



Surdité de l'enfant: bilan et diagnostic

Dr. Barbara Zürcher

FMH ORL, Phoniatrie et Audiologie infantile
Neuchâtel

« Les tympans sont normaux,
tout va bien »

« Il est trop jeune...
C'est trop tôt pour savoir...
On ne peut pas faire
d'audiométrie avant deux ans »

« On va lui mettre des drains
et tout ira bien »

« On l'a testé à la naissance,
tout était normal »

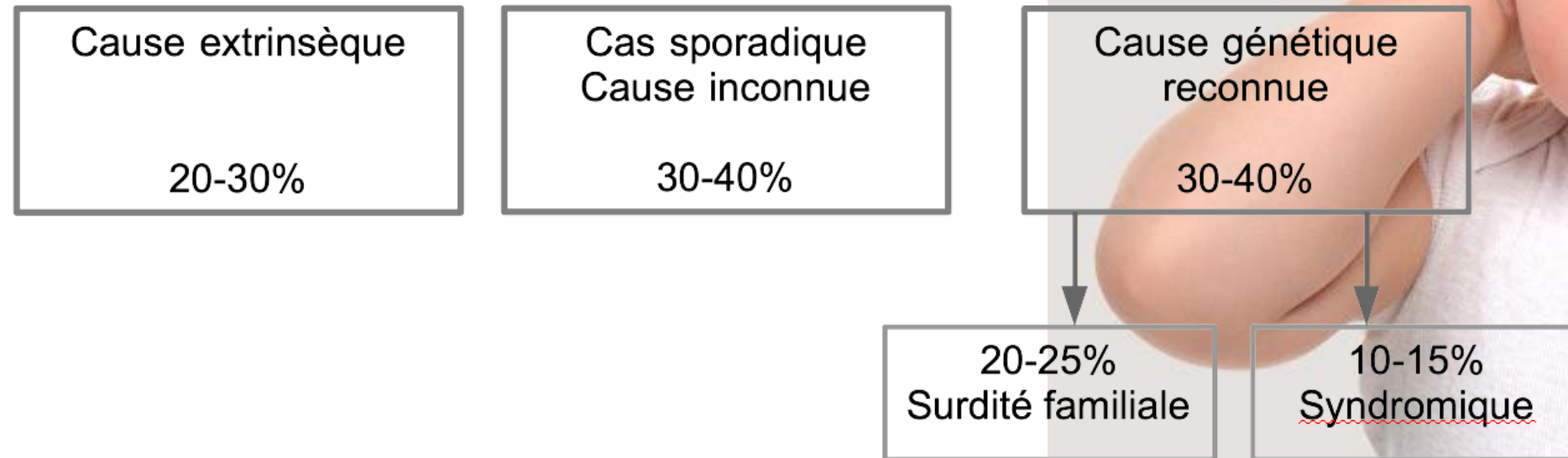
« Vous vous faites des idées »

« Ne vous inquiétez pas
pour le langage,
ça viendra... »



Prévalence de surdité chez l'enfant

- 1/1000 naissances
- 1/750 enfants secondairement



Facteurs de risque pour surdité

PRE-/PERINATAL

- Asphyxie, APGAR <5
- Ventilation assistée
- Poids de naissance <1500 g
- Hyperbilirubinémie (16-20mg)
- Prématuré <32 sem
- Infection materno-foetale à CMV, rubéole, toxoplasmose, herpès, syphilis

POSTNATAL

- Méningite, Oreillons
- Médicaments ototoxiques (aminosides, furosémide, chimiothérapie)
- Traumatisme crânien (avec hospitalisation et / ou otorragie)

- Signes évocateurs d'un syndrome comportant d'une surdité (mèche blanche, yeux vairons....)
- Malformations craniofaciales
- Trisomie 21
- Pathologies métaboliques (diabète, hypothyroïdie, mucopolysaccharidose, siderose, phenylketonurie)

SYNDROME

- Antécédents familiaux de surdité précoce
- Consanguinité entre les parents

FAMILIAL

Facteurs de risque pour surdité

PRE-/PERINATAL

- Asphyxie, APGAR <5
- Ventilation assistée
- Poids de naissance <1500 g
- Hyperbilirubinémie (16-20mg)
- Prématuré <32 sem
- Infection materno-foetale :
rubéole, toxoplasme,
syphilis

POSTNATAL

- Méningites (antibiotiques, furosémide, chimiothérapie)
- Traumatisme crânien (avec hospitalisation et / ou otorragie)

- Signes évocateurs d'un syndrome comportant d'une surdité (mèche blanche, yeux vairs)
- Malformation
- Tri-
- Maladies métaboliques (diabète, hyperglycémie, mucopolysaccharidose, siderose, phenylketonurie)

SYNDROME

FAMILIAL

- Antécédents familiaux de surdité précoce
- Consanguinité entre les parents

Surdités congénitales syndromiques

récessive

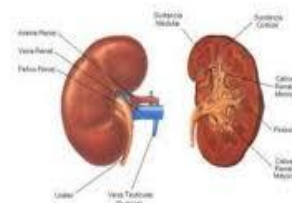
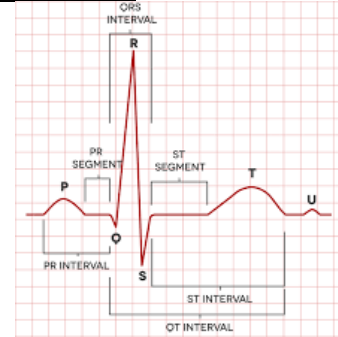
- Syndrome de Pendred
- Syndrome de Usher
- Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen

dominante

- Syndrome de Waardenburg
- Syndrome branchio-oto-rénal
- Syndrome de Treacher-Collins

Liées à l'X

- Syndrome de Alport



Surdit  de transmission

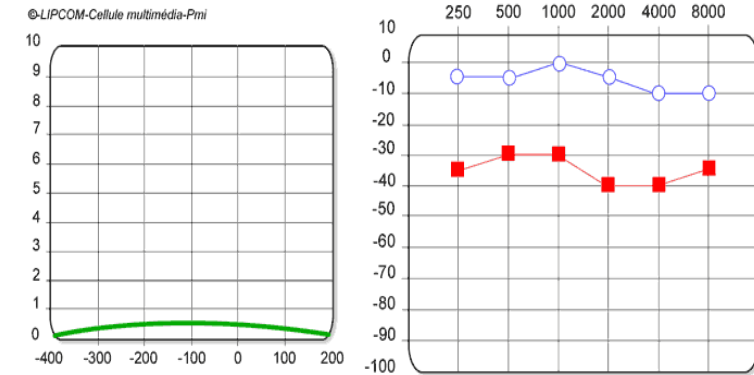
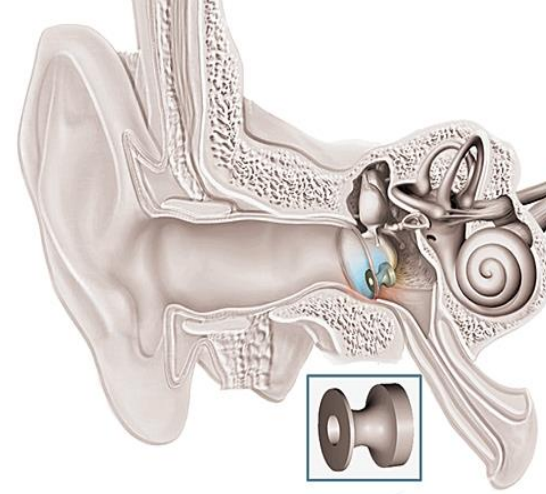
- C rumen obstructif
- Corps  tranger
- Cholest atome
- Aplasie majeure/ mineure avec /sans malformation faciales associ es (Sd oto-mandibulaire, Franceschetti, Sd de Goldenhar...)



Surdité de transmission

Otite sero-muqueuse :

- Inflammation de la muqueuse de la cavité tympanique avec accumulation d'un liquide séro-muqueux
- Dysfonction tubaire (trompe d'Eustache)
- Transmission entre 30-50 dB
- Retard de langage et / ou trouble de l'articulation
- Si persistance ad pose de drain transtympanique +/- adénoïdectomie



Quels examens auditifs?

Examens objectifs

- Otoémissions acoustiques (OEA)
- Potentiels évoqués auditifs (PEA)
- Tympanométrie

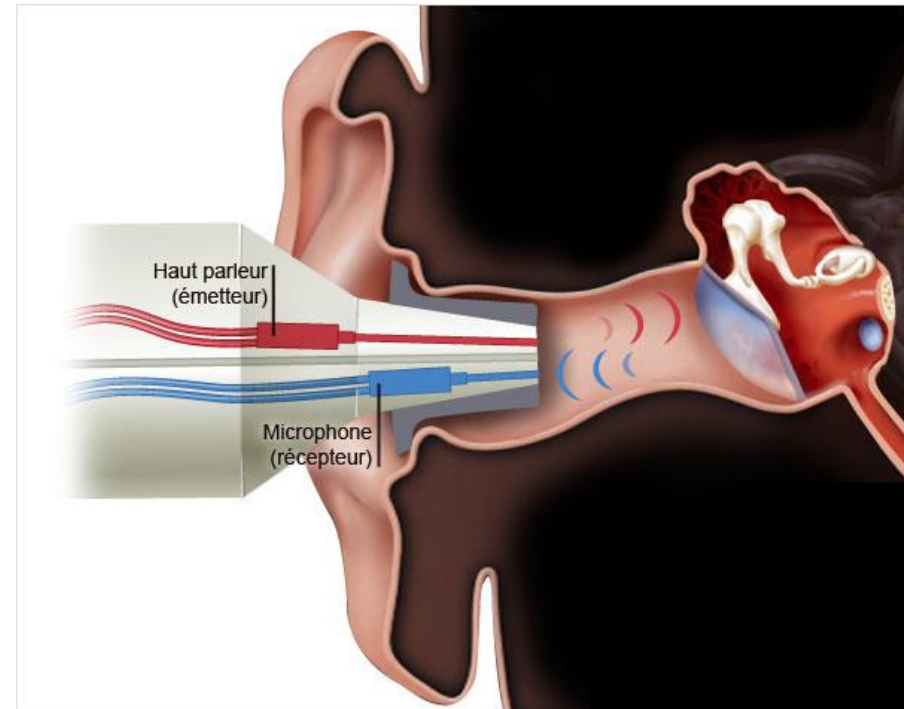
Examens subjectifs

Audiométrie tonale
Audiométrie vocale



Otoémissions acoustiques (OEA)

- Clic non-filtré qui génère une réponse de 1000 - 4000 Hz
- Vibration produites par les cellules ciliées externes en réponse à une stimulation





Prophylaxie vit K	☒ oui	☐ non
Guthrie	☒ oui	☐ non
Oxymétrie	97 % ☒ oui	☐ non
Examen ouïe	☒ oui	☐ non
des 2 côtés normal	☒ oui	☐ non
US hanches	☐ oui	☐ non
Résultat	droit:	gauche:

Otoémissions acoustiques (OEA)

- Ne permettent pas de déterminer le seuil auditif
- Positive en cas de surdité rétro-cochléaire (Neuropathie auditive)
- Doit être réalisé chez un nourrisson /enfant calme et endormi
- A partir du 3e jour de vie (persistance de liquide amniotique)
- Maisons de naissance, accouchement à domicile

Nouveaux nés pré-maturés et à terme
AVEC facteurs de risque :

- Poids de naissance < 1500g*
- Asphyxie néonatale avec encéphalopathie
- Hyperbilirubinémie avec valeur > à la limite d'exchange-transfusion
- Foetopathie : CMV, rubéole, toxoplasmose
- Maladies syndromiques
- Handicaps multiples associés à des surdités
- ATCD familiaux de surdité congénitale
- Anomalies tête et cou (hormis les appendices pré-auriculaires)
- Surdosage médicaments ototoxiques
- Méningite
- Lésions cérébrales (HIV>= 2, PVL, AVC)

*OEA à faire pdt l'hospitalisation et PEAA (PEA automatisé) à faire dans les 3 mois suivant la sortie chez un ORL-Audiologue pédiatre

Potentiels évoques auditifs (PEA)
avec recherche de seuils

Avis Audiologie pédiatrique pour suite
de prise en charge

Examen de follow-up selon facteurs
de risque

Coordonnées de L'Audiologie
pédiatrique :
Responsable : Dre S. Fries
Orl.ped@chuv.ch
Sophie.fries@chuv.ch
Mobile pour urgences : 64 866

Nouveaux nés prématurés et à terme
SANS facteur de risque

Otoémissions acoustiques (OEA) en Maternité

Echouées

Réussies

Bilatéralement

Unilatéralement

Contrôle en Audiologie pédiatrique
par OEA/PEAA à 35 dB
< 3 semaines de vie

Réussies

Echouées

Dépistage CMV
salivaire/urinaire

En 1-2 mois

Réussies

Echouées

Dépistage CMV
salivaire/urinaire

En 2-6 mois

Confirmation du diagnostic par :
- PEA avec recherche de seuils
- Audiométrie comportementale

Seuils auditifs élevés
(> 25 dB HL)

Seuils auditifs normaux
(< 25 dB HL)

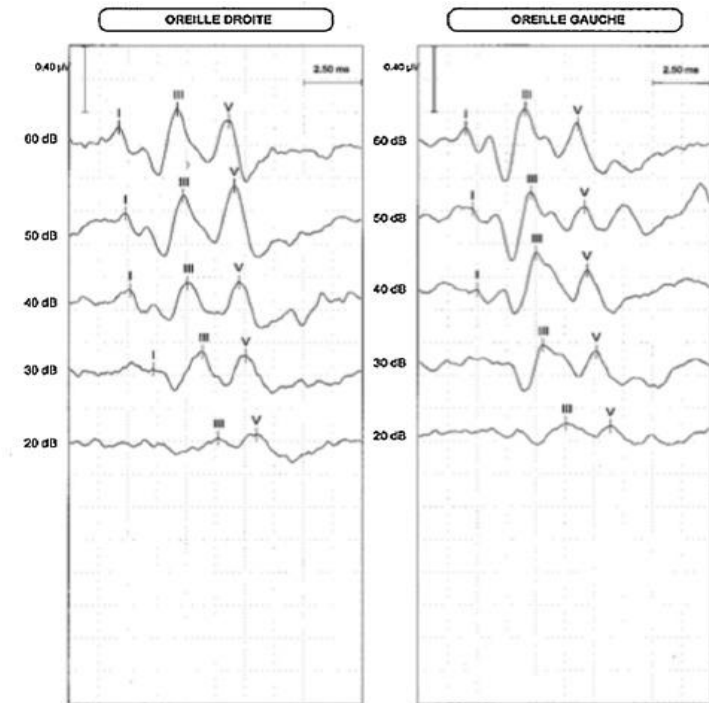
Thérapies adaptées

Contrôles auditifs usuels chez le pédiatre

Potentiels évoqués auditifs (PEA)

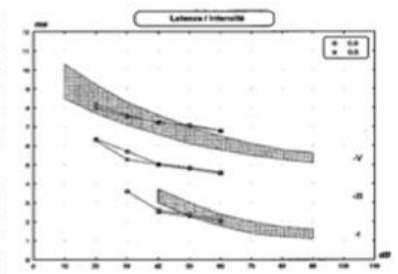


- Enregistrement de l'activité électrique des voies auditives depuis l'origine du nerf auditif jusqu'au tronc cérébral en réponse à une stimulation acoustique
- Impérativement pendant le sommeil
- Réponse sur les seuils de 2000-4000 Hz



O.D	I (ms)	III (ms)	V (ms)	I-III (ms)	I-V (ms)	III-V (ms)
60 dB	2.10	4.60	6.80	2.50	4.70	2.20
50 dB	2.40	4.85	7.05	2.45	4.65	2.20
40 dB	2.60	5.05	7.25	2.45	4.65	2.20
30 dB	3.60	5.70	7.55	2.10	3.95	1.85
20 dB		6.35	8.00			1.65

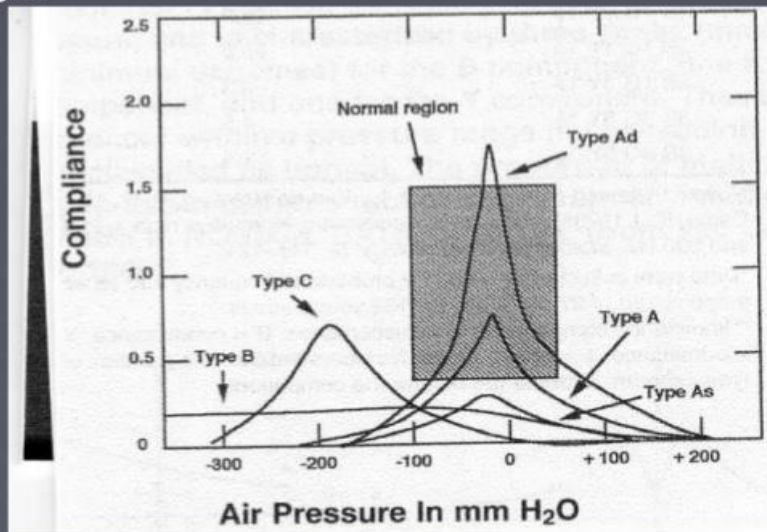
O.G	I (ms)	III (ms)	V (ms)	I-III (ms)	I-V (ms)	III-V (ms)
60 dB	2.00	4.55	6.80	2.55	4.80	2.25
50 dB	2.30	4.80	7.10	2.50	4.80	2.30
40 dB	2.50	5.00	7.20	2.50	4.70	2.20
30 dB		5.30	7.60			2.30
20 dB		6.30	8.20			1.90



Tympanométrie

Mesure la mobilité du tympan en créant une variation de la pression de l'air dans le conduit auditif externe

Les différents tympanogrammes selon Jerger



Courbe de type A (normales) : pic centré sur l'origine. Egalité des pressions de chaque côté de la membrane tympanique.

Courbe de type B : mobilité tympanique faible ou nulle. Epanchement des cavités de l'oreille moyenne ou fixation de la chaîne ossiculaire

Courbe de type C : déplacement de la courbe vers les pressions négatives. Dysfonction tubaire

Audiométrie tonale



Difficulté de l'examen audiométrique chez le jeune enfant

- Collaboration, vigilance, attention limitée
- Présence des parents (silence, passivité, neutralité)
- Evaluation du développement et le respecter
- L'âge le plus délicat l'âge du NON (18-30 mois)
- Conditionnement avec manœuvre ludique (« renforcement »)
- Durée approximative d'un test entre 30-40 min



Particularité de l'examen audiométrique chez le jeune enfant

- Nature des réponses varie en fonction du développement psychomoteur
- 2 étapes « charnières » déterminant 3 grandes démarches audiométriques
- Procédures audiométriques sont différentes en fonction de l'âge de développement

Réactions réflexes

5 - 6
mois

Réflexe
d'orientation –
Investigation
(ROI)

28 – 30
mois

Ecoute active

Naissance à 5-6 mois

NORMAL

Réaction aux bruits (Reflexes
cochléomusculaires, MORO)

Naissance - 4 mois : 70-80 dB

4-6 mois : 40 dB

PATHOLOGIQUE

Pas de réaction au bruit à l'éveil calme

Examens possibles

- Babymètre
- Jouets sonores : gong (250-750 Hz), cloche (5700-8500 Hz), maracas (4500-8500 Hz)
- OEA
- PEA

Réactions réflexes

5 - 6
mois

Réflexe
d'orientation –
Investigation
(ROI)

28 – 30
mois

Ecoute active

5-6 à 28-30 mois

NORMAL

6 mois : se retourne (30-40dB), babil

12 mois : cherche source sonore (20 dB), premiers mots

18 mois : reconnaît les bruits familiers, 10-50 mots

2 ans : 200 mots, comprend un ordre complexe, phrase de 2-3 mots

PATHOLOGIQUE

Interrogatoire familiale ++ (trop calme, pas de réaction aux stimuli sonores, très observateur, compréhension verbale faible)

Diminution des vocalisations

Réactions au bruit inconstantes ou absentes

Emissions verbales pauvres, rares mots identifiables

EXAMENS POSSIBLE

Réflexe d'orientation investigation

Réaction à l'appel (prénom) dès 6m

Jouets sonores étalonnés en fréquence et en intensité

Réaction à des bruits calibrés

Test désignation à différentes intensités



Réactions réflexes

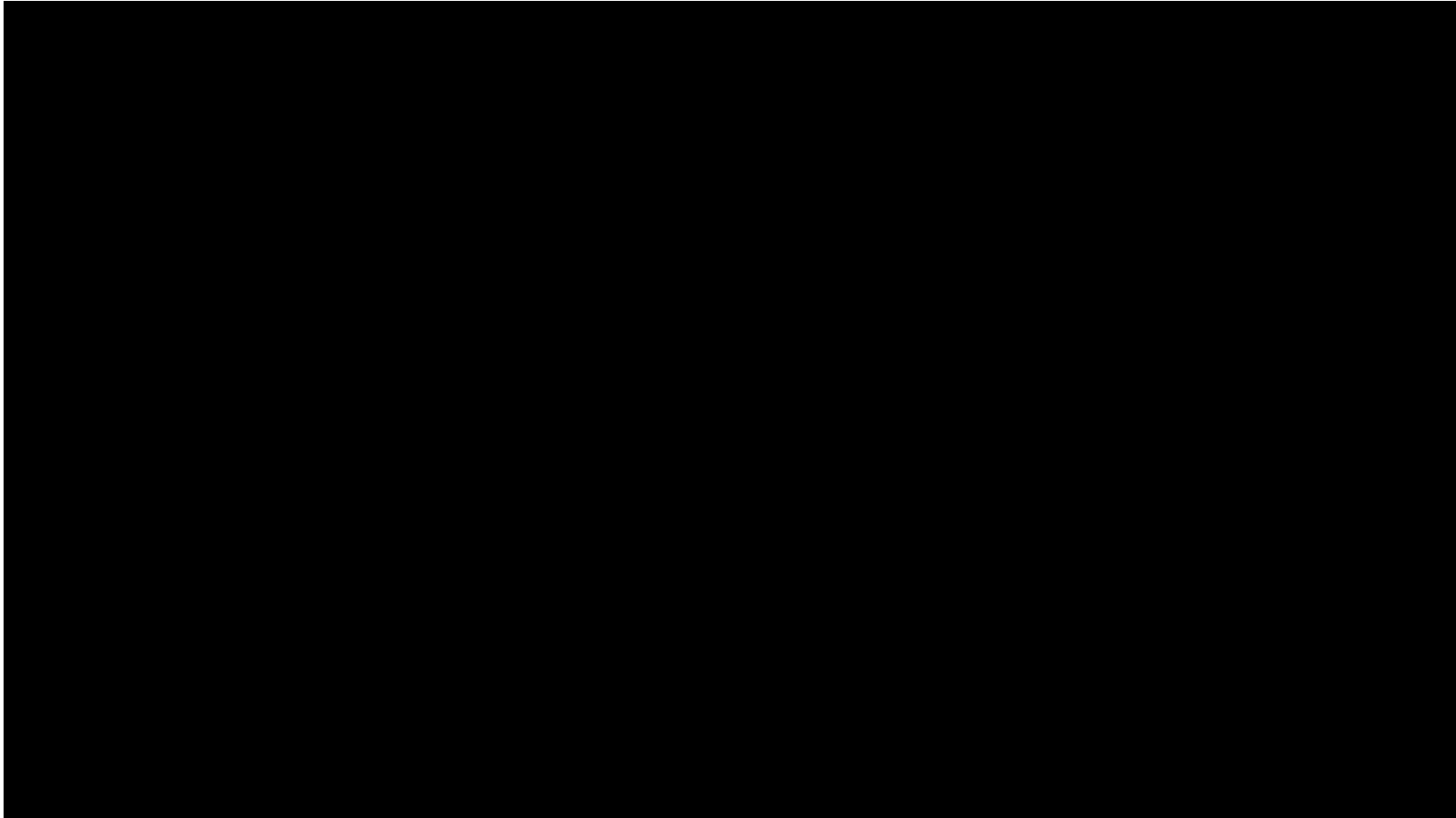
5 - 6
mois

Réflexe
d'orientation –
Investigation
(ROI)

28 – 30
mois

Ecoute active

Réflexe d'orientation investigation



Dès 28 / 30 mois

NORMAL

3 ans : env. 1500 mots, utilise les principaux modèles de phrases et grammaticaux, comprend une histoire

6 ans : maîtrise langue orale, peut aborder apprentissage langue écrite

PATHOLOGIQUE

Interrogatoire familiale ++ (compréhension verbale faible, dépendant du contexte)

Emissions verbales pauvres, rares mots identifiables, ralentissement ou arrêt acquisition langage

Troubles du comportement

Examens possibles

Audiométrie tonale avec conditionnement (peep-show, cubes)

Désignation d'image à voix basse, partie du corps

Répétitions de mots (dès que le langage le permet)

Dès 4 ans ; audiogramme tonal et vocal, evt. masquage



Réactions réflexes

5 - 6
mois

Réflexe
d'orientation –
Investigation
(ROI)

28 – 30
mois

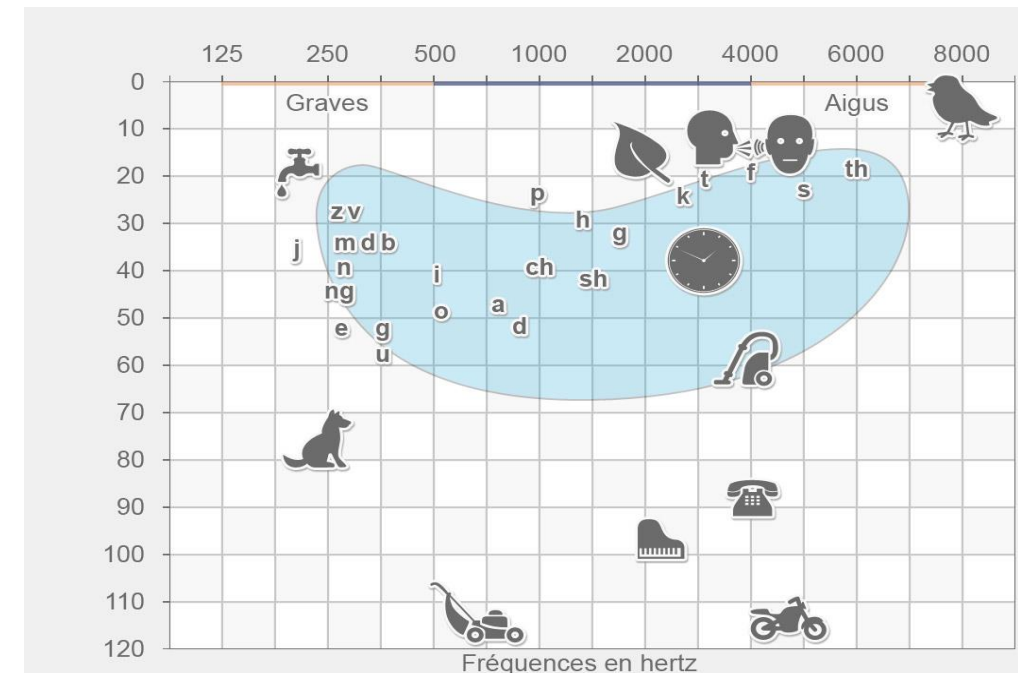
Ecoute active

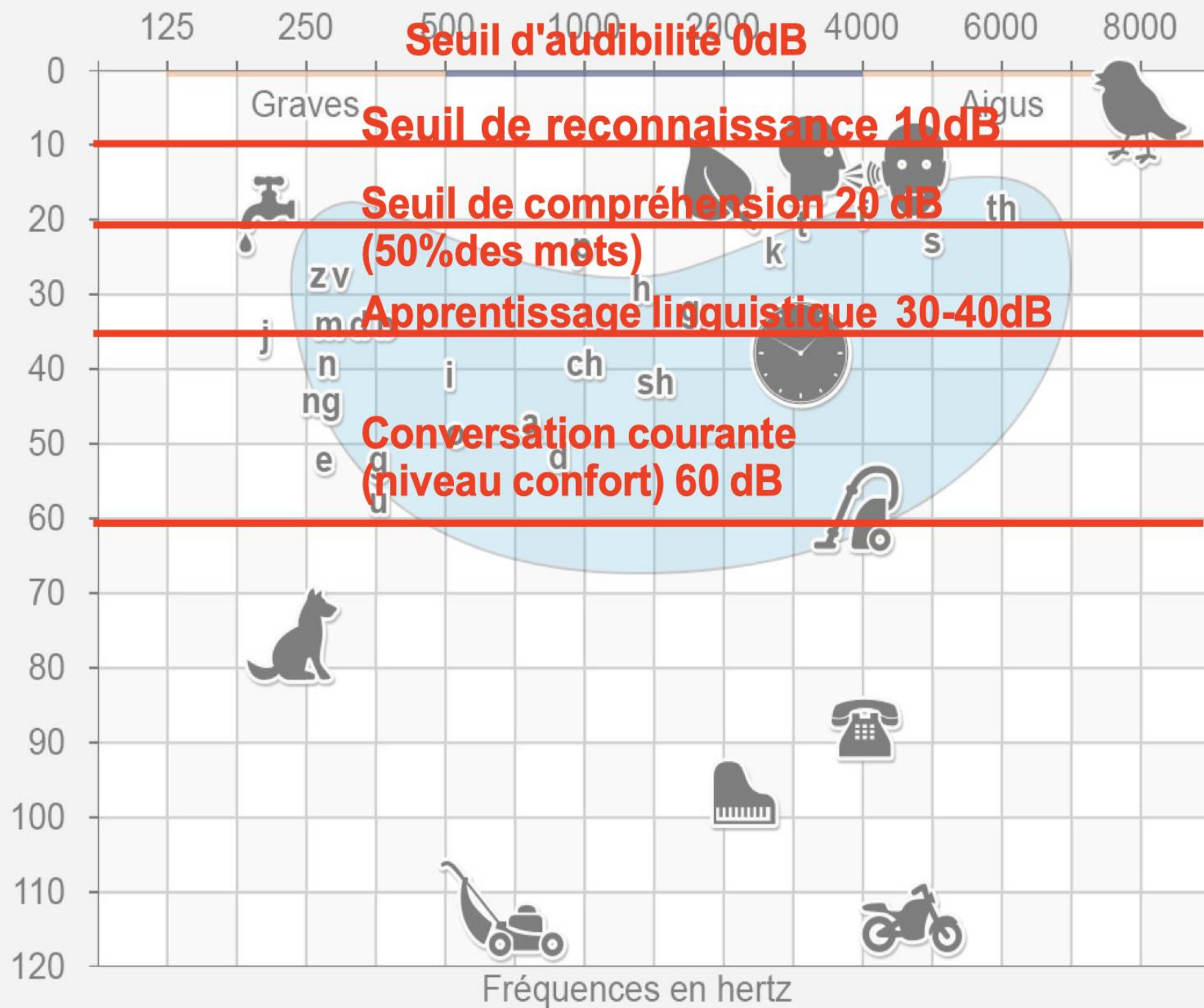
Audiometrie tonale avec conditionnement

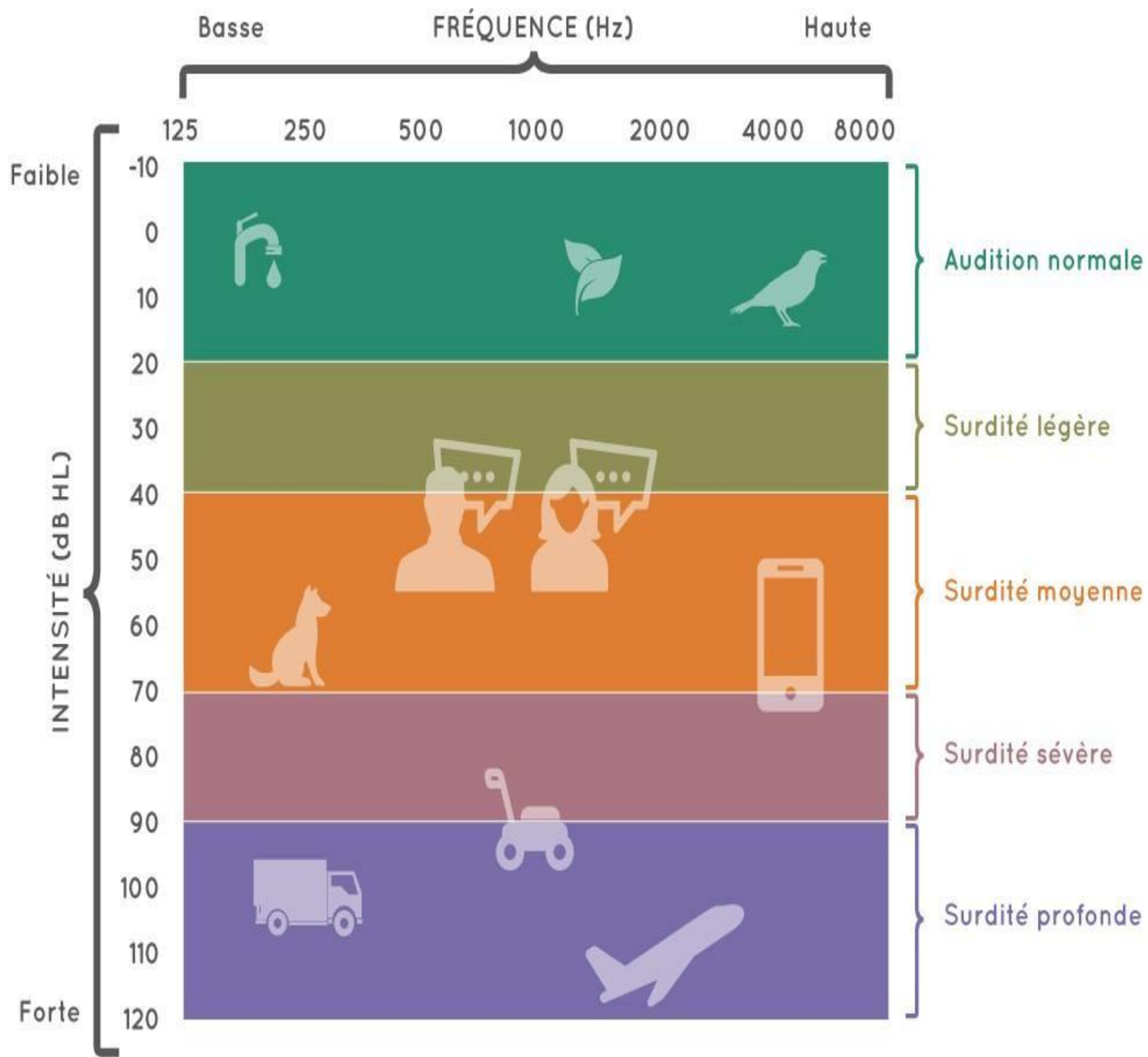


Retentissement de la surdité dépend de

- Degré de la surdité et forme de la courbe
- Age de l'apparition de la surdité (pré- /postlinguale)
- Moyens de réhabilitation (précocité de l'appareillage, gain prothétique)
- Retard du diagnostic
- Contexte médical et neurologique
- Contexte familial







Retentissement de la surdité

Déficit auditif léger (21-40 dB)

Quelques confusions phonétiques

Retard léger du langage

Troubles de l'attention et /ou agitation

Déficit auditif moyen (41-70 dB)

Retard important de langage

Voix perçue à forte intensité

Possible adaptation par la lecture labiale

Déficit auditif sévère à profond (71-120 dB)

Inadaptation au milieu environnant

Pas de développement spontané du langage

Adaptation prothétique

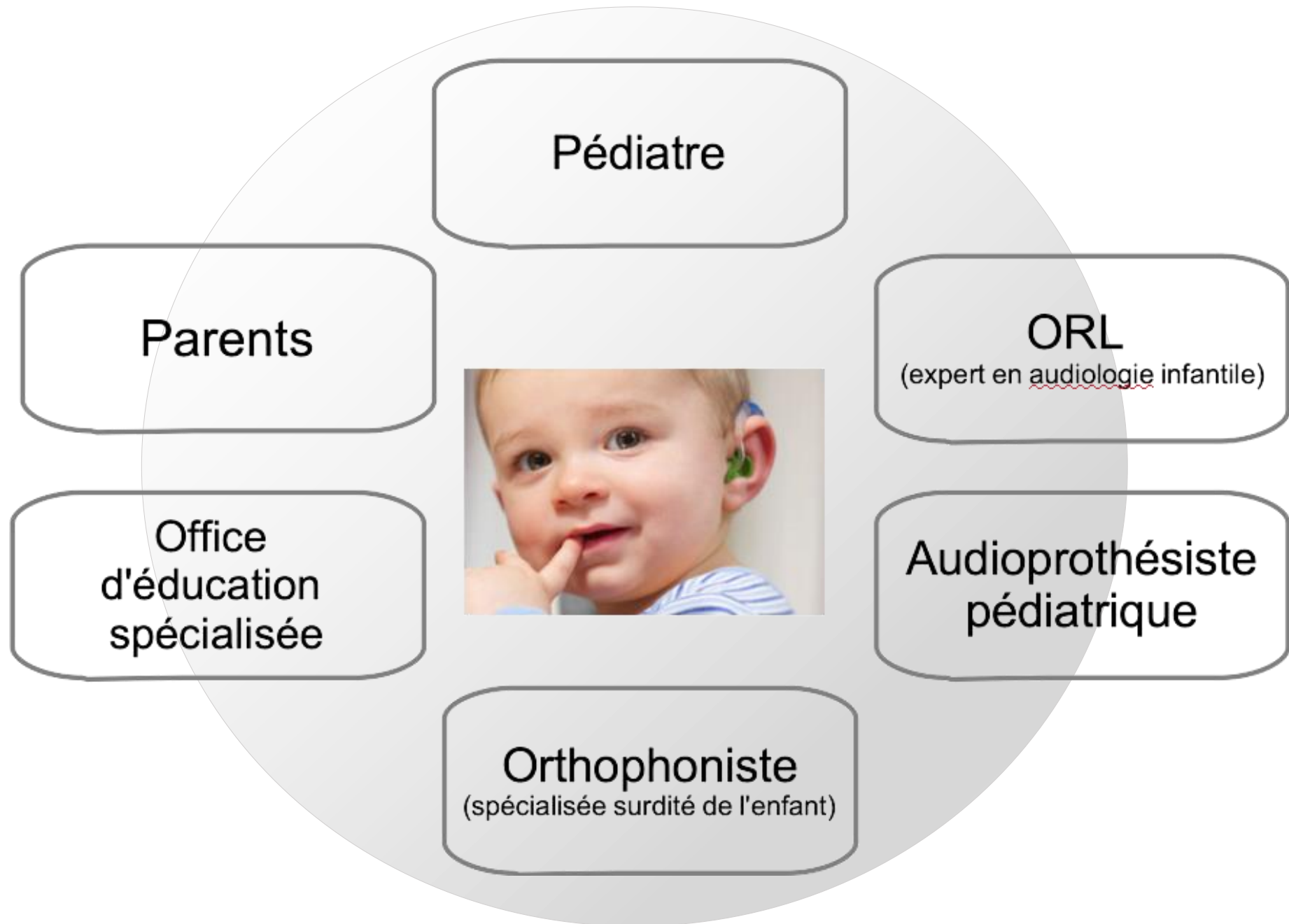
Appareillage non-invasif:

- *le contour d'oreille* : l'appareil se place derrière l'oreille et est relié à un embout (moulé sur mesure)

Appareillage invasif:

- Bone anchored hearing aid (BAHA)
- Implant cochléaire





Take home message

- Être à l'écoute des parents, même en cas de résultat normal au dépistage néonatal
- Vérifier si facteurs de risque présents
- Dépistage néonatal effectué ?
- Ne pas attendre l'âge de « deux-trois ans » pour faire l'audiogramme
- Savoir répéter les examens auditifs

Le succès de la réhabilitation auditive est le fruit d'un travail d'équipes pluridisciplinaires et de la bonne collaboration avec l'environnement socio-éducatif et de la participation active du milieu familial.

Merci pour votre attention !

