

## 9 - SURDITES DU NOUVEAU-NE ET DU JEUNE ENFANT

### EPIDEMIOLOGIE

Incidence      Surdit  = Handicap sensoriel le + fr quent  
1 / 1000 nouveaux-n s. Souvent bilat rales et neurosensorielles  
Les surdit s d'apparition retard e sont moins fr quentes

Probl me de sant  publique  
R percussions sur le d veloppement du langage oral, cursus scolaire, insertion sociale

### DEPISTAGE EN MILIEU NEONATAL

#### 1. facteurs de risque

poids de naissance < 2kg et/ou  ge gestationnel < 34 semaines  
histoire familiale de surdit   
malformations cong nitales  
foetopathie : rub ole, CMV, toxoplasmose  
asphyxie n onatale s v re, APGAR < 4   5 min  
pathologie respiratoire n onatale s v re  
ttt ototoxique

#### 2. oto missions acoustiques

leur pr sence d pend du d lai du test apr s la naissance  
  faire apr s J4 car leur % de pr sence est sup rieur   90%, apr s nettoyage du CAE...  
bonne sensibilit  et sp cificit  ; test simple et rapide

#### 3. PEA

Meilleure sensibilit   
But : d termine les seuils auditifs et d tecte les neuropathies auditives

### DIAGNOSTIC

Doit  tre pr coce et pr cis pour permettre une prise en charge rapide et adapt e

#### 1. ETAPES DU DEVELOPPEMENT DE L'ENFANT

- R actions aux stimulations sonores
  - a) 0-6 mois : r action   la voix forte
  - b) > 6 mois : r action   l'appel   diff rentes intensit s
  - c) 6 mois - 2 ans et demi : reconnaissance et d signation d'objets   voix chuchot e
  - d) > 2 ans  $\frac{1}{2}$  : r p tition des mots, r ponses adapt es   l'interrogatoire
- D veloppement du langage
  - o Nouveau-n  : cri indiff renci 
  - o 2 mois : babil (vocalisation non sp cifique)
  - o 6 mois : babillage canonique (redoublement de syllabes)

- 14 mois : premiers mots en relation avec l'objet
- 2 ans : mots isolés juxtaposés
- 4 ans : phrases complètes

## 2. SIGNES D'ALERTE

- Réactions anormales aux bruits et à la voix
- Troubles du langage
- Troubles du comportement (rêveur, non intéressé, agressif, anxieux...)
- Doutes des parents +++

## 3. AUDIOMETRIE COMPORTEMENTALE

ROC, train-show, ciné-show

### - A partir de 28/30 mois : âge du conditionnement volontaire

Maturation des régions cérébrales frontales et donc l'enfant peut volontairement contrôler son attention

L'enfant est invité à attendre délibérément la stimulation avant de signaler la perception : soit en appuyant sur un bouton pour déclencher le spectacle (train-show ou ciné-show), soit en installant les éléments d'un jeu d'encastrement

CO : établir le conditionnement, en sons volubés, sur le 500 Hz à 55 dB, puis recherche des seuils aux différentes intensités

CA

Masquage possible

Vocale : répétition de mots choisis, ou désignation d'images sélectionnées, ou des parties du corps.

### - A partir de 6 mois : âge du réflexe d'orientation

Maturation du cortex pariétal qui permet d'exprimer la perception par un réflexe d'orientation vers la source de stimulation. Traduit un comportement de recherche appelé Réflexe d'Orientation Investigation (ROI)

ROC (réflexe d'orientation conditionné) : stimulation sonore en champ libre, par haut parleur à 30/40 dB du seuil présumé avec stimulation visuelle simultanée. Teste l'audition mais ne permet pas d'établir de CO, ni de préciser les seuils de chaque oreille, pas d'assourdissement, ne permet pas non plus de délivrer des stimulations sonores supérieures à 100 dB

Autre méthodologie pour améliorer la méthode :

#### *Mise en condition :*

Enfant assis sur les genoux de ses parents, manipule des petits jouets silencieux qui ont pour but de maintenir une stabilité et canaliser le regard. Ainsi la perception d'un stimulus inattendu va capturer l'attention exogène, bloquer l'activité en cours et déclencher le réflexe d'orientation

#### *Stratégie de stimulation :*

Première épreuve en champ libre permet de repérer les niveaux de réactions aux stimuli vocaux très spécifiques de 2 zones fréquentielles (grave/aiguë)

Seuils de CO (avec vibreur)

CA bilatérale et CA de chaque oreille lors des examens ultérieurs

#### *Nature du renforcement :*

Renforcement personnalisé avec l'examineur donnant un sens à la perception en déclenchant une communication plurimodale, particulièrement importante chez l'enfant sourd. Jeu relationnel avec échanges de regard, mimiques adaptées lors des réponses de l'enfant. L'examineur doit être immobile jusqu'à la réaction de l'enfant

- Avant 6 mois : observer et décrypter les réactions réflexes

La perception de stimuli sonores déclenche des réactions réflexes, automatiques et involontaires d'origine sous corticale : réflexe cochléo-musculaire, Moro, cochléo-palpébral, céphalique acoutrope, modification du rythme respiratoire, succion

*Mise en condition :*

Bébé installé dans les bras de sa mère ou allongé. Moment idéal : sur le point de s'endormir

*Stratégie de stimulation :*

1 ou 2 jouets sonores calibrés permettent de situer en champ libre, le niveau de réaction approximatif dans la zone des aigus et des graves. Sert de repère pour la suite

Recherche des seuils de CO et CA (vibrateur et casque)

*Renforcement :*

La réaction du bébé éveillé entraîne l'irruption du visage de l'examineur dans son champ visuel, accompagné de paroles, mimiques ou gestes adaptés. Permet de capturer l'attention visuelle.

Age du développement	< 6 mois	> 6 mois	> 28/30 mois
Types de réponses	Réactions réflexes	Réactions de surprise et réflexes d'orientation	Ecoute active
Principes de l'audiométrie comportementale	Observation +/- renforcement	Conditionnement par renforcement	Conditionnement volontaire
Objectifs diagnostics communs	1° : CO 2° : CA droite et gauche		

#### 4. EXAMENS OBJECTIFS CHEZ L'ENFANT

##### a) TYMPANOMETRIE

Analyse la compliance du système tympano-ossiculaire en fonction des variations de pression dans le CAE. (cf cours)

Permet d'orienter le diagnostic devant une surdité de transmission ou mixte : OSM/ malformation ossiculaire...

##### b) REFLEXES STAPEDIENS

Sont entre 90 et 110 dB chez le très jeune enfant, pour se rapprocher des seuils de l'adulte (80-85 dB)

A réaliser devant toute surdité de perception : recherche un recrutement

##### c) PEA

Ce sont des PEA précoces (se produisent dans les 15 premières ms). Séries d'ondes numérotées de I à V qui reflètent l'activation successive du nerf auditif et des noyaux bulboprotubérantiels du tronc cérébral

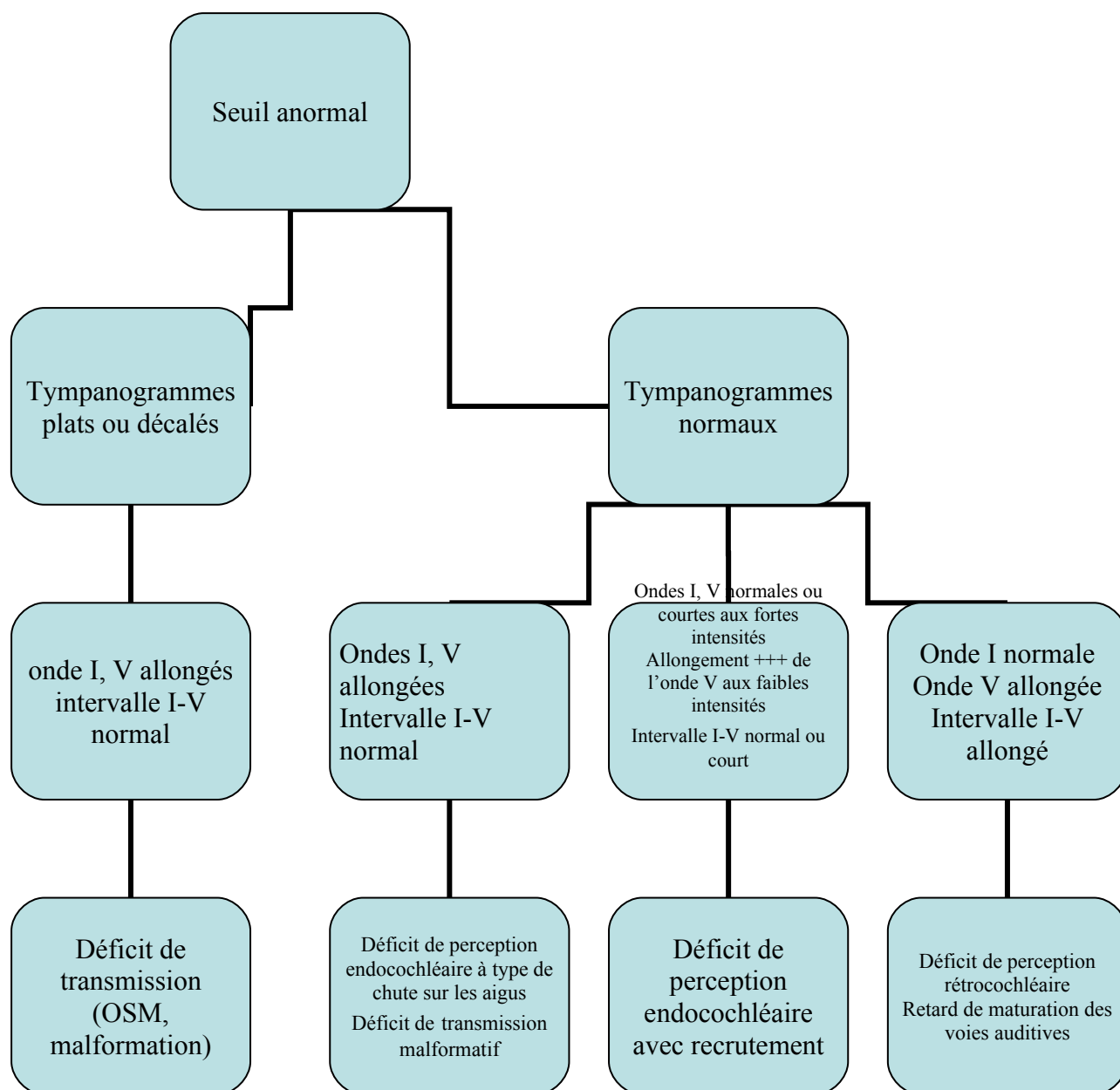
I : partie distale du nerf auditif

III : noyaux cochléaires

V : activation du lemniscus latéral. Résiste le mieux à la baisse d'intensité du signal : on se base donc sur elle pour estimer le seuil électrophysiologique

Le stimulus doit être très bref pour déclencher une activation synchronisée des fibres nerveuses = clic. Or un clic de plus de 60 dB HL donne une réponse prédominante des fibres de la base de la cochlée et donc des fréquences aiguës.

- Paramètres analysés et résultats normaux :
  - Seuil électrophysiologique : stimulation minimale pour obtenir une onde V reproductible. = 10 à 20 dB dès 35 semaines d'âge conceptionnel
  - Caractéristiques des réponses en fonction de l'intensité : Réponse normale comporte au moins 3 ondes bien définies (I, III, V) aux fortes intensités (80-90 dB). Pour des intensités plus faibles, seule l'onde V est retrouvée.
  - Morphologie des ondes à 90 dB : L'amplitude de l'onde I est plus importante chez le nouveau-né que chez l'adulte, l'onde V est moins grande
  - Latences :  
Plus l'enfant est jeune, plus les latences III et V seront longues  
La latence de l'onde I est identique à celle de l'adulte dès 2-3 mois  
Ceci traduit la maturation progressive des voies auditives, de la périphérie vers les centres. Processus achevé vers 2 ans
  
- Objectifs chez l'enfant :
  - Estimer le seuil objectif sur les fréquences 2000 et 4000 Hz
  - Rechercher un retard de maturation de la voie auditive
  - Localiser la source d'un déficit auditif : transmission, perception endo ou rétrocochléaire
  
- Indications chez l'enfant :
  - Avant 5 mois : compléter systématiquement l'audiométrie comportementale
  - Si audiométrie comportementale non fiable (troubles du comportement ou de la relation)
  - Pour confirmer un déficit, si l'audio comportementale retrouve un déficit auditif
  - Très précocement, en cas d'agénésie unilatérale, pour évaluer le seuil de perception du côté controlatéral et la fonctionnalité de l'oreille interne du côté de l'agénésie
  
- Interprétation :
  - En fonction des latences I, V, et de l'intervalle I-V



○ En fonction de la présence ou non des ondes I, V :

Onde I	Onde V	
+	-	Atteinte rétrocochléaire ou retard de maturation des voies auditives
-	+, allongée	Transmission par OSM
-	-	Transmission (rare) Perception Mixte Retard de maturation des voies auditives

○ Limites :

Ne teste que le champ entre 2000 et 4000 Hz

Si pas de réponse à l'intensité max de stimulation (100 dB), on ne peut évaluer le niveau exact du déficit et le profil des courbes audiométriques

Un retard de maturation de la voie auditive (grand préma, Sd alcoolo-fœtal, autre patho neuro) peut gêner le recueil des réponses. Idem pour les OSM  
L'existence d'un seuil normal ou proche de la normale ne veut pas dire audition normale !!!

○ Modalités pratiques :

Les PEA ne peuvent être fiables que si l'enfant est calme

Avant 6 ans : faire pendant le sommeil, car durée des PEA de 45 min

Présence des parents peut être rassurante

Cabine paradisée avec électrodes autocollantes

Avant 1 an : sous sommeil naturel, après la tétée

Après 1 an : si le sommeil n'est pas obtenu : AG est nécessaire et adaptée pour ne pas déprimer les voies auditives

L'intensité de stimulation de départ en cas de sommeil spontané est importante (pas trop forte) pour ne pas réveiller l'enfant. On commence à 50 dB avec recherche des seuils de chaque côté, puis on monte de 10 en 10 dB, jusqu'à 90 dB

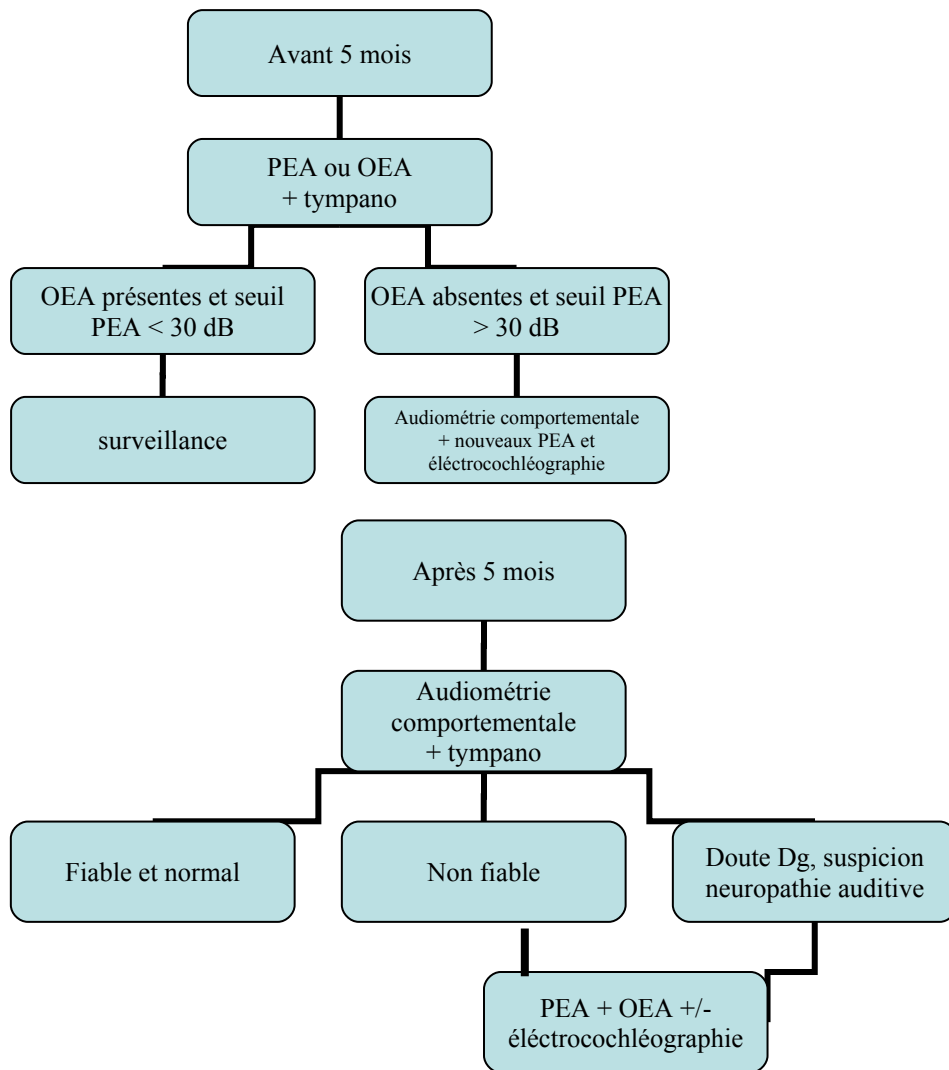
Si on suspecte une surdité profonde, on pourra commencer d'emblée à 90 dB puis monter à 100 dB

#### d) ELECTROCOCHLEOGRAPHIE

- Principes généraux : étudie le potentiel d'action composite du nerf auditif par le biais d'une électrode placée à travers le tympan, sur le promontoire. Stimulations acoustiques par clics alternés, stimulant la région aiguë. Stimuli délivrés à travers un haut parleur, séparé de l'oreille par une distance de 70 cm.
- Paramètres analysés et résultats normaux :
  - Seuil de l'onde N1 : 10 dB chez l'enfant normo-entendant
  - Amplitude de l'onde N1
  - Les latences de l'onde N1 à 90, 60 et 30 dB
- Indications : suspicion d'atteinte rétrocochléaire (neuropathie auditive)
- Modalités : sous AG car pose douloureuse de l'électrode et nécessité immobilité
- Limites : idem PEA précoces en ce qui concerne le champ auditif. Intéressant lorsque l'onde I n'est pas identifiable en PEA

#### e) OTOEMISSIONS ACOUSTIQUES PROVOQUEES

Place importante pour le dépistage en néonate, mais peut aussi être pratiquée en 1<sup>o</sup> intention diagnostique, ou en complément des PEA à la recherche d'une neuropathie auditive



## ANNONCE DU DIAGNOSTIC

- ne jamais annoncer une surdité sur le seul résultat des PEA = audio comportementale +++
- faire les tests en présence des 2 parents si possible (prise de conscience...)
- ne jamais annoncer une surdité dans la précipitation
- annoncer le Dg en présence des 2 parents et de l'enfant, prendre le temps et s'adapter
- aider les parents, valoriser l'enfant
- ouvrir les perspectives d'avenir

## CATALOGUE DES SURDITES

### 1. SURDITE DE TRANSMISSION

Cause majoritaire de surdit  légère et moyenne de l'enfant

#### *i. ACQUISES*

Otite s romuqueuse

Otite chronique, non cholest atomateuse et cholest atomateuse

Traumatisme de l'oreille (luxation, fractures ossiculaires, fractures rocher) par blast, AVP, chutes, coton-tige...

Otospongiose juv nile : rare

Maladie de Lobstein : h r ditaire autosomique dominante

#### *ii. CONGENITALES*

Aplasia majeure : aplasia majeure du pavillon souvent associ e   malformation du CAE et de l'oreille moyenne. Plus rare : microtie. Examen clinique   la recherche malformations associ es, atteinte controlat rale. Bilan minimal : opht, Rx rachis, echo c ur, echo rein

Prise en charge : appareillage

Syndromes les + fr quents :

Sd otomandibulaire (20%)

Paralysie ou par sie faciale homolat rale

Paralysie ou par sie du voile homolat rale

Sd de Franceschetti (3%), hypoplasie mandibulo-malaire bilat rale

Sd de Goldenhar (oculo-auriculo-vert bral)

Sd branchio-oto-r nal

Aplasia mineure : malformation souvent isol e de l'oreille moyenne (mais parfois associ e   des malformations mineures de l'oreille externe ou g n rale)

### 2. SURDITE DE PERCEPTION

Le plus souvent d'origine cochl aire

Les  $\frac{3}{4}$  des surdit s cong nitales sont d'origine g n tique

#### *i. CAUSES EXTRINSEQUES OU ENVIRONNEMENTALES*

Causes pr -natales : rub ole, CMV, toxo, medoc ototoxiques

Causes p ri-natales : poids naissance < 2kg ou  ge gestationnel < 34 semaines

Asphyxie n onate, APGAR < 4 (  5 min)

Patho respi s v re

Ttt ototoxique

Hyperbilirubin mie ayant n cessit  une exanguino-transfusion

Causes post-natales : m ningites bact riennes (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*), ttt ototoxique, oreillons, labyrinthites infectieuses, otites chroniques, fractures rocher, trauma sonores, causes tumorales

#### *ii. ORIGINE GENETIQUE*

Selon diff rents modes de transmission : autosomique r cessif, autosomique dominant, li    l'X, transmission mitochondrial

Surdit s syndromiques : Sd de Pendred, Sd Usher, Sd de Jervell et Lange-Nielsen, Sd de Waardenburg, Sd branchio-oto-r nal, Sd d'Alport

Surdit s non syndromiques : surdit s autosomiques r cessives (DFNB1, connexines...), surdit s autosomiques dominantes (DFNA), surdit  li    l'X (DFN), mitochondriale



## **BILAN**

**Interrogatoire dirigé** : causes extrinsèques, hématurie (Alport), problèmes visuels nocturnes (Usher), retard à la marche (Usher...), ATCD familiaux (surdit , anomalie branchiale, m ches blanches, patho r nale, goitre)

**Examen cervico-facial complet** (fistules, dystopie canthale, thyro de)

**Examen Ophtalmologique avec FO** (Usher)

**Recherche d'H maturie-prot inurie** (Alport)

**ECG** (Jervell et Lange-Nielssen)

**TDM rochers**

## **NEUROPATHIE AUDITIVE**

D signe une alt ration des PEA avec oto missions normales

Fr quence  lev e chez les nn hospitalis s en soins intensifs : 1%