

## Prise en charge de la surdité neurosensorielle

La prévalence de la surdité est importante, 1 enfant né sourd pour 1000 naissances. Le dépistage universel systématique néonatal se met progressivement en place en France avec la mise en place de réseaux régionaux. Notre région est en avance et le dépistage est de plus en plus réalisé dès la naissance.

Depuis 2007, des prise en charge pluridisciplinaires ont été mis en place à l'Institut-Saint- Pierre et dans le service O.R.L du CHU, pour l'évaluation, l'appareillage auditif, l'éducation précoce et l'accompagnement familial. Cette prise en charge se déroule sur les 2 sites hospitaliers, 1 fois par mois, la première année suivant le diagnostic.

A l'Institut-Saint-Pierre, cette consultation est assurée par une éducatrice spécialisée pour jeunes enfants formés à la surdité et par une orthophoniste également spécialisée pour le jeune enfant sourd.

L'activité de cette consultation est en lien avec l'activité du jardin d'enfant spécialisé qui poursuit pour certains enfants de la région les prises en charge sur un rythme différent.

Prise en charge dans le jardin d'enfant spécialisé

- **De 1 à 2 ans**, les enfants et leurs familles sont suivis par la même équipe 1 fois par semaine. Ils bénéficient d'une rééducation orthophonique, d'un groupe de psychomotricité/orthophonie, d'une guidance/formation.

- **De 2 à 3 ans**, les enfants et leurs familles sont suivis 2 fois par semaine. Ils bénéficient d'une rééducation orthophonique en individuel, de 2 groupes de langage, parole écoute, d'un groupe de psychomotricité, d'un groupe de guidance parentale un groupe de formation aux aides à la communication, et une prise en charge en psychomotricité et/ou psychologique en individuel selon les besoins de l'enfant et de sa famille.

- **Après 3 ans**, les enfants et leurs familles sont suivis 3 fois par semaine. Ils bénéficient de 3 rééducations orthophoniques en individuel, de 5 groupes de langage, parole, écoute, d'un groupe de psychomotricité, d'un groupe de guidance parentale (avec psychologue 1fois tous les 15 jours), un groupe de formation aux aides à la communication, et d'une prise en charge en psychomotricité et/ou psychologique en individuel selon les besoins de l'enfant et de sa famille.

## Surdité neurosensorielle de l'enfant

### Rappels physiopathologiques

Les sons captés par l'oreille externe entraînent des vibrations du tympan qui, dans l'oreille moyenne, sont transmises à l'oreille interne par l'intermédiaire des osselets. Le mouvement mécanique des osselets permet l'amplification du message acoustique ainsi que sa transmission d'un milieu aérien au milieu liquidien de l'oreille interne. Celle-ci, située à l'intérieur du labyrinthe osseux dans le rocher, comporte l'organe de l'équilibre (le vestibule) et l'organe de l'audition (la cochlée). Dans la cochlée se trouve l'organe de Corti, élément sensoriel proprement dit. Il comporte 3 rangées de cellules ciliées externes et une rangée de cellules ciliées internes qui constituent l'organe transducteur du signal acoustique en signal électrique nerveux.

## Classifications des surdités

### **. Classification anatomique**

Si l'atteinte porte sur les éléments de l'oreille externe ou moyenne, on parle **de surdité de transmission**.

Si l'atteinte concerne un des composants de la cochlée ou le nerf cochléaire, **on parle de surdité de perception**.

Si les deux atteintes sont associées, il s'agit d'une surdité mixte.

Si l'atteinte est liée à un déficit ou à une atteinte des centres auditifs supérieurs, la surdité est dite centrale.

### **. Classification des surdités par l'âge d'apparition de la déficience auditive**

Les conséquences, notamment sur la communication, de la déficience auditive sont d'autant plus graves que celle-ci apparaît précocement, avant l'âge d'acquisition d'une communication orale suffisamment structurée. Aussi, classe-t-on les déficiences auditives en trois catégories :

- **les surdités postlinguales** : apparaissant après l'acquisition d'une communication orale;

- **les surdités prélinguales** : congénitales ou apparaissant avant l'acquisition d'une communication orale (2 ans) ;

- **les surdités périlinguales** qui apparaissent au décours du développement de la communication orale (entre 2 et 4 ans).

## Étiologies des surdités

### **\_ Surdités de perception**

Les surdités les plus fréquentes sont les surdités de perception, dont les causes par ordre de fréquence sont :

- le vieillissement de la cochlée ou presbyacousie ;

- les traumatismes sonores ;

- **les causes congénitales**, soit par anomalie de constitution de la cochlée, isolée ou associée à d'autres anomalies, soit (beaucoup plus rarement) par atteinte neuronale (neuropathie auditive) ;

- **les causes acquises en période périnatale** : **prénatales** (ex : infection congénitale), **néonatales** (ex : prématurité, souffrance foetale, etc.) et **postnatales** (ex : méningite, ictère, etc.) ; les causes toxiques, vasculaires, etc.

### **\_ Surdités de transmission**

Les étiologies des surdités de transmission sont :

- congénitales, malformatives ;

- acquises, séquelles de processus infectieux ou inflammatoires (otites chroniques),

Ces différentes étiologies entraînent un défaut dans l'appareil de transmission du son vers la cochlée (conduit auditif externe, tympan, os

## **Quantification de la perte auditive**

L'audiogramme tonal liminaire permet de classer le degré de sévérité de la surdité d'un point de vue tonal d'après la perte auditive moyenne calculée à partir des seuils à 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz. La somme étant divisée par quatre arrondie à l'unité supérieure, le Bureau international d'audiophonologie (BIAP) définit les surdités de la façon suivante :

### ***Audition normale et subnormale***

< 20 Normale. L'atteinte éventuelle n'a pas d'incidence sociale.

Déficience auditive légère 21-40 La parole est perçue à voix normale, mais la gêne apparaît à voix basse ou lorsque le locuteur s'éloigne. La plupart des bruits familiers sont perçus.

### ***Déficience auditive moyenne***

41-70 La parole est perçue si on élève la voix. La personne sourde comprend mieux en regardant le locuteur. Quelques bruits familiers sont encore perçus.

***Déficience auditive sévère 71-90*** La parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Seuls les bruits forts sont perçus.

### ***Déficience auditive profonde***

91-119 Aucune perception de la parole. Seuls les bruits très puissants sont perçus.

### ***Déficience auditive totale***

120 Aucun son n'est perçu.

## **Conséquences de la surdité**

### ***Gravité de la pathologie***

La privation de toute ou partie de l'audition a des répercussions systématiques sur un au moins des constituants du langage. L'intégrité de la fonction auditive est nécessaire au développement du langage. L'immersion dans le monde sonore permet au nourrisson de développer ses capacités phonologiques, lexicales et syntaxiques, et d'accéder à une(des) langue(s), vecteur privilégié de la connaissance et des échanges interhumains.

Ce sont les surdités pré et périlinguales, particulièrement les surdités sévères et profondes, qui entraînent les plus grands déficits dans l'acquisition du langage oral et sont responsables de handicaps dans l'intégration scolaire et l'entrée dans la vie professionnelle en étendant le handicap aux champs de la relation, de l'instruction, de l'éducation, de l'insertion sociale et du comportement

### ***Épidémiologie***

La prévalence globale de la surdité permanente néonatale en population générale rapportée dans les études internationales est de 0,6 (dans les études les plus anciennes) à 1,3 enfants pour 1 000 nouveau-nés (dans les études plus récentes) en cas de déficience auditive bilatérale supérieure à 40 dB

Si on considère le taux de 1/1 000 naissances de surdité néonatale et 740 000 naissances par an, 740 enfants naissent sourds chaque année en France. Il faut ajouter à ce nombre les surdités évolutives et acquises en période périlinguale.

## **Recommandations de l'HAS : SURDITES de l'enfant de 0 à 6 ans ( décembre 2009) /**

Les recommandations de l'HAS concernent les enfants, et leur famille, qui présentent une surdité bilatérale permanente, et dont le seuil auditif > 40 dB HL peut entraîner des retards importants de développement du langage si l'environnement de l'enfant n'est pas très précocement adapté à ses besoins particuliers.

L'objectif principal de ces recommandations est de favoriser l'accès au langage par l'enfant sourd au sein de sa famille, quelle que soit la langue choisie – français ou langue des signes française. Il s'agit de :

- Développer la communication et le langage et suivre leur évolution,
- Informer et accompagner les parents,
- Prévenir les éventuels troubles psychiques et relationnels de l'enfant ,
- Identifier les lieux d'accueil et d'accompagnement des familles et de suivi des enfants sourds.