche des familles	64
1.2.2 Enquête médecins	65
1.2 BIAIS D'INFORMATION	65
1.2.1 Questionnaire parents	65
1.2.2 Remplissage incomplet	66
1.2.3 Enquête téléphonique des médecins	66
2. RESULTATS : ENQUÊTE DES ENFANTS ET ENQUÊTE DES PRATICIENS	67
2.1 ECHANTILLONS	67
2.1.1 Réponses des familles	67
2.1.1 Réponses des médecins	68
2.2 LES TROUBLES DE L'AUDITION CHEZ L'ENFANT	68
2.2.1 Description	68
2.2.2 Diagnostic et prise en charge	69
2.2.3 Surdit� et int�gration	71
2.2.3.1 Pr�valence et pathologies associ�es	71
2.2.3.1 Vie sociale et int�gration	72
2.2.4 Facteurs de risque	73
2.2.5 D�pistage par le praticien.....	75
3. TEMOIGNAGES	76
ANNEXES	82
BIBLIOGRAPHIE	87
TABLE DES MATIERES	93