

Le diagnostic et le traitement de la surdité chez l'enfant : pas une minute à perdre!

Dr Ted Tewfik, MD, FRCSC

Les pertes de l'audition touchent dix enfants sur mille en Amérique du Nord.

Les types de surdités

La surdité de conduction est provoquée par tout ce qui peut empêcher la transmission du son du monde extérieur à la cochlée. Ses causes vont de la simple accumulation de cérumen à la dysfonction de la chaîne des osselets, en passant par l'accumulation de liquide dans l'oreille moyenne.

La surdité de perception peut être provoquée par une interruption de la transmission neurale. Celle-ci peut résulter d'une destruction des cellules ciliées de la cochlée ou d'une détérioration du huitième nerf crânien. Les sons perçus par le cerveau sont donc à la fois amoindris et déformés. Le tableau 1 donne quelques causes de la surdité de conduction et de perception.

En ce qui concerne la surdité mixte, celle-ci comporte certains éléments de la surdité de conduction et certains éléments de la surdité de perception.

Les statistiques

Les pertes de l'audition touchent dix enfants sur mille en Amérique du Nord. Chez l'ensemble des enfants atteints on estime, en gros, qu'un enfant sur mille souffre d'une perte auditive profonde et que de trois à cinq enfants sur mille ont des pertes auditives moyennes à modérées. Celles-ci peuvent retarder l'acquisition du langage si l'on n'a pas recours à des aides à l'audition, ou au langage. La prévalence des pertes auditives, nécessitant l'intervention des anciens patients de l'unité néonatale des soins intensifs, est de 1 à 4 % ou 10 à 40 sujets par 1 000. Les tableaux 2 et 3 donnent une liste des facteurs qui favorisent la perte de l'audition chez les nouveaux-nés et les nourrissons.



Le **Dr Tewfik** est professeur titulaire et directeur de la formation médicale continue au Département d'oto-rhino-laryngologie de l'Université McGill.

Tableau 1

Causes de surdit  de conduction et de perception

Surdit� de conduction	Surdit� de perception
<ul style="list-style-type: none"> • Otite moyenne avec �coulements • Perforation de la membrane tympanique • Accumulation de c�rumen • Corps �tranger dans le conduit auditif • Dysfonction de la trompe d'Eustache • Cholest�atome • Probl�mes ossiculaires • Otospongiose • Tympanoscl�rose 	<ul style="list-style-type: none"> • D�ficit auditif h�r�ditaire (cong�nital) • Ototoxicit� • Diab�te • D�ficiance auditive due aux bruits • Neurinome acoustique • Fistule de p�rilymphe • Infection g�n�ralis�e • Scl�rose en plaques • Perte auditive idiopathique

La perte de l'audition peut d sormais  tre diagnostiqu e d s qu'on en soup onne l'existence. Rien ne justifie qu'on reporte le diagnostic parce qu'un enfant est trop jeune pour subir des examens.

Le diagnostic

La perte de l'audition peut d sormais  tre diagnostiqu e d s qu'on en soup onne l'existence. Rien ne justifie qu'on reporte le diagnostic parce qu'un enfant est trop jeune pour subir des examens. Il est  galement peu justifi  de reporter le diagnostic sous pr texte qu'on attend d'abord de r gler les retards de langage et les probl mes de comportement,  tant donn  que ceux-ci peuvent justement  tre caus s par une perte auditive.

Une surdit  de perception profonde (> 90 dB) cong nitale ou acquise au stade pr natal peut alt rer les capacit s de gazouille-ment   l' ge de 6   9 mois et entra ner d' vi- dents retards de langage. Les pertes auditives

Tableau 2

Facteurs à haut risque pour les nouveau-nés (de la naissance au 28^e jour)

- Antécédents familiaux de surdité de perception congénitale ou précoce
- Infection congénitale associée à la surdité de perception
- Anomalies cranofaciales
- Poids inférieur à 1 500 grammes (3,3 livres) à la naissance
- Hyperbilirubinémie survenant au cours des échanges
- Médicaments ototoxiques
- Méningite bactérienne
- Faible indice d'Apgar à la naissance
- Ventilation assistée prolongée
- Détection d'un syndrome associé à la surdité de perception

moindres peuvent être responsables de retards de langage, de problèmes comportementaux et d'échecs scolaires.

Les analyses

Contrairement à la surdité de conduction, l'évaluation clinique n'est pas d'une grande utilité dans le diagnostic de la surdité de perception. Toutefois, lorsque nous observons certains antécédents et signes physiques et que nous soupçonnons l'existence d'un syndrome génétique, les signes biochimiques peuvent nous aider à déterminer les causes de la surdité. Certains recommandent de faire passer immédiatement des tests de dépistage de maladies

Tableau 3

Facteurs à haut risque pour les nourrissons (du 29^e jour à 2 ans)

- Méningite bactérienne
- Facteurs de risque néonataux associés à la surdité de perception
- Traumatisme crânien, notamment fracture du temporal
- Détection d'un syndrome associé à la surdité de perception
- Médicaments ototoxiques
- Maladies neurodégénératives
- Maladies infectieuses associées à la surdité de perception

thyroïdiennes et rénales à tous les enfants chez qui on diagnostique une surdité de perception : tests de la fonction thyroïdienne, mesure de l'azote uréique du sang, analyse de la créatinine et analyse d'urine. Les possibilités de résultats positifs sont très faibles, mais ces analyses sont sans risques et peu coûteuses. Tout résultat positif permet d'envisager d'importantes options de traitement.

Les tests spécifiques

Des tests d'audiométrie peuvent être administrés à intervalles réguliers aux enfants qui ont atteint un âge de développement d'au moins 4 à 5 ans. On place un casque d'écoute sur les oreilles de l'enfant et on demande à celui-ci de lever la main correspondant à l'oreille d'où lui parviennent les sons.

Les tests spécifiques destinés à évaluer la perte auditive sont : l'examen de la réponse évoquée auditive du tronc cérébral ou ABR (autrefois connu sous le nom d'examen des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral), l'étude des émissions oto-acoustiques et le dépistage des mutations dans le gène de la connexine dans le cas des surdités de perception non syndromiques.

Les signes biochimiques peuvent nous aider à déterminer les causes de la surdité.

Le traitement

Surdité de conduction

Le traitement de la surdité de conduction due à une otite moyenne et à ses séquelles se fait au moyen d'antibiotiques adéquats. Dans certains cas, une paracentèse ou l'insertion de tubes de ventilation s'avère nécessaire. Si la surdité persiste, on doit parfois provoquer une amplification du son à l'aide d'un appareil auditif. L'orthophonie est rarement nécessaire, sauf si la perte auditive se prolonge indûment et ne peut être corrigée par un dispositif d'amplification.

La surdité conductive due à l'obstruction du conduit auditif par le cérumen ou un corps étranger doit être traitée en retirant les substances responsables de l'obstruction.

Surdité de perception

La surdité neurosensorielle ne peut être traitée par des moyens médicaux. Il faut alors avoir recours à des appareils d'amplification qui fourniront à l'enfant la plus grande acuité auditive possible. L'orthophonie peut être bénéfique. Si la situation de l'enfant nécessite un enseignement spécial, le type de programme choisi déterminera combien de temps il faudra consacrer à l'aide en orthophonie durant les jours d'école.

Les interventions chirurgicales

Certaines surdités de conduction peuvent être traitées ou améliorées par des moyens chirurgicaux (ex. : neurone acoustique).

Les otites chroniques persistantes ou récurrentes avec écoulements peuvent être soulagées au moyen de tubes tympaniques, qui permettront de ventiler l'espace de l'oreille moyenne et empêcher les pressions indues. Quand l'otite provoque une destruction ou une fixation des osselets, une intervention chirurgicale peut contribuer à améliorer la fonction ossiculaire.

Les cholestéatomes doivent être éliminées au moyen d'une intervention chirurgicale (mastoïdectomie, mastotympanoplastie).

Les implants cochléaires peuvent constituer une solution chez certains enfants, mais ne doivent pas être vus comme synonymes de guérison. *Clin*

Références:

1. Ozcebe E, Sevinc S, Belgin E. The ages of suspicion, identification, amplification and intervention in children with hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 69:1081-7, 2005.
2. Rennels M, Pickering LK. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 7: 2085-6, 2005.
3. De Nobrega M, Weckx LL, Juliano Y. Study of the hearing loss in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 69:829-38, 2005.
4. Thomas M.A, Der Kaloustian V.M., Tewfik T.L. : Connexin mutation testing of children with non-syndromic autosomal recessive hearing loss. *J Otolaryngol* 33: 189-192, 2004.
5. Tewfik TL, Teebi AS, Der Kaloustian VM: Syndromes and conditions associated with genetic deafness. In: Tewfik TL, Der Kaloustian VM, eds. *Congenital Anomalies of the Ear, Nose, and Throat.* Oxford, England : Oxford University Press; 1997.

À retenir...

- Il n'est pas justifiable que l'on reporte le diagnostic parce qu'un enfant est trop jeune pour subir des examens. Il ne faut jamais tarder!
- Les signes biochimiques peuvent nous aider à déterminer les causes de la surdité.
- Les tests spécifiques destinés à évaluer la perte auditive sont :
 - l'examen de la réponse évoquée auditive du tronc cérébral
 - l'étude des émissions oto-acoustiques
 - le dépistage des mutations dans le gène de la connexine (pour les surdités de perception non syndromiques)