La Surdité chez l'enfant : soyez à l'écoute

Serge Gouin, MD, FRCPC, et Hema Patel, MD, FRCPC

Résumé de la conférence présentée aux *Journées de pédiatrie de Sainte-Justine* par l'Université de Montréal, décembre 2003

Le cas de la petite Sara

Une mère se présente à votre cabinet avec sa fille âgée de sept mois, Sara, afin d'obtenir une seconde opinion. Elle est inquiète, car elle croit que son enfant éprouve des problèmes d'audition. Elle vous mentionne que Sara semble, entre autres, ne pas réagir normalement aux sons du piano et de la balayeuse. Pourtant, celle-ci « gazouille » beaucoup, selon elle. Elle s'était fait rassurer par un autre médecin qui affirmait que, si son enfant émettait des sons, cela voulait dire qu'elle entendait et que, de toutes façons, son enfant était trop jeune pour être évaluée en audiologie. De plus, ce médecin avait souligné le fait qu'il n'y a pas d'antécédents familiaux de surdité dans la famille de cette femme.

Quelle est votre approche?

Tableau 1

Les trois types de surdité

1. **La surdité conductive**
   Elle affecte l'oreille moyenne ou externe.
2. **La surdité neurosensorielle**
   Elle consiste en une maladie de l'oreille interne, une lésion centrale ou une dysfonction de la cochlée.
3. **La surdité neurosensorielle**

Il existe trois types de surdité (tableau 1).

La surdité neurosensorielle est l'une des malformations congénitales les plus courantes. Son incidence est de 1 à 6 par 1 000 naissances. De plus, 20 % de ces enfants sont atteints d'une surdité profonde.

Dans 50 % des cas de surdité infantile, une cause est retrouvée : soins intensifs néonataux, méningite, infections congénitales, otite moyenne chronique, utilisation de médications ototoxiques, exposition à des bruits excessifs, trauma crânien, maladie immunologique, hypothyroïdie, etc.

Pour ce qui est des autres enfants atteints de surdité, il s'agit de cas héréditaires.

Il existe un mode de classification de la gravité de l'état de surdité (tableau 2).[1]

Afin de mieux identifier un enfant à risque de surdité, plusieurs facteurs ont été établis. Pour les patients atteints de surdité néonatale, on parle d'antécédents familiaux, de malformations craniofaciales, d'infections *in utero* (cytomégalovirus [CMV], virus de l'herpès simplex, toxoplasmose, rubéole), de stigmatismes syndromiques, d'une admission de plus de 48 heures aux soins intensifs néonataux, d'oxygénation extracorporelle, d'hyperbilirubinémie et de médications ototoxiques.[2]

Les facteurs de risque d'une présentation progressive/retardée de surdité sont l'inquiétude parentale, les antécédents familiaux, une otite moyenne persistante/chronique, une méningite, une neurofibromatose, le syndrome d'Usher, les maladies neurodégénératives, un trauma crânien et les médications ototoxiques.[2]

Par contre, chez plus de 50 % des patients, aucun facteur de risque ne peut être identifié.

Pourquoi privilégier un dépistage universel?

Si aucun dépistage universel n'est entrepris, l'âge moyen de détection de la surdité modérée à grave est de 13 mois et, pour ce qui est de la surdité légère à modérée, elle est de 22 mois.[3] Du coté du développement du langage, l'accès à la parole est critique au cours des premiers 36 mois de la vie.

Le dépistage universel de la surdité est nécessaire pour différentes raisons. Il a été démontré que, lorsque certaines interventions sont pratiquées avant l'âge de six mois chez un enfant atteint de surdité, les développements cognitif et linguistique seront normaux, et cela est vrai pour tous les degrés de surdité.[4,5]

En 1994, aux États-Unis, le *Joint Committee on Infant Hearing* avait proposé de procéder à un test de dépistage de surdité chez tous les enfants âgés de moins de 3 mois et à une intervention si nécessaire avant l'âge de 6 mois. En 1999, l'*American Academy of Pediatrics* a émis les mêmes recommandations.[6]

La surdité neurosensorielle est l'une des maladies congénitales les plus courantes.

Les objectifs du dépistage effectué à la naissance est d'évaluer chaque nouveau-né durant les premières 24 à 48 heures de leur vie. Il existe deux principaux types de tests de dépistage pouvant être pratiqués à la naissance : les émissions otoacoustiques et les potentiels évoqués auditifs automatisés. Il est à noter que d'autres tests d'audition peuvent être effectués par le médecin traitant (tympanométrie) ou par un audiologiste

Le **Dr Gouin** est professeur adjoint, département de pédiatrie, Université de Montréal et pédiatre, Hôpital Sainte-Justine.

La **Dre Patel** est professeure adjointe, département de pédiatrie, Université McGill et pédiatre, Hôpital de Montréal pour Enfants.

(test du réflexe acoustique, audiométrie du comportement observable, audiométrie avec renforcement visuel et audiométrie avec comportement conditionné).

Quelle conduite doit-on adopter avec des parents qui suspectent leur enfant d'être atteint de surdité?

Tout d'abord, une évaluation médicale complète, un historique des symptômes et un génogramme sont nécessaires. Un interrogatoire concernant les infections antérieures (méningite, otites moyennes chroniques, rubéole, etc.), un trauma crânien et une exposition à des médications ototoxiques est également primordial. L'évaluation doit se concentrer sur la glande thyroïde, la vision, la fonction rénale et les symptômes cardiaques. Lors de l'examen physique, on doit noter s'il y a présence de particularités syndromiques, d'anomalies des oreilles et des yeux et d'hyperpigmentation de la peau.

Chez plus de 50 % des patients, aucun facteur de risque ne peut être identifié.

Lorsque les parents suspectent un problème d'audition chez leur enfant, il est important de procéder le plus rapidement possible à une évaluation audiologique chez ce dernier, et ce, à n'importe quel âge. Si les résultats des tests sont équivoques, il faut s'assurer que l'enfant a

QUESTIONS ET RÉPONSES

1. Le dépistage clinique au cabinet représente-t-il une façon efficace de dépister un déficit auditif ?

Non. L'enfant atteint de surdité devient très vigilent visuellement et peut donc détecter des mouvements d'ombre et de lumière produits lors d'examens médicaux. Cela peut fausser la validité des résultats. De plus, l'enfant peut percevoir les vibrations émises, ce qui peut également produire de faux négatifs.

2. Quelle est la cause la plus fréquente de surdité neurosensorielle chez l'enfant ?

La surdité non syndromique représente la cause la plus fréquente de surdité neurosensorielle chez l'enfant. De plus en plus, de nouvelles mutations génétiques ont été identifiées comme ayant un lien avec l'état de surdité. Voilà pourquoi il est important de consulter en génétique le plus tôt possible. Cette démarche peut diminuer la quantité d'examens nécessaires si une mutation est détectée. De plus, cela peut aider les parents à prendre certaines décisions par rapport à de futures grossesses.

3. Qui peut bénéficier d'implants cochléaires?

Habituellement, les implants cochléaires sont offerts aux patients atteints de surdité grave à profonde qui n'ont pas obtenu de résultats satisfaisants par rapport au développement du langage avec l'emploi de prothèses auditives. De plus, certains enfants qui ont developpé une calcification précoce de la cochlée postméningite reçoivent un implant. Une chirurgie est nécessaire pour introduire une électrode interne et une thérapie intensive est nécessaire pour permettre l'éveil de l'enfant aux stimuli sonores de son environnement. Plus l'intervention chirurgicale est effectuée rapidement, plus il y a de chances que le développement du langage de l'enfant se normalise.

Tableau 2

La clasification de la gravité de l'état de surdité

Légère (25 à 30 décibels [dB])
- Manque possible de 50 % du langage. L'enfant est souvent étiqueté comme ayant un trouble de comportement et un manque d'écoute.

Modérée (30 à 50 dB)
- Manque possible de 50 à 100 % du langage. L'enfant a la voix altérée et la qualité de son langage est modifiée. La communication est donc très compromise.

Grave (50 à 70 dB)
- Il y a 100 % de perte d'accès au langage. L'enfant présente une voix atonale et un retard de langage considérable.

Profonde (70 dB et plus)
- Les vibrations sont ressenties, mais elles ne sont pas entendues.

été évalué à un endroit qui possède une bonne expérience pédiatrique.

Lorsqu'un diagnostic de surdité est confirmé et qu'aucun facteur de risque n'est identifié, une consultation en génétique et une évaluation en ophthalmologie sont souhaitables. Un électrocardiogramme, des tests de sérologie (toxoplasmose, rubéole, CMV, etc.) et une analyse d'urine (syndrome d'Alports) peuvent également être demandés. Finalement, après l'évaluation en otolaryngologie, une tomodensitométrie cérébrale, voire même une résonance magnétique, peuvent être effectuées (tableau 3).

Tableau 3

L'évaluation

Confirmer le diagnostic
- Dépistage par émissions otoacoustiques (à tout âge)
- Dépistage par potentiel évoqué auditif automatisé (à tout âge)
- Tympanométrie (à tout âge)
- Audiométrie (six mois et plus)

Définir la cause
- Antécédents
- Examen physique
- Dépistage génétique
- Analyse d'urine
- Électrocardiogramme
- Consultation en opthalmologie
- Tomodensitométrie cérébrale (oreilles)

Quel est le rôle du médecin traitant?

Le médecin traitant doit avant tout assurer la coordination des soins et offrir un soutien parental. Au moment du diagnostic, les parents se retrouvent souvent en état de choc et le médecin joue alors un rôle crucial. Il est important de connaître l'emplacement du centre de référence audiologique et de thérapie éducative le plus près, car une intervention rapide améliore les résultats. Il existe plusieurs groupes de soutien pour encourager les parents d'enfants atteints de surdité. Idéalement, les décisions prises par les parents quant au mode de communication et d'intervention doivent être prises tôt après l'annonce du diagnostic. Les parents dépendent du médecin ou de l'audiologiste au niveau de l'obtention d'informations à ce sujet.

Quelles sont les interventions possibles ?

Les interventions possibles pour traiter les enfants atteints de surdité se divisent en deux grandes catégories : les appareils et les méthodes éducatives.

Avec les avancées technologiques, les appareils qui amplifient les sons sont de plus en plus performants et offrent une plus grande flexibilité qu'avant, que ce soit au niveau des prothèses auditives (analogique ou digitale, derrière l'oreille ou dans le canal auditif), des prothèses pour conduction osseuse, de la technologie à modulation de fréquence, des systèmes de sons ou des implants cochléaires.

Il existe également quelques méthodes éducatives : l'approche audio-verbale, l'approche par communication totale, le langage parlé complété et le langage des signes. Plus de 90 % des parents qui ne sont pas atteints de surdité désirent que leur enfant entende et parle. Les nouveautés technologiques rendent cela possible, même pour ce qui est des enfants profondément sourds. Au niveau préscolaire, l'enfant peut se joindre à un groupe qui doit prôner les objectifs suivants : le développement continu de l'audition et des habiletés du langage, l'introduction d'habiletés pré-académiques, ainsi que la surveillance et la performance constante des appareils auditifs et des implants cochléaires.

Plus de 90 % des parents qui ne sont pas atteints de surdité désirent que leur enfant parle.

Pour ce qui est des enfants d'âge scolaire, il est important d'effectuer la transition dans une classe régulière seulement lorsque l'enfant se sent prêt pour un tel changement. Le clinicien doit offrir un soutien continu aux parents et aux enfants, avec l'aide de l'éducateur pour malentendant, de l'audiologiste et de l'orthophoniste. *Clin*

À visiter :

1. Société canadienne de l'ouïe : *www.chs.ca*
2. Association des malentendants canadiens : *www.chha.ca*
3. *Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing* : *www.agbell.org*

Références

1. Northern, J, et coll. : Hearing in Children. 4th ed. Baltimore, Md, Williams and Wilkins, 1991.
2. Joint Committee on Infant Hearing : Position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 106:798-817, 2000.
3. Harrison, M, et coll. : Age of identification of hearing loss: A national study. Ear Hear 17:55-62, 1996.
4. Yoshinago-Itano, C, et coll. : Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102:1161-71, 1998.
5. Moeller, MP, : Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. Pediatrics 106:E43, 2000.
6. American Academy of Pediatrics, Task Force on Newborn and Infant Hearing : Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. Pediatrics 103:527-30, 1999.