République algérienne démocratique et populaire
Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche scientifique
Université Mouloud Mammeri de Tizi-Ouzou

Faculté de Médecine de Tizi-Ouzou

Thèse de Doctorat d'Etat en Sciences Médicales

Thème
Dépistage et réhabilitation de la surdité néonatale au CHU de Tizi-Ouzou : stratégies et résultats

Présentée par: Dr. Farid Boudjenah
Maître Assistant hospitalo-universitaire

Discipline: Oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale

Directeur de thèse: Pr. Omar Zemirli.

Président du Jury: Pr. Tahar Ananе. Professeur en Pédiatrie au CHU Bab El Oued
Membres du Jury:
- Pr. Mokhtar Hasbellaoui. Professeur Chef du service ORL au CHU Tizi-Ouzou
- Pr. Fayçal Belbekri. Professeur Chef du service ORL du CHU Constantine
- Pr. Sadek Douche. Professeur Chef du service ORL de l'Hopital d'El Hadjar

Année universitaire: 2013-2014

TABLES DES MATIERES

Glossaire…… 7
Introduction…….. 9

Première partie : Données théoriques

I. Chapitre 1 : Historique et évolution des idées…… 11
II. Chapitre 2 : Rappels…… 12
II.1. Génétique humaine…… 13
II.1.1. Les notions fondamentales de l'hérédité…… 13
II.1.2. Les modes de transmission…… 14
II.1.2.1. L'hérédité mendélienne …… 14
II.1.2.2. Hérédité mitochondriale…… 14
II.1.2.3. Hérédité multifactorielle…… 14
II.1.3. Arbre généalogique…… 14
II.1.4. Codification internationale des surdités génétiques…… 14
II.1.5. Caractéristiques génétiques des surdités…… 14
II.2. Embryologie de l'oreille…… 17
II.2.1. Embryologie de l'oreille interne…… 17
II.2.1.1. Formation de la vésicule otique…… 17
II.2.1.2. Développement du canal cochléaire chez l'homme…… 17
II.2.2. Embryologie de l'oreille moyenne…… 19
II.2.2.1. La formation des cavités de l'oreille moyenne …… 20
II.2.2.2. La formation du tympan…… 20
II.2.2.3. La formation des osselets…… 20
II.2.3. Embryologie de l'oreille externe…… 21
II.2.3.1. Formation du pavillon …… 21
II.2.3.2. Formation du méat acoustique…….. 22

II.3. Anatomie de l'oreille et des voies auditives…….. 24
II.3.1. Anatomie de l'oreille…….. 24
II.3.1.1. L'os temporal…… 24
II.3.1.2. L'oreille externe…… 25
II.3.1.2.1. Le pavillon de l'oreille…….. 25
II.3.1.2.2. Le méat auditif externe…… 26
II.3.1.3. L'oreille moyenne…… 26
II.3.1.3.1. Caisse du tympan …… 26
II.3.1.3.2. Osselets…….. 27
II.3.1.3. L'oreille interne…….. 28
II.3.1.3.1. Labyrinthe osseux…… 28
II.3.1.3.2. Le labyrinthe membraneux…….. 29
II.3.1.3.3. Canal cochléaire…… 30
II.3.1.3.4. Organe de Corti…….. 31
II.3.1.3.5. Vascularisation et innervation de l'oreille interne…… 33
II.3.2. Voies auditives centrales…….. 35

II.4. Physiologie de l'audition…… 37
II.4.1. Physiologie de l'oreille externe…… 37
II.4.2. Physiologie de l'oreille moyenne…… 37

II.4.2.1. Transmission des ondes sonores…… 37
II.4.2.2. Adaptation d'impédance…… 37
II.4.2.3. Une protection de l'oreille interne…… 38
II.4.2.4. Maintien de la pression dans l'oreille moyenne…… 38
II.4.3. Physiologie de l'oreille interne et du nerf auditif…… 38
II.4.3.1. Nerf cochléaire…… 38
II.4.3.2. La composition des liquides labyrinthiques……... 42
II.4.3.3. La tonotopie cochléaire…… 43
II.4.3.4. La transduction…… 44
II.4.3.5. Intégration de l'information par les centres auditifs…….. 45
II.4.3.6. Voies de traitement de l'information auditive…… 49
II.4.3.7. Plasticité du cortex auditif et apprentissage…… 51

III-CHAPITRE 3. Etiopathogénie …… 52
III.1.Epidémiologie…… 52
III.1.1. Prévalence …… 53
III.1.2. Age …… 53
III.1.3. Les facteurs de risques …….. 55
III.2. Pathogénie …..…… 55

IV-CHAPITRE 4 : Dépistage et Diagnostic de la surdité néonatale. ……... 56
IV.1. Dépistage de la surdité néonatale…….. 56
IV.1.1. Justification de la pratique du dépistage. …….. 56
IV.1.2. Les moyens du dépistage de la surdité néonatale. …… 57
IV.1.2.1. Interrogatoire et examen clinique. …… 57
IV.1.2.2. Exploration fonctionnelle objective. …….. 58
IV.1.2.2.1 Recherche des Otoemissions acoustiques(OEA). …… 58
IV.1.2.2 Enregistrement des PEA. …… 60
IV.1.3. Stratégie de dépistage. …… . 60
IV.2. Diagnostic. …… 61
IV.2.1. Interrogatoire et examen clinique ORL et général. …… 61
IV.2.1.1. Interrogatoire. …… 61
IV.2.1.2. Examen clinique. …… 61
IV.2.2. Les examens paracliniques. ……... 61
IV.3. Classification de la surdité…….. 62
IV.4. Etiologies. …… 63

V-CHAPITRE 5 : Données sur l'évolution naturelle. …… 65
V.1. Evolution sans dépistage. …… 65
V.2. Evolution avec dépistage et intervention précoce..... …… 65

VI-CHAPITRE 6 : Orientations thérapeutiques, prévention et Pronostic. …… 66
VI.1. Buts de la prise en charge. …… 66
VI.2. Moyens de prise en charge des enfants sourds. …… . 66
VI.2.1. Les prothèses auditives. …… . 66
VI.2.2. L'implant cochléaire. …… 66
VI.2.3. La rééducation orthophonique. …… . 66
VI.2.4. L'implant auditif du tronc cérébral. …… 67
VI.2.5. Moyens de prévention. …… . 67
VI.2.5.1. Suivi et amélioration de la santé maternelle. …….. 67

VI.2.5.2. Vaccination. …… 67
VI.2.5.3. Les conseils génétiques. …… 67
VI.3. Indications du traitement et de la réhabilitation. …… 68
VI.4. Pronostic. …… 69
VI.5. Les parents face au dépistage de la surdité néonatale. …… 69

DEUXIEME PARTIE :
Etude de la population dépistée, analyse des facteurs de risque et de la stratégie de prise en charge. …… 70

I. Les objectifs de l'étude…….. 70
II. Matériels et méthode …… 71
II.1. Matériels…… 71
II.1.1. Lieux d'étude…… 71
II.1.1.1. La maternité S'bihi Tassadit …… 71
II.1.1.2. Le service ORL…….. 71
II.1.2. Durée d'étude…… 72
II.1.3. La population d'étude…… 72
II.1.3.1. Description de la population étudiée…….. 72
II.1.3.2 Critères d'inclusion et d'exclusion…… 73
II.1.4. Le matériel de dépistage…… 74
II.1.4.1. Matériel d'enregistrement des Otoemissions acoustiques…… 74
II.1.4.2. L'appareil d'enregistrement des PEA…….. 76
II.1.5. Le personnel en charge du dépistage..... 76
II.2. Méthode…….. 78
II.2.1. Méthode statistique…….. 78
II.2.2. Le protocole de dépistage…….. 78
II.2.2.1. La première phase du protocole de dépistage…… 78
II.2.2.2. La deuxième phase du protocole de dépistage…… 81
II.2.2.3. La troisième phase du protocole du dépistage…… 82
II.2.2.3.1. Conduite de l'examen…… 82
II.2.2.3.2. Résultat de l'examen…… 8
II.2.2.3.3. Etape diagnostique…… 84
II.2.2.4. La recherche étiologique…… 84
II.2.2.4.1. L'Impédancemetrie…… 84
II.2.2.4.2. L'imagerie moderne…… 85
II.2.2.4.3. La biologie…… 87
II.2.2.5. La prise en charge…… 88
II.2.3. Traitement des données…… 89

III. Résultats et analyses…… 90
III.1. Première phase du dépistage…… 91
III.1.1. Population néonatale…….. 91
III.1.2. Les perdus de vue…… 91
III.1.3. Population dépistée…… 91
III.1.4. Le taux de couverture …… 92
III.1.5. Sexe …… 93
III.1.6. Statut auditif définitif de la population néonatale dépistée…….... 94
III.1.7. L'analyse de l'oreille testée…….. 95
III.2. La deuxième phase du protocole de dépistage …… 96

III.2.1. Les nourrissons dépistés à la 2ème phase…… 96
III.2.2. Les perdus de vue de la 2ème phase…… 96
III.2.3. Dépistage positif de la 2ème phase…… 96
III.3. La 3ème phase du protocole…… 97
III.3.1. Les perdus de vue…… 97
III.3.2. Dépistage et diagnostic de surdité…… 97
III.4. Analyse de la population néonatale présentant une surdité…… 98
III.4.1. Types de surdité…… 98
III.4.2. Seuil auditif des surdités…… 99
III.4.3. Les aspects épidémiologiques et facteurs de risque (FDR)…….. 101
III.4.3.1. Sexe…… 101
III.4.3.2. Le type d'accouchement…… 102
III.4.3.3. Hospitalisation en unité de soins intensifs néonatale (USIN)…… 105
III.4.3.4. Poids de naissance…… 106
III.4.3.5. Antécédents de surdité…… 108
III.4.3.6. Les pathologies pendant la grossesse…… 109
III.4.3.7. Le traitement oto toxique…… 110
III.4.3.8. Détresse respiratoire…… 110
III.4.3.9. Prématurité…… 111
III.4.3.10. Nombre de semaines de gestation…… 112
III.4.3.11. Les fœtopathies…… 113
III.4.3.12. Malformations crânio-faciales…… 115
III.4.3.13. Syndromes connus pour associer une surdité…… 119
III.4.3.14. Souffrance fœtale…… 120
III.4.3.15. Score d'Apgar…… 121
III.4.3.16. Ictère…… 122
III.4.3.17. Autres facteurs de risque…… 123
III.4.4. Conclusion sur l'ensemble des facteurs de risque…… 127
III.4.5. Attitude thérapeutique appliquée aux enfants présentant une surdité…… 129
III.4.6. Conclusion sur les trois phases du dépistage et résultats……..... 130

IV. Organisations du dépistage et incidences financières…… 132

TROISIEME PARTIE : Discussion…….. 134

Chapitre I : Analyse du travail…… 134
I.1.La population et le lieu d'étude…..... 134
I.1.1. Population dépistée…… 135
I.1.2. Hospitalisation des N.N et prévalence de la surdité en USIN…… 137
I.1.3. Taux de convocation à la 2ème phase…… 138
I.1.4. Perdus de vue…… 138
I.2. Le protocole de dépistage…… 139
I.2.1. La première phase du protocole……... 139
I.2.2. Deuxième phase du protocole…… 141
I.2.3. La 3ème phase du protocole de dépistage…… 141
I.3. Le choix du test…… 142

Chapitre II : Analyse des Résultats…… 143
II.1. Enregistrement des OEA…….. 143

II.2. Enregistrement des PEA…….. 143
II.3. Résultats du dépistage et du diagnostic……. 145
II.4. Prise en charge……..…. 146
II.5. Analyse des facteurs de risque…… 148
II.5.1. Type d'accouchement…… 148
II.5.2. L'âge gestationnel…… 149
II.5.3. Le poids de naissance…… 150
II.5.4. Score d'Apgar…… 151
II.5.5. Hospitalisation en unité de soins intensifs néonatals (USIN)…….. 151
II.5.6. Souffrance fœtale aigue et détresse respiratoire……. 152
II.5.7. Antécédents familiaux de surdité……. 153
II.5.8. Syndromes connus pour associer une surdité……. 153
II.5.9. Les pathologies pendant la grossesse…… 156
II.5.10. Le traitement oto toxique…….. 156
II.5.11. Malformations crânio-faciales…….. 157
II.5.12. Ictère…… 157
II.5.13. Les fœtopathies…… 159
II.5.13.1. Toxoplasmose……... 159
II.5.13.2. Oreillons…….. 160
II.5.13.3. Rubéole…… 161
II.5.13.4. Herpesvirus..... 163
II.5.13.5. Cytomégalovirus..... 164
II.5.13.6. Autres facteurs de risque…… 164
II.6. Le seuil de surdité et le traitement appliqué…….. 166
II.7. Coût du dépistage……. 169
II.8. Perspectives…… 170

III. Conclusions générales……. 171

IV. Recommandations…… 174

Iconographie..... 178
Liste des tableaux récapitulatifs…… 179
Bibliographie…….. 182
Annexes..... 200

Glossaire:

ADN : Acide désoxyribonucléique.
Apgar : Proposé par Virginia Apgar en 1952, le score d'Apgar consiste en une note globale attribuée à un nouveau-né suite à l'évaluation de cinq éléments spécifiques qui sont le rythme cardiaque, la respiration, le tonus, la couleur de la peau et la réactivité (APGAR : Appearance, Pulse, Grimace, Activity, Respiration).
BA : Aire de Brodmann
CAE : Méat Auditif Externe.
CDC : Center of deases contrôle
CHU : centre hospitalo universitaire
CI : intervalle de confiance ou confidence interval
CMV : Cytomégalovirus
CSC : canal semi-circulaire.
dB HL : décibel (unité de mesure de l'intensité du son) HL (hearing level) .
DE: Développement Embryonnaire.
DPOAE : Distorsion product of Oto Acoustic Emission ou produits de distorsion des oto émissions acoustiques
ECG: électro cardio gramme
EPH : établissement publique hospitalier
FDR : facteurs de risque
FIV: fécondation in vitro.
H : heure
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique.
KHz : Kilo Hertz unité de mesure de la fréquence du son.
LCD : liquid crystal display ou affichage à cristaux liquides
mn ou ' : minute
N.N : nouveau-né ou nouveaux nés
OEA : **Oto Emission Acoustique**
OEAP : **Oto Emission Acoustique Provoquée**
Odds ratio : l'odds ratio, également appelé rapport des chances, rapport des cotes [Bernard PM et al] ou risque relatif rapproché, est une mesure statistique, utilisée en épidémiologie, pour exprimer le degré de dépendance entre des variables aléatoires qualitatives et permet de mesurer l'effet d'un facteur. Il se définit comme le rapport de la cote d'un évènement arrivant à un groupe A d'individus avec celle du même évènement arrivant à un groupe B d'individus.. L'odds ratio est proche du risque relatif lorsque le nombre d'évènements est faible. En d'autres termes, si p est petit alors p/(1-p) est à peu près égal à p. Si la survenue d'un évènement arrive dans le groupe A est *p*, et *q* dans le groupe B, le rapport des chances est :

$$\frac{p/(1-p)}{q/(1-q)} = \frac{p(1-q)}{q(1-p)}.$$

L'odds ratio est toujours supérieur ou égal à zéro.

Si l'odds ratio est :

- proche de 1, la maladie est indépendante du groupe ;

- supérieur à 1, la maladie est plus fréquente dans le groupe A que dans le groupe B ;
- bien supérieur à 1, la maladie est beaucoup plus fréquente dans le groupe A que dans le groupe B ;
- inférieur à 1, la maladie est moins fréquente dans le groupe A que dans le groupe B ;
- proche de zéro, la maladie est beaucoup moins fréquente dans le groupe A que dans le groupe B.

[Bernard, P.-M. et Lapointe, C. (1995) Mesures statistiques en épidémiologie. Presses de l'Université du Québec, Sainte-Foy, p. 89].

OSHA : peut désigner Occupational Safety and Health Administration des États-Unis ou l'agence européenne pour la sécurité et la santé au travail.
ONAPPH : L'office national d'appareillages, et d'accessoires pour personnes handicapées
PC : Personal Computer
PDN : poids de naissance
RCF : rythme cardiaque fœtal
SPL : sound pression level
$ US : dollar Américain.
TDM : tomodensitométrie.
USB: **Universal Serial Bus** ou Bus universel en série sert à connecter des périphériques informatiques à un ordinateur.
USIN : Unité de Soin Intensif Néonatale.

Dépistage et réhabilitation de la surdité néonatale au CHU de Tizi-Ouzou : stratégies et résultats

Introduction

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) définit la surdité ou la déficience auditive invalidante chez l'adulte comme étant un seuil d'audition sans aide auditive (en moyenne pour les fréquences 0.5, 1, 2 et 4 kHz) pour la meilleure oreille de 41 dB ou plus (OMS 2001). Chez les enfants de moins de 15 ans, le déficit auditif invalidant ou surdité est défini comme le niveau de seuil sans aide permanente de l'ouïe (moyenne pour les fréquences 0.5, 1, 2 et 4 kHz) pour la meilleure oreille de 31 dB ou plus **[1].** L'organisation mondiale de la santé, par la résolution WHA48.9 **(Annexe1)**, a invité les pays membres, lors de la 48ème assemblée mondiale de la santé du 12 Mai 1995, à organiser le dépistage de la surdité en particulier chez l'enfant.**[2]**

Il existe de nombreuses d'autres définitions de la surdité dans la littérature, ainsi, la comparaison entre les études est difficile et peut être non valide.**[1-2]**

Le joint commitee on infant hearing (JCIH) définit la surdité néonatale comme un état pathologique caractérisé par une baisse partielle ou totale de l'audition. Elle peut être uni ou bilatérale. C'est la conséquence d'une atteinte permanente de la conduction osseuse ou d'une atteinte de la perception du son, d'origine cochléaire ou rétro cochléaire. Cette surdité néonatale inclue également les neuropathies auditives par atteinte neurologique et les infections néonatales précoces du système auditif. **[3-4]**

La surdité congénitale est l'anomalie la plus fréquente à la naissance. **[5, 6]** C'est une pathologie muette, caractérisée par sa latence clinique, elle est difficilement détectable par les procédés cliniques. ce sont souvent les parents qui ramènent l'enfant, tardivement, à consulter parce qu'il présente des inattentions fréquentes ou des réponses erronées à la parole et aux bruits.**[7, 8, 9]**
Cette première consultation est d'autant plus tardive que la surdité est légère.
La moyenne d'âge de diagnostic de la surdité de l'enfant est de 30 mois si aucun moyen ou programme n'est mis en place pour la détecter **[8].**
Bien que les surdités sévères et profondes puissent être diagnostiquées avant l'âge de 30 mois, les surdités légères et modérées sont souvent diagnostiquées tardivement après apparition des troubles du langage ou de l'articulation ou de mauvais résultats à l'école **[10].**

Il est donc nécessaire de faire un dépistage néonatal de la surdité afin d'arriver au diagnostic de la surdité le plutôt possible.
En effet, les conséquences potentielles d'une surdité néonatale sont essentiellement les troubles du langage qui peuvent aller du simple trouble de l'articulation à la mutité. Non corrigés précocement, il en résulte des troubles comportementaux, des difficultés scolaires et d'insertion sociale.

Au lieu d'essayer de corriger ces conséquences, difficiles après leur installation, il est plus facile de dépister la surdité néonatale, de la diagnostiquer et de la corriger le plutôt possible **[11, 12, 13, 14, 15].**

Le dépistage de la surdité néonatal est appliqué dans de nombreux pays **[16, 17, 18, 19, 20, 21]** grâce, notamment, aux avancées technologiques sur l'enregistrement des oto émissions acoustiques et des potentiels évoqués auditifs. En effet, l'exploration de la surdité est devenue possible dès la naissance par des appareils automatisés d'enregistrement des oto émissions acoustiques et des potentiels évoqués auditifs **[5, 22, 23, 24].**

Les étiologies de la surdité néonatale sont nombreuses ; il peut s'agir d'une anomalie anatomique, d'une anomalie biochimique entravant la transmission du son ou de l'influx nerveux, une anomalie génétique ou environnementale **[25, 26]**.

Cependant, malgré le diagnostic étiologique de la surdité, le traitement ne s'adresse le plus souvent qu'au symptôme ''surdité'' et ses conséquences et laisse le traitement étiologique à la prévention.

Le traitement de la surdité néonatale est basé sur trois axes: **[27]**
Primo : améliorer les capacités auditives de l'enfant en appliquant des mesures préventives primaires pour les surdités évitables et secondaires en proposant une aide auditive.
Deusio : prévenir ou diminuer les troubles du langage.
Tercio : accompagner la famille dans la prise en charge.

En connaissant la valeur complémentaire de la mise en œuvre des deux mesures de prévention primaire et secondaire d'une surdité permanente, l'OMS a adopté une résolution en 1995 exhortant les états membres à préparer des plans nationaux :
Pour la prévention et le contrôle des principales causes évitables de surdité.
Pour détecter précocement les bébés et les enfants en bas âge dans le cadre des soins de santé primaires et proposer un programme d'intervention. **[2]**
Cependant, la résolution n'a pas proposé de méthodes ou de stratégies de réalisation du dépistage précoce des déficits auditifs chez les nouveaux nés. La résolution a laissé cette tache de recherche de la stratégie à appliquer pour chaque pays suivant ses ressources. C'est dans ce but, que nous avons décidé de faire ce travail afin de démontrer la faisabilité du dépistage dans nos contrées et par la même occasion, de rechercher la prévalence de la surdité néonatale et les modalités de son suivi et prise en charge.

PREMIERE PARTIE : Données théoriques

CHAPITRE I : Historique et évolution des idées :

La surdité est l'anomalie la plus fréquente à la naissance. **[5, 6]** Sa prévalence est de 0,1 à 0,3% des naissances en général et 2 à 5% des naissances admises dans les unités de soins intensifs **[4, 19, 28, 29].** Malgré sa fréquence parmi les pathologies néonatales **[30, 31]**, la surdité n'avait pour son exploration objective et précoce que l'étude des PEA du tronc cérébral **[32].** Cette méthode d'évaluation des PEA n'était pas adaptée pour qu'elle puisse être utilisée dans un dépistage de masse. La recherche des PEA conventionnel nécessite un temps important d'enregistrement et une méthode invasive par l'utilisation d'électrodes percutanées **[33]**. Le dépistage de la surdité chez l'enfant se faisait par l'examen clinique et l'audiométrie infantile ou audiométrie comportementale **[34]**. Ce dépistage était réservé uniquement pour les nouveaux nés, les nourrissons et les enfants à risques de développer une surdité. Cette méthode de dépistage a été recommandée, dès 1967 par le NIH (national institute of health), pour le dépistage de la surdité néonatale parmi les nouveaux nés à risque **[35].** En 1978 Kemp recueille un son provenant de l'oreille après l'avoir stimulée par un son très bref **[36].** La méthode de recherche des otoemissions acoustiques est née. Ceci a constitué un tournant dans l'évaluation objective de la surdité et a permis aux pays développés de rendre ce dépistage systématique à la naissance. Les états unis d'Amérique dès 1993, par le NIH, a recommandé le dépistage systématique de la surdité à la naissance à tous ses états **[37]** : C'est le **dépistage néonatal universel de la surdité**.

En France, une réflexion a été entamée depuis 1994, sur la pertinence d'organiser un dépistage néonatal systématique dans les maternités. En 1999, l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé française a conclu à l'issue d'une évaluation technologique que les oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP) étaient un outil acceptable de dépistage de la surdité permanente néonatale, et qu'il faudrait réaliser des études de dépistage de la surdité à l'échelle d'un département, avant d'envisager un dépistage de masse.
Le ministère de la Santé français a désigné en 2003 un groupe de travail sur ce thème.
La Direction générale de la santé a saisi la Haute Autorité de santé en 2004 afin qu'elle fasse le point sur les données de la science concernant le dépistage systématique de la surdité permanente néonatale. EN 2004, la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés, dans le cadre d'une convention avec l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant, a décidé de financer un programme de dépistage systématique de la surdité en maternité au moyen des potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA). Ce programme expérimental planifié sur deux ans à Bordeaux, Lille, Paris, Lyon, Marseille, et Toulouse a commencé en mars 2005 dont L'objectif était d'étudier la faisabilité et l'impact du dépistage en maternité et de contribuer à déterminer la meilleure stratégie de dépistage de la surdité congénitale.**[18]** En Avril 2012, le dépistage systématique de la surdité a été adopté par le parlement.

II.CHAPITRE 2 : Rappels

La surdité est l'anomalie la plus fréquente à la naissance **[5, 6]**, sa prévalence dans les pays développés est de 1 à 3‰ en général et 2 à 5% des naissances admises dans les unités de soins intensifs **[4, 19, 28, 29]**. Environ 60% des cas de surdité néonatales sont causés par des facteurs génétiques et environ 40% des cas sont dûs à des causes multifactorielles environnementales ou inconnues. Les causes environnementales peuvent être des infections prénatales (cytomégalovirus, herpesvirus, rubéole, toxoplasmose, etc.), des infections post-natales (méningites bactériennes ou virales), souffrance fœtale, hyperbilirubinémie ou médications ototoxiques. 80% des causes génétiques sont transmises sur un mode autosomique récessif, 15% sont de transmission autosomique dominante et le reste des causes génétiques sont soit liées au chromosome X, soit liées à une hérédité mitochondriale **[38].**

Etant donné la forte prévalence des facteurs génétiques et environnementaux responsables de la surdité néonatale il est impératif de faire un rappel sur la génétique humaine, un rappel anatomique, physiologique et du développement embryonnaire de l'appareil auditif pour comprendre les phénomènes physiopathologiques de la surdité néonatale.

II.1. Génétique humaine :

II.1.1. Les notions fondamentales de l'hérédité :

Dans la génétique humaine, on emploie indifféremment les termes d'hérédité monogénique, d'hérédité monofactorielle ou d'hérédité mendélienne pour caractériser la transmission des maladies génétiques dues à une mutation dans un seul gène. La génétique mendélienne remonte à Gregor Mendel 1866 et ses expériences sur les caractères des pois.**[39]**

Il est utile de rappeler les lois mendéliennes :
* La **première loi de Mendel** est celle **d'uniformité des caractères à la première génération**.
Pour chacun des croisements de deux variétés ne différant que par un caractère, l'une des deux formes parentales se retrouve chez tous les hybrides." Mendel qualifie ce trait de **dominant**, et celui qui ne se manifeste pas de **récessif**."
Convention: Mendel utilise une lettre majuscule pour désigner le caractère dominant, une minuscule pour le caractère récessif correspondant.
* La **deuxième loi de Mendel est** appelée : **loi de ségrégation des caractères**.
* La **troisième loi de Mendel** est appelée : **loi d'association indépendante des caractères**.

Le noyau des cellules somatiques non sexuelles humaines comportent 46 chromosomes.
Les **autosomes** sont les 22 paires de chromosomes qui sont identiques dans les deux sexes.
Les **gonosomes** ou chromosomes sexuels sont les chromosomes X et Y.
Le **gène** est l'unité fondamentale d'information génétique.
Le site physique où se situe un gène sur le chromosome est dénommé **locus.**
Les **allèles** sont les différentes formes que peut prendre un même gène, à un locus donné. Les allèles diffèrent entre eux par **mutation** mais le terme de mutation n'est pas synonyme de pathologie. Une mutation peut n'avoir aucune conséquence sur le phénotype (mutation silencieuse ou polymorphisme).
Quand la mutation du gène entraîne une maladie, on parle **d'allèle morbide**.
Un individu qui possède deux allèles identiques à un même locus est dit **homozygote.**
Un individu qui possède deux allèles différents à un locus est dit **hétérozygote.**
Le **génotype** décrit, au sens strict, la constitution génétique de la cellule ou de l'individu. Par simplification, ce terme désigne la configuration des allèles à un locus donné.
Le **phénotype** désigne les caractères observés; en génétique humaine, il peut s'agir aussi bien d'un caractère non pathologique (groupes sanguins, groupes tissulaires HLA) que d'une maladie.
Une maladie **congénitale** est présente à la naissance; elle peut être génétique ou non (la rubéole contactée au cours de la grossesse peut engendrer des anomalies congénitales). A l'inverse, beaucoup de maladies génétiques ne sont pas congénitales et ne s'expriment qu'au cours de la vie; on estime, par exemple, que 10% des maladies monogéniques ne sont découvertes qu'à l'âge adulte.**[39-41]**

II.1.2. Les modes de transmission :

Il existe trois modes de transmission des maladies génétiques. En plus de l'hérédité mendélienne il existe l'hérédité mitochondriale et l'hérédité multifactorielle.**[39- 41]**

II.1.2.1. L'hérédité mendélienne :

Les modes de transmission d'une maladie mendélienne, se distinguent par des probabilités de risque très caractéristiques. On définit pour les maladies mendéliennes quatre modes de transmission, autosomique ou lié à l'X, selon que le gène impliqué est localisé sur un autosome ou sur le gonosome ; dominant ou récessif, selon que la maladie est dominante ou récessive.

II.1.2.2. Hérédité mitochondriale

Les cellules possèdent, outre le génome nucléaire, un deuxième système génétique constitué par les génomes mitochondriaux. Les mitochondries sont des petits compartiments cellulaires où la consommation d'oxygène permet à la cellule de trouver sa source d'énergie. Chaque cellule renferme, dans son cytoplasme, plusieurs dizaines ou centaines de mitochondries qui se divisent indépendamment du noyau et sont réparties au hasard lors des divisions cellulaires. Lors de la fécondation, le spermatozoïde apporte un noyau d'origine paternelle qui va fusionner avec le noyau de l'ovule, d'origine maternelle, mais le cytoplasme de l'œuf ainsi réalisé est exclusivement d'origine maternelle. Par conséquent les maladies mitochondriales sont des **maladies à transmission maternelle exclusive** (mode de transmission non mendélien).

II.1.2.3. Hérédité multifactorielle

Une maladie multifactorielle n'est pas mendélienne parce qu'elle dépend à la fois de plusieurs gènes simultanément et de facteurs de l'environnement. Sa transmission ne présente, donc, pas les probabilités de risque observables dans les maladies mendéliennes.

Dans une maladie multifactorielle, c'est la combinaison particulière d'allèles normaux, de certains gènes qui est pathologique (comme l'association de plusieurs médicaments, sans danger pris isolément qui deviennent pathologiques pris ensembles).

II.1.3. Arbre généalogique :

Il est utile de connaitre les symboles internationaux utilisés en génétique. Ils permettent de réaliser un arbre généalogique afin de faciliter l'analyse et le diagnostic génétique lors d'une consultation de conseils génétique **[42].**

II.1.4. Codification internationale des surdités génétiques [41]

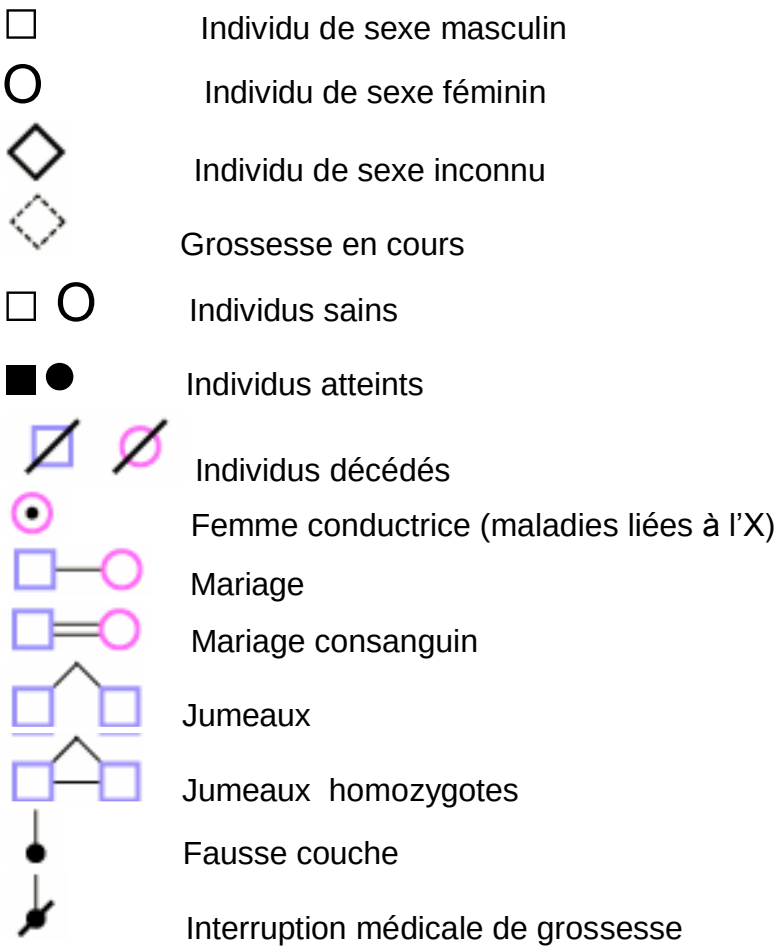
Une codification internationale a été établie pour nommer chaque locus de surdité non syndromique. La codification est créée par convention et à mesure de la découverte des loci. Le code commence soit par DFNA (pour deafness, autosomique dominant) soir par DFNB (pour deafness, autosomique récessif), soit par DFN (pour deafness, liée à l'X). On donne ensuite un numéro par ordre de découverte : DFNB1 à 40, DFNA1 à 48

II.1.5. Caractéristiques génétiques des surdités héréditaires :

Dans le cas des surdités génétiques, la pénétrance incomplète, l'expressivité variable et l'hétérogénéité génétique et allénique entrave l'établissement d'une

corrélation entre une mutation spécifique (génotype) et ses manifestations cliniques et audiométriques (phénotype).**[43]**

Symboles utilisés pour la réalisation d'un arbre généalogique [42] :



Ces surdités présentent comme caractéristiques :

*__Une pénétrance incomplète__ qui se voie quand le sujet a le génotype à risque sans être atteint de la maladie.
Par exemple, seulement 60% des individus hétérozygotes porteurs de la mutation du gène PAX3 (syndrome de Waardenburg type 1 et type 3) développent la surdité.**[44]**

*__Une expressivité variable__ qui se voie quand pour un même génotype à risque ou une mutation, la maladie peut prendre différentes formes.
Par exemple, les individus hétérozygotes porteurs de la mutation du gène WFS1 peuvent présenter une surdité de perception modérée comme seul symptôme **[45]**, sinon, d'autres symptômes cliniques du syndrome de Wolfram (diabète sucré et/ou atrophie optique) **[46].**

* **Hétérogénéité génétique** qui se voie quand des mutations dans des gènes différents se manifestent par le même phénotype.
Par exemple, la surdité prélinguale de transmission autosomique récessive est le fait de pas moins d'une trentaine de gènes (GJB2, GJB6, OTOF, TECTA, MYO7A, etc.).**[47]**

* **Hétérogénéité allélique** qui se voie quand une seule mutation donne naissance à différentes maladies ou phénotypes. Par exemple, la mutation 35delG dans le gène GJB2 (connexine 26), peut donner une surdité autosomique récessive non syndromique (DFNB1), une surdité Autosomique dominante non-syndromique (DFNA3) ou un syndrome avec manifestations cutanées, vasculaires ou thyroïdiennes**.[48]**
***Une empreinte parentale** qui se voie quand la maladie dépend du fait que la mutation responsable a été transmise par le père ou par la mère.

II.2. Embryologie de l'Oreille [49, 50, 51]

L'oreille chez l'homme correspond à une unité anatomique et fonctionnelle permettant l'audition et l'équilibration. Cependant, l'oreille humaine est constituée de trois parties distinctes sur leur origine embryologique. Ce sont l'oreille interne, l'oreille moyenne et l'oreille externe.

.

II.2.1. Embryologie de l'oreille interne

La morphogénèse de l'oreille interne est extrêmement précise sur le plan temporospatiale, d'autant plus nécessaire que le développement du labyrinthe membraneux est rapide. La taille adulte est atteinte in utero à 4 mois **[49].**

II.2.1.1. Formation de la vésicule otique [49, 50, 51]

La **placode otique** correspond à un épaississement de l'ectoblaste de surface qui se forme vers le 22ème jour du développement embryonnaire (figure 1) **[49].**
Vers le 28ème jour du développement embryonnaire, cet épaississement va subir un processus d'invagination pour former la **vésicule otique qui** se détache complètement de l'ectoblaste de surface pour forme l'**oreille interne** (figure 1).

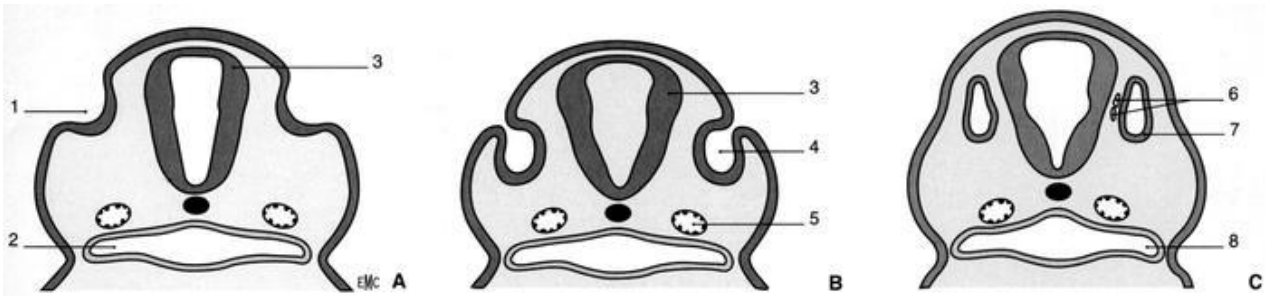


Figure 1 : Formation de la vésicule otique. Coupes transversales passant par la région du rhombencéphale.[49]
A. 22 jours.
B. 24 jours.
C. 4 semaines ½. Notez l'individualisation du ganglion statoacoustique.
1. Invagination de la placode ; 2. pharynx ; 3. paroi du rhombencéphale ; 4. vésicule presque fermée ; 5 ; aorte dorsale ; 6. ganglion statoacoustique ; 7. vésicule otique ; 8. récessus tubotympanique.

II.2.1.2. **Développement du canal cochléaire chez l'homme [49]**

Vers le 32ème jour du développement embryonnaire, chacune de ces vésicules otiques va se diviser en deux parties: (fig 2 A, B et C)
Une partie ventrale, qui donne le saccule puis le canal cochléaire (qui correspond à l'organe sensoriel de l'audition).
Une partie dorsale, qui donne l'utricule et le sac endolymphatique.

Vers la 6ème semaine du développement embryonnaire (fig 2 D), la région sacculaire (formée à partir de la partie ventrale de la vésicule otique) va s'allonger et s'enrouler autour d'un axe mésenchymateux central en formant deux tours et demi de spire. Parallèlement, le mésenchyme (tissu conjonctif qui entoure cette structure) va se différencier en un tissu cartilagineux qui se différencie lui-même plus tard en tissu osseux pour former la lame des contours.

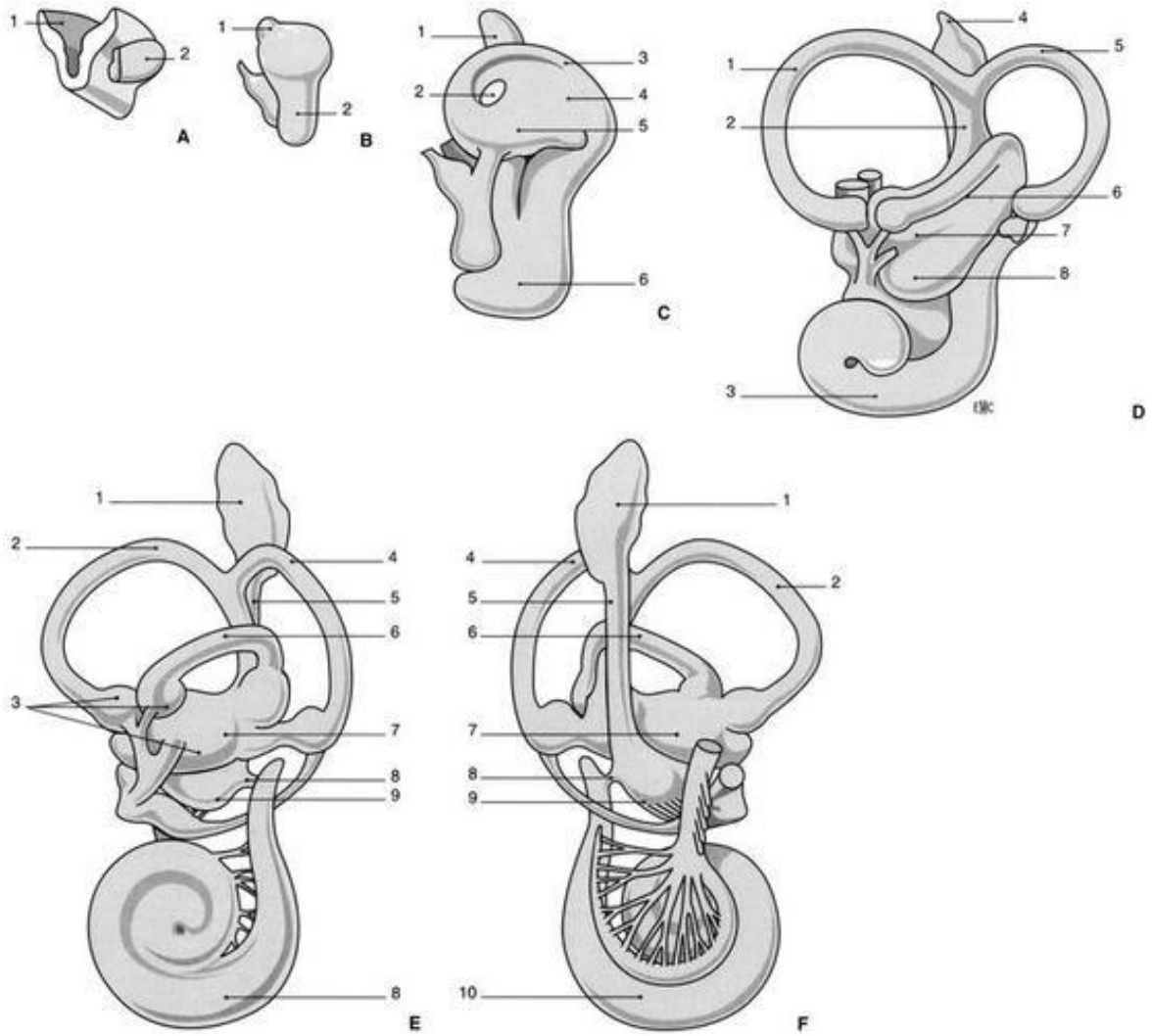


Figure 2 : Développement du canal cochléaire chez l'homme. **[49]**

A. Début de quatrième semaine, vue antérolatérale.
1. Tube neural ; 2. otocyste.
B. Fin de quatrième semaine, vue latérale.
1. Diverticule endolymphatique ; 2. ébauche de la cochlée.
C. Cinquième semaine, vue latérale.
1. Canal semi-circulaire antérieur ; 2. foyer d'involution ; 3. canal semi-circulaire postérieur ; 4. crus commune ; 5. canal semi-circulaire latéral ; 6. ébauche de la cochlée.
D. Sixième semaine, vue latérale.
1. Canal semi-circulaire antérieur ; 2. crus commune ; 3. canal cochléaire ; 4. Sac endolymphatique ; 5. canal semi-circulaire postérieur ; 6. canal semi-circulaire latéral ; 7. utricule ; 8. saccule.
E, F. Neuvième semaine, vue latérale (E) et vue médiale (F).
1. Sac endolymphatique ; 2. canal semi-circulaire antérieur ; 3. ampoules des canaux semicirculaires ; 4. canal semi-circulaire postérieur ; 5. canal endolymphatique ; 6. canal semi- circulaire latéral ; 7. utricule ; 8. ductus reuniens ; 9. saccule ; 10. canal cochléaire.

Vers la 10ème semaine du développement embryonnaire (fig 2 E et F), cette coque cartilagineuse, qui entoure le canal cochléaire, se creuse de deux cavités ou espaces péri-lymphatiques.

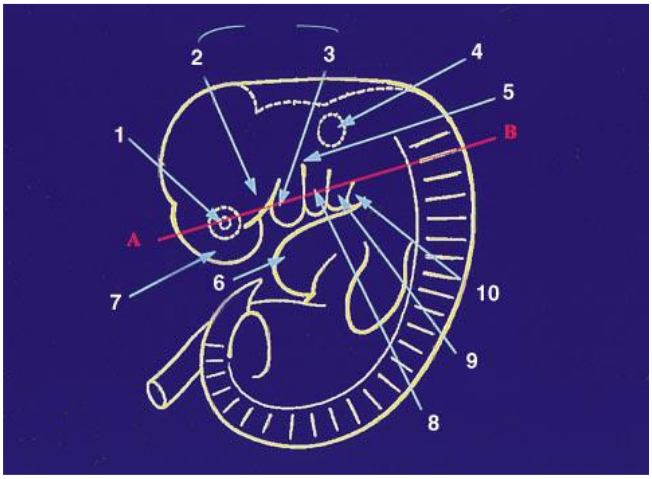
Le premier espace péri-lymphatique ou **rampe vestibulaire** est séparé du canal cochléaire par la membrane de Reissner.

Le second espace péri-lymphatique est la **rampe tympanique dont l**e toit est constitué par la membrane basilaire sur laquelle repose aussi le canal cochléaire. Le canal cochléaire est rattaché latéralement au cartilage environnant par le **ligament spiral**. Ce dernier va rattacher le canal cochléaire à la lame des contours (qui correspond à la différenciation osseuse du cartilage entourant le canal cochléaire). Le bord axial du canal cochléaire sera réuni à l'axe osseux central par l'intermédiaire de la lame spirale osseuse. L'axe osseux central, autour duquel s'est enroulé le canal cochléaire, porte le nom de **columelle**.

Vers la 6ème semaine du développement embryonnaire, l'utricule va émettre des diverticules qui vont former les canaux semi-circulaires. Utricules, saccules et canaux semi-circulaires vont être impliqués dans les phénomènes d'équilibration (à l'inverse de la cochlée qui sera impliquée dans les phénomènes auditifs).**[49, 50, 51]**

II.2.2. Embryologie de l'oreille moyenne :

L'oreille moyenne est constituée de la caisse du tympan, la trompe auditive et les cellules mastoïdiennes. L'oreille moyenne est d'origine entoblastique et se présente au début comme un diverticule de l'intestin primitif antérieur développé à partir de la première poche entobranchiale.



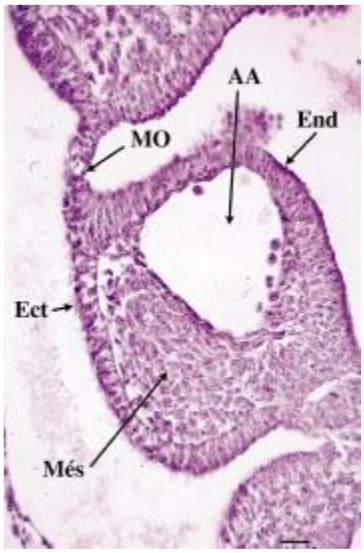


Figure 3 **Figure 4**

Figure 3 Vue schématique d'un embryon humain, lors de la quatrième semaine du développement, montrant les arcs branchiaux.**[53]** La ligne rouge AB correspond au plan de coupe de la figure 4. 1. Vésicule optique ; 2. bourgeon maxillaire ; 3. bourgeon mandibulaire ; 4. vésicule otique ; 5. première fente ectoblastique ; 6. coeur ; 7. bourgeon frontal ; 8. deuxième arc ; 9. troisième arc ; 10. quatrième arc.
Figure 4 Coupe d'un arc branchial montrant le tissu ectodermique superficiel (Ect), le tissu endodermique profond (End).**[53]** Ces deux tissus limitent le mésenchyme (Més) de l'arc branchial dans lequel on reconnaît l'arc aortique (AA). Noter que les arcs sont séparés par une région où endoderme et ectoderme fusionnent pour former la membrane obturatrice (MO). Barre = 20 µm.

Selon la théorie de Reichert qui est la plus admise **[50-53]**, l'appareil branchial correspond aux parois latérales de l'extrémité céphalique de l'intestin pharyngien. (**Figures 3 et 4**)

Chez l'embryon de 32 jours**,** on décrit 04 replis ou arcs branchiaux séparés l'un de l'autre par une fente dorsoventrale. Il existe 04 fentes tapissées, comme le reste de la surface, par l'ectoblaste. Ce sont les fentes ou poches ectobranchiales. Dans la cavité pharyngée, il existe 5 fentes tapissées comme le reste du pharynx par l'entoblaste. Ce sont les fentes ou poches entobranchiales. Chaque arc est composé dans son épaisseur de mésoblaste dans lequel se développent un cartilage, une artère et un nerf innervant les muscles branchiaux. Ainsi le 1er arc est l'arc maxillo-mandibulaire, le 2ème arc : l'arc hyoïdien (stylo-hyoïdien) et le 3ème arc : arc thyroïdien.

II.2.2.1. Formation des cavités de l'oreille moyenne :

Un diverticule entobranchial venant de l'intestin primitif donne naissance à l'ensemble des cavités de l'oreille moyenne (**figure 5**). Ce diverticule constitue le canal tubotympanique de Kollïker. Ce dernier nait de la 1ère poche entobranchiale et se développe entre la capsule otique d'origine ectoblastique en dedans et le méat auditif externe en dehors d'origine épiblastique. Au cours de son développement le canal de Kollïker rencontre la chaine ossiculaire interposée entre le méat auditif externe et la capsule otique. Le canal tubotympanique apparait chez l'embryon de 3 semaines. La partie latérale du canal forme la caisse du tympan alors que la partie proximale forme la trompe auditive. Jusqu'à la 20ème semaine la caisse ne correspond qu'à une fente séparée du tissu conjonctif environnant que par l'épithélium tubotympanique.

Trois mécanismes permettent la mise en place des cavités de l'oreille moyenne :
*Redistribution du tissu mésenchymateux dans une cavité croissante.
*Envahissement par l'épithélium tubotympanique.
*Pneumatisation de la cavité lors de la respiration.

II.2.2.2. La formation du tympan :

La formation du tympan se fait par accolement de l'épithélium tubotympanique d'origine endodermique à la partie médiale du fond du méat auditif externe d'origine ectodermique (epiblaste). Ces deux feuillets épithéliaux sont séparés, au niveau de la pars tensa qui apparait en premier, par une couche mésodermique (future couche fibreuse ou lamina propria).

II.2.2.3. la formation des osselets :

Les osselets de la caisse du tympan dérivent des deux premiers arcs branchiaux, à l'exception de la face médiale ou vestibulaire de la platine de l'étrier qui dérive de la capsule otique. Au sein du tissu mésenchymateux de chaque arc apparait une tige cartilagineuse (**figure 5**).

C'est d'abord l'ébauche de l'étrier, vers le 33ème jour du développement embryonnaire, qui apparait à partir de la partie dorsale du cartilage du 2ème arc ou de Reichert.

L'ébauche de l'enclume apparait à partir de la partie ventrale du cartilage du 1er arc ou de Meckel au 45ème jour du développement embryonnaire.

L'ébauche du marteau dérive de la partie dorsale du cartilage de Meckel.
Ces 3 osselets se trouvent entièrement ossifiés et à leur taille adulte à 6 mois de la vie fœtale.

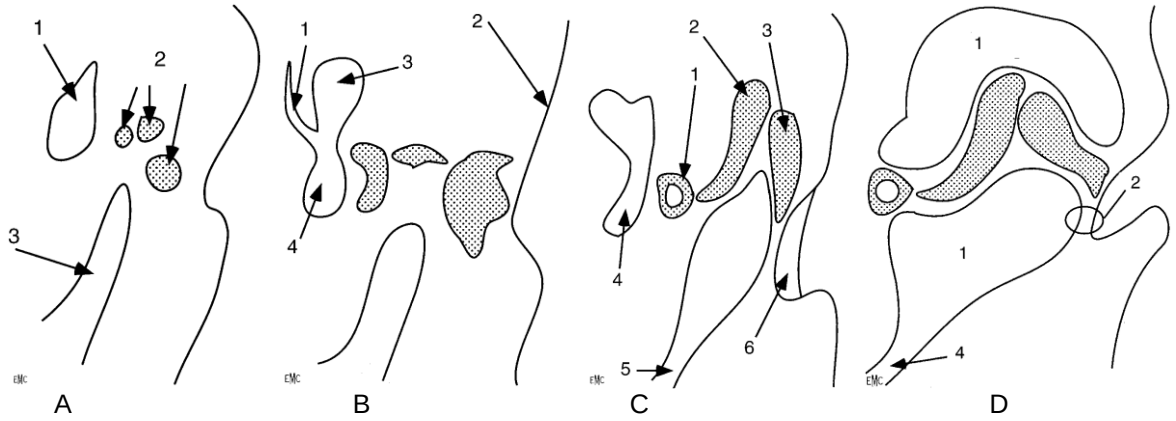


Figure 5 Morphogenèse de l'oreille moyenne. Le mésoderme des deux premiers arcs se condense pour former les osselets de l'oreille moyenne. À partir de la première poche endobranchiale, se forme le récessus tubotympanique qui grandit, incorpore la région des osselets et forme l'épithélium de la caisse du tympan. Il s'associe au mésoderme et au méat auditif externe pour former le tympan définitif **[53]**.
A. Embryon de 28 jours. 1. Vésicule otique ; 2. Condensations des osselets ; 3. Récessus tubotympanique.
B. Embryon de 32 jours. 1. Canal endolymphatique ; 2. Ectoderme ; 3. Utricule ; 4. Saccule.
C. Fin de cinquième semaine. 1. Étrier ; 2. Enclume ; 3. Marteau ; 4. Oreille interne ; 5. Récessus tubotympanique ; 6. Bouchon méatal.
D. Neuvième mois. 1. Caisse du tympan ; 2. Tympan ; 4. Trompe auditive.

II.2.3. Embryologie de l'oreille externe : [50, 51, 54]

L'oreille externe se développe autour de la première fente ectodermique branchiale formée entre le 1er arc branchial ou maxillo-mandibulaire et le 2ème arc branchial ou hyoïdien (**figure 3**). Une partie importante des structures de l'oreille externe dérive du mésectoderme, une sous population cellulaire du neurectoderme.

II.2.3.1. Formation du pavillon :

Au 33ème jour du développement embryonnaire apparaissent des bourgeons mésenchymateux sur les berges dorsales de la 1ère fente branchiale ectodermique (**figure 6**). Ce sont les six colliculi de His numérotés par convention de 1 à 6 dans un sens horaire. Les colliculi 1, 2 et 3 se forment sur le bord caudal du 1er arc, tandis que les 4, 5 et 6 sont situés sur le bord céphalique du 2ème arc (**figure 7**). Ils atteignent leur taille maximale au 44e jour et subissent un mouvement d'ascension dorsale et craniale concomitant de la croissance des arcs qui les soutiennent pour former le pavillon de l'oreille.

II.2.3.2. Formation du méat acoustique externe :

L'apparition du méat acoustique, qui commence vers le 41ème jour du développement embryonnaire, se fait en deux étapes : La formation des méats auditifs primaire et secondaire.

Le méat acoustique primaire se développe par la prolifération cellulaire ectodermique de la première fente formant une plaque épithéliale appelée le bouchon méatal.

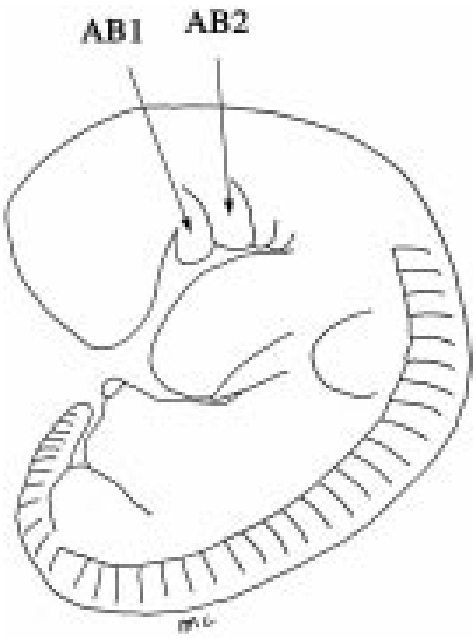
À 10 semaines du développement embryonnaire, la partie médiale du bouchon s'élargit en forme de disque pour former la future membrane tympanique. Au même moment, la partie externe du bouchon commence à se résorber.

À 13 semaines, la partie la plus profonde du disque est en contact avec l'ébauche du marteau et prête à contribuer à la formation de la membrane tympanique.

A 15 semaines, la partie la plus profonde du disque se divise, laissant une membrane tympanique externe composée d'une fine couche de cellules épithéliales ectodermiques immatures, tandis que la partie plus externe va s'affiner pour former le méat auditif secondaire ou futur canal osseux. Cette étape est appelée recanalisation du méat acoustique externe et se fait par absorption des cellules épithéliales dans un sens médio latéral.

À 16,5 semaines, le conduit auditif est déjà patent, même si sa lumière est encore étroite et incurvée.

A 18 semaines, le méat prend sa forme définitive.



A

Figure 6. Vue de profil d'un embryon humain de 5 semaines. Au niveau du cou, les arcs branchiaux sont visibles**. [54]** AB1 :1er arc branchial et AB2 : 2ème arc branchial

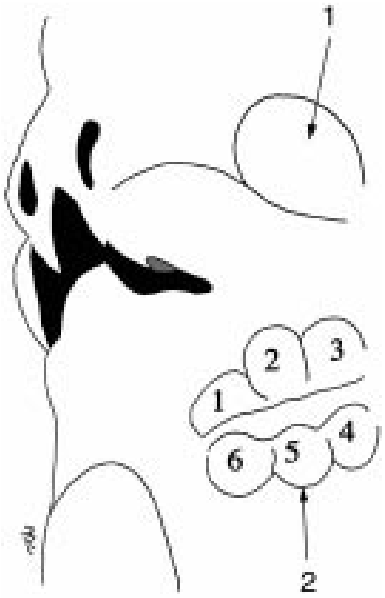


Figure 7.Vue de trois-quarts d'un embryon humain montrant le développement des six colliculi de part et d'autre de la première fente ectobranchiale. **. [54]** 1. oeil ; 2. colliculi.

1er arc branchial : (1) Tragus, (2) racine de l'Helix, (3) Helix

2éme arc branchial: (4 et 5) anthelix, (6) antitragus

II.3. Anatomie de l'oreille et des voies auditives

L'audition comme fonction sensorielle est organisée en trois paliers. Un récepteur représenté par l'oreille, une voie afférente constituée par les voies auditives et un centre d'intégration représenté par les aires associatives.

II.3.1. Anatomie de l'oreille [50-59]

L'oreille est un organe à la fois de l'audition et de l'équilibration. Il comprend trois parties : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne. L'oreille externe est située sur la face latérale du crâne. C'est un organe superficiel auquel l'anatomie de surface et le langage courant réservent le nom d'oreille. L'oreille moyenne et l'oreille interne sont profondément enfouies dans l'épaisseur de l'os temporal de la boite crânienne. L'anatomie de l'oreille ne peut être envisagée sans une description du contenant osseux à l'intérieur duquel elle est développée : l'os temporal.

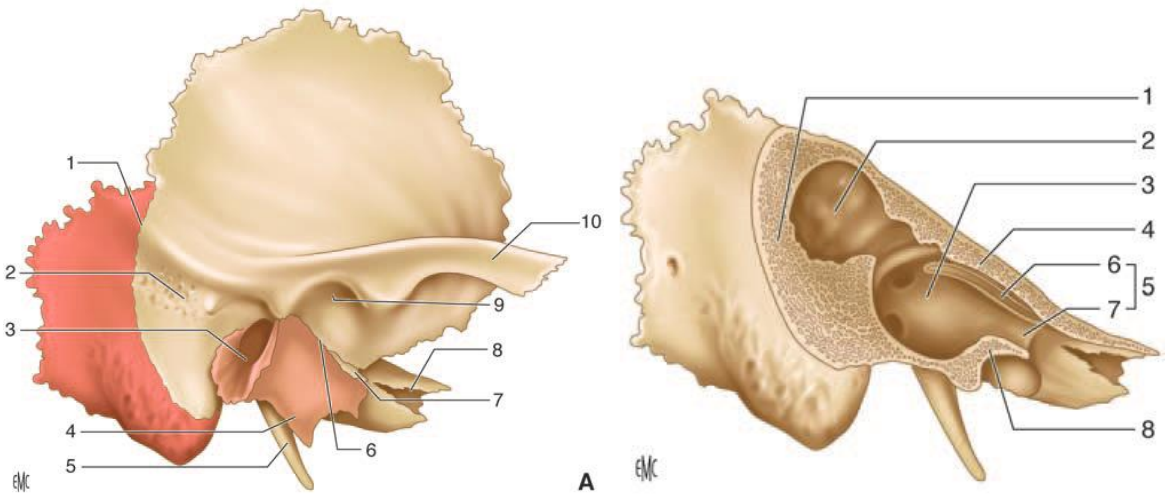
II.3.1.1. L'os temporal [50, 51,55]

L'os temporal est une pièce importante du squelette crânien, il participe à la constitution de la voûte crânienne et à la base du crâne. Il est constitué de la réunion de trois pièces osseuses (**figure 8 A**) : la partie pétreuse ou rocher, la partie squameuse ou écaille, et la partie tympanique de l'os temporal anciennement dénommée tympanal. Sur le plan anatomo-clinique Mario Sanna considère que l'os temporal est constitué de quatre pièces osseuses et individualise la mastoïde comme os à part entière. **[56]**

II.3.1.1.1 La partie pétreuse ou rocher ou pars petrosa ou os pétreux (**figure 8 B**) : elle a la forme d'une pyramide quadrangulaire dont le grand axe est oblique en avant et en dedans. Sa base est située en dehors et en arrière et son apex, est dirigé vers l'avant et en dedans. Sa face antérosupérieure est en rapport avec le lobe temporal et sa face postérosupérieure est en rapport avec le cervelet. Les deux autres faces sont inférieures et exocrâniennes.

II.3.1.1.2 La partie squameuse ou écaille du temporale ou pars squamosa. Elle est située en avant et superficiellement par rapport à la partie pétreuse (**figure 8 A**). Elle comprend une lame verticale se continuant avec l'os pariétal et s'articule au bord de la grande aile du sphénoïde en avant et un segment horizontal fusionnant avec la partie pétreuse. Il forme le condyle et la cavité glénoïde du temporal. De ce segment se détache en-avant l'apophyse zygomatique.

II.3.1.1.3. La partie tympanique de l'os temporal ou pars tympanica. C'est le plus petit élément de l'os temporal, positionné en dessous du segment horizontal de la partie squameuse (**figure 8 A**). Elle a la forme d'un demi-cornet ouvert vers le haut et dirigée selon le même axe que le méat acoustique externe dont elle forme les parois antérieure, inférieure et une portion de la paroi postérieure.



A B

Figure 8 . A. Vue latérale de l'os temporal droit , Les trois portions constitutives de l'os temporal sont représentées selon des couleurs différentes (la partie squameuse en beige, la partie tympanique en rouge clair, la partie pétreuse en rouge foncé). 1. Fissure pétrosquameuse ; 2. Epine supraméatique et en arrière zone criblée rétroméatique ; 3. méat acoustique externe ; 4. crête vaginale ; 5. processus styloïde ; 6. fissure pétrotympano- squameuse (scissure de Glaser) ; 7. prolongement inférieur du tegmen tympani ; 8. canal carotidien ; 9. fosse mandibulaire ; 10. Processus zygomatique. **[55]**

B. Vue latérale de l'os temporal droit (partie pétreuse), partie tympanique et partie squameuse retirées. 1. Zone de contact entre la partie pétreuse et la partie squameuse au niveau de la région mastoïdienne de l'os temporal ; 2. antre mastoïdien ; 3. caisse du tympan ; 4. tegmen tympani (zone de contact entre la partie pétreuse et (6) la partie squameuse de l'os temporal) ; 5. partie osseuse de la trompe auditive - canal musculotubaire : gouttière du muscle tenseur du tympan et gouttière du tube auditif (7) ; 8. zone de contact entre la partie pétreuse et la partie tympanique de l'os temporal**. [55]**

II.3.1.2. L'oreille externe [50, 51, 55, 57]. L'oreille externe est constituée par le pavillon et le méat auditif externe.

II.3.1.2.1. Le pavillon de l'oreille.

Le pavillon de l'oreille ou auricula (pinna) est un organe pair, situé en arrière de l'articulation temporomandibulaire et de la région parotidienne, en avant de la mastoïde, au-dessous de la région temporale. On lui décrit une face latérale, un bord libre et une face médiale. Il est uni au crâne par la partie moyenne de son tiers antérieur, les deux tiers postérieurs formant la zone mobile du pavillon. Il est constitué par une lame cartilagineuse, formée de reliefs et de creux drapés d'un tissu cutané ainsi que de ligaments suspenseurs et de muscles.

II.3.1.2.2. Le méat auditif externe ou meatus acusticus externus.

C'est un cylindre légèrement aplati d'avant en arrière, rétréci à sa partie moyenne. Grossièrement orienté en dedans et en avant se terminant au contact du tympan avec lequel il se continue par le tissu cutané. Il est relativement souple dans son tiers externe où il a une structure fibro cartilagineuse. Il est au contraire rigide dans ses deux tiers internes où ses parois sont entièrement osseuses.

L'oreille externe est irriguée par les branches de la carotide externe. Le drainage veineux peut se faire vers la veine jugulaire externe et la veine temporale

superficielle mais également vers la veine émissaire mastoïdienne et le plexus ptérygoïdien. Le drainage lymphatique se fait vers les ganglions prétragien et intra parotidiens pour les territoires antérieurs et les ganglions de la chaine spinale et jugulo carotidienne supérieure pour les territoires inferieur et postérieur.

II.3.1.3. L'oreille moyenne [50, 51, 55]

L'oreille moyenne comprend trois parties : les annexes mastoïdiennes (annexae mastoïdeae), développées vers l'arrière ; la caisse du tympan (cavum tympani), au milieu, qui contient les osselets et la trompe auditive (tuba auditiva), qui rejoint vers l'avant le rhinopharynx.

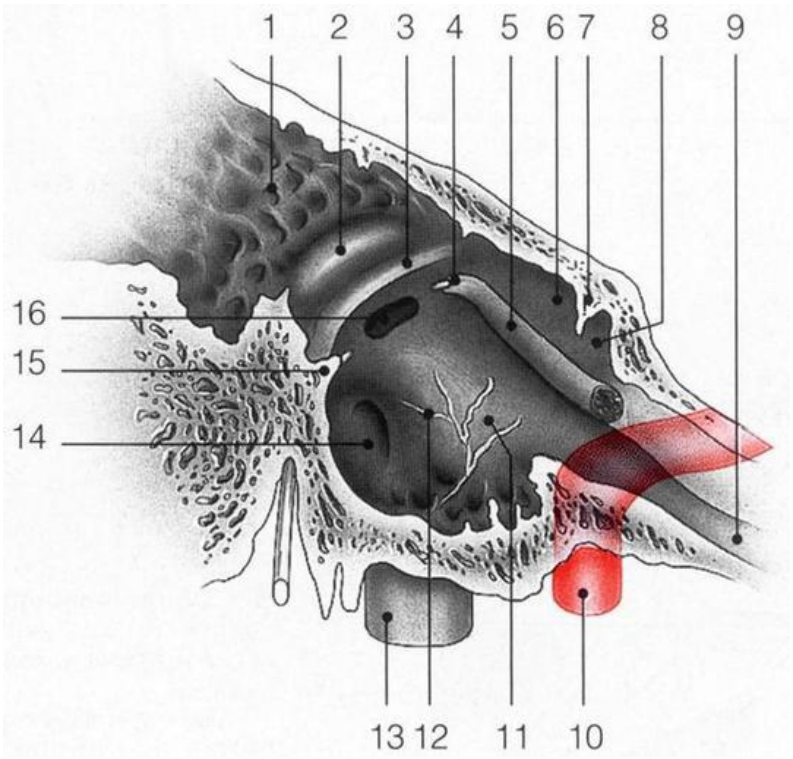
II.3.1.3.1. Caisse du tympan (cavum tympani).

La caisse du tympan se présente comme une cavité parallélépédique irrégulière à six faces. Cinq de ses faces sont osseuses et la sixième (paroi latérale) est en grande partie membraneuse, représentée par le tympan. La caisse du tympan contient les osselets et leurs annexes (articulations, ligaments, muscles) et est tapissée par une muqueuse de type respiratoire. Deux parois sont importantes dans la physiologie auditive : la paroi médiale ou paroi labyrinthique et la paroi latérale ou paroi membraneuse.

Paroi membraneuse (paries membranaceus). C'est la paroi latérale de la cavité tympanique. Elle est en rapport avec le méat acoustique externe et elle présente à décrire surtout la membrane du tympan (membrana tympani). Elle comprend deux segments de taille et de constitution différentes : la pars tensa et la pars flaccida.

Paroi labyrinthique ou médiale (paries labyrinthicus) (figure 9). Elle est divisée en deux étages (supérieur et inferieur) par une saillie horizontale le linteau neuromusculaire. Ce dernier est constitué, en avant, par le canal du muscle tenseur du tympan et en arrière par le canal facial. Le linteau sépare la caisse du tympan, sur le plan topographique, en deux étages : le récessus épitympanique en haut et l'atrium en bas. Sur la partie supérieure de la paroi labyrinthique, à sa partie postérieure, et se poursuivant sur la paroi médiale de l'aditus ad antrum, se situe la saillie du canal semi-circulaire latéral (prominentia canalis semicircularis lateralis)**.** La partie centrale de la partie inférieure de la paroi labyrinthique est occupée par le promontoire (promontorium). Il est en rapport en dedans avec le premier tour de spire du limaçon.

Le nerf tympanique de Jacobson se dirige vers le haut à travers une gouttière ou un tunnel, et forme le sillon du promontoire (sulcus promontorii). Il passe en avant de la fossette de la fenêtre cochléaire dissimulée par la saillie du promontoire qui constitue la crête de la fenêtre cochléaire. Au-dessus et en arrière du promontoire se trouve la fossette de la fenêtre vestibulaire (fossula fenestrae vestibuli) dont le canal du nerf facial constitue le linteau. La platine de l'étrier ferme cette fenêtre vestibulaire.



Paroi labyrinthique de la caisse.

1. Aditus ad antrum ; 2. Saillie du canal semi-circulaire latéral ; 3. Canal facial (deuxième portion) ; 4. Processus cochléariforme ; 5. Canal du muscle tenseur du tympan ; 6. Récessus épitympanique ; 7. Crête osseuse ; 8. Récessus épitympanique antérieur (fossette sus-tubaire) ; 9. Portion osseuse de la trompe auditive ; 10. Canal carotidien ; 11. Promontoire ; 12. Nerf tympanique ; 13. Golfe de la veine jugulaire ; 14. Fenêtre cochléaire ; 15. Eminence cordale ; 16. Fenêtre vestibulaire.

Figure 9: paroi labyrinthique de la caisse **[55].**

II.3.1.3.2. Les osselets (ossicula auditus).(figure 10)

Les trois osselets de la caisse du tympan sont disposés entre la membrane tympanique et la fenêtre vestibulaire. De la superficie vers la profondeur, on trouve le marteau, l'enclume et l'étrier. **Le marteau (malleus)** est l'osselet le plus superficiel. Il possède un manche enchâssé dans l'épaisseur du tympan et une tête s'articulant avec l'enclume (articulation incudo-malléaire) par emboîtement réciproque (diarthrose). L'enclume décrit une courte apophyse en rapport avec la fossa incudis et une longue apophyse qui s'articule avec la tête de l'étrier (articulation incudo-stapédienne) par une énarthrose. L'étrier est l'osselet le plus interne, en rapport avec le labyrinthe par la platine de l'étrier ou apophyse lenticulaire constituant une véritable syndesmose tympanostapédienne (syndesmosia tympanostapedia).

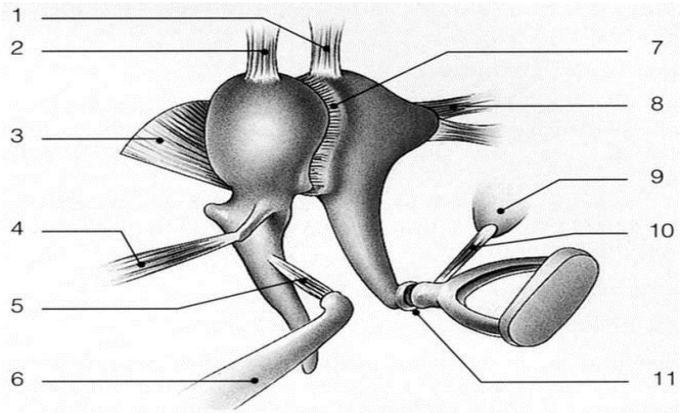


Figure 10 : Chaîne ossiculaire **[55].**
1 : ligament de l'enclume; 2 : ligament du marteau ; 3 :pars flacida ; 4 :ligament antérieur du marteau ; 5 :tendon du muscle du marteau ; 6 :canal du muscle du marteau ; 7 :articulation incudo-malléaire ; 8 : ligament postérieur de l'enclume ; 9 :apophyse pyramidale ; 10 :tendon du muscle de l'étrier ; 11 :articulation incudo-stapédienne.

II.3.1.3. L'oreille interne. [50, 51, 55, 58]

L'oreille interne, ou labyrinthe, est située au sein de la pyramide pétreuse de l'os temporal. Elle comporte un ensemble de cavités osseuses, ou labyrinthe osseux, protégeant en son sein des structures tubulaires formant le labyrinthe membraneux. Au sein de ce dernier se trouvent l'organe sensoriel cochléaire destiné à l'audition et les capteurs sensitifs vestibulaires spécialisés dans l'équilibre.

II.3.1.3.1. Labyrinthe osseux.

Il dérive de la couche périostique interne de la capsule otique. Il est formé par le vestibule, les canaux semi-circulaires et la cochlée. Deux canaux issus du labyrinthe osseux rejoignent les enveloppes cérébrales : les espaces sous-arachnoïdiens pour l'aqueduc du limaçon et la dure-mère pour l'aqueduc du vestibule.

***Le vestibule ou vestibulum.**

C'est la partie centrale du labyrinthe osseux, cavité grossièrement quadrangulaire ou ovoïde à axe sensiblement perpendiculaire au rocher. Sa paroi latérale est occupée par la fenêtre ovale. La paroi inferieure forme le début de la lame spirale de la cochlée. La paroi supérieure est occupée par l'orifice ampullaire du canal semi-circulaire (CSC) supérieur en avant, séparé de l'orifice du CSC latéral par la crête ampullaire supérieure. La paroi antérieure est occupée par la rampe vestibulaire du limaçon. La paroi postérieure présente l'orifice commun des CSC supérieur et postérieur en haut et l'orifice du CSC postérieur en bas. La paroi médiale répond à la moitié postérieure du conduit auditif interne.

***La cochlée ou limaçon (cochlea)**

La cochlée osseuse ou limaçon est un tube osseux ou tube limacéen, long de 30 mm et de 1 à 2 mm de diamètre. Il comprend deux tours et demi de spire et enroulé autour d'un axe appelé columelle ou modiolus. Ce dernier est un cône couché dont l'axe presque horizontal est oblique en avant et latéralement. Son sommet est en rapport avec le protympanum et sa base excavée constitue la fossette cochléaire occupant la partie antéro-inférieure du fond du conduit auditif interne.

***Les canaux semi-circulaires** sont trois tubes cylindriques incurvés en fer à cheval, situé chacun dans un plan de l'espace (canal semi circulaire supérieur, postérieur et latéral) et s'ouvrant dans le vestibule par deux orifices : l'un renflé ou orifice ampullaire siège des cellules sensorielles et l'autre non ampullaire.

***L'aqueduc du vestibule.** C'est un canal qui s'étend du vestibule (où il naît du fond de la fossette sulciforme) à la face postérieure du rocher. Il s'ouvrir à la face postérieure de la pyramide pétreuse au niveau de la fossette unguéale. Il contient le sac endolymphatique.

***Aqueduc du limaçon**
Son orifice est situé sur la paroi médiale de la portion non enroulée du limaçon à 1 mm en avant de la fenêtre cochléaire. Son canal se dirige en arrière, en dedans et en bas et se termine à la face inférieure de la pyramide pétreuse par un orifice situé entre la fosse jugulaire en arrière et le canal carotidien en avant. Il est annexé au système périlymphatique, le faisant communiquer avec l'espace sous-arachnoïdien.

II.3.1.3.2. Le labyrinthe membraneux

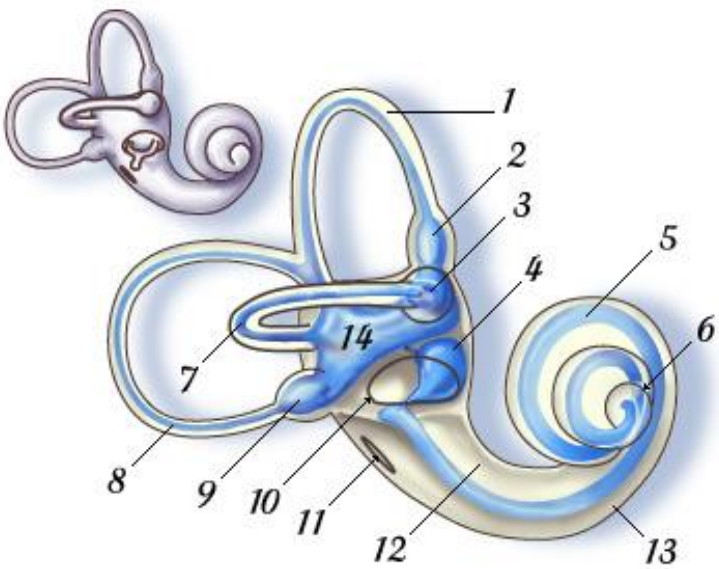


Figure 11. Schéma visualisant la continuité endolymphatique (bleu) qui permet de comprendre que toute pathologie affectant l'endolymphe ait des répercussions sur les deux fonctions sensorielles**.[59]**
1. Canal antérieur ; 2. Ampoule (du même canal) ; 3. Ampoule (canal horizontal) ;4. Saccule ; 5. Canal cochléair ; 6. Hélicotrème ; 7. Canal latéral (horizontal) ; 8. Canal postérieur ; 9. Ampoule (canal postérieur) ; 10. Fenêtre ovale ; 11. Fenêtre ronde ; 12. Rampe vestibulaire ; 13. Rampe tympanique ; 14. Utricule

Il est situé dans le labyrinthe osseux dont il épouse sensiblement les contours, il comporte (**figure 11**)
Le labyrinthe antérieur, destiné à l'audition, comprenant le canal cochléaire ;
Le labyrinthe postérieur, destiné à l'équilibration, comprenant l'utricule, le saccule, les canaux semi-circulaires et le système endolymphatique.
Le labyrinthe membraneux contient l'endolymphe. Entre le labyrinthe membraneux et le labyrinthe osseux, se situe un deuxième compartiment liquidien : la périlymphe.

II.3.1.3.3. Canal cochléaire

C'est un tube long de 30 mm qui comporte deux segments :

* le premier (lagaena) est court et se termine en arrière par un cul-de-sac (coecum cochléaire) logé au niveau de la fossette cochléaire. Sa face inférieure isole le vestibule de la cavité sous-vestibulaire en fermant la fente vestibulotympanique. De sa face supérieure naît le ductus reuniens de Hensen qui fait communiquer le canal cochléaire avec le saccule ;

* le deuxième segment continue le précédent en avant. Il est long et s'enroule dans le limaçon osseux en comblant l'espace compris entre le bord libre de la lame spirale et la partie correspondante de la lame des contours. En coupe, il est prismatique et comporte trois faces : supérieure, externe et inférieure. (**Figure 12**)

Paroi supérieure ou vestibulaire constituée par la membrane de Reissner et sépare le canal cochléaire de la rampe vestibulaire.

Paroi externe

Elle est formée par le ligament spiral. Celui-ci représente une zone d'adhérence entre le canal cochléaire et l'endoste du limaçon. À ce niveau existe une trame fibreuse conjonctive constituant une véritable éponge imprégnée de périlymphe. De haut en bas, la face interne du ligament spiral est marquée par quatre reliefs :

* la crête où s'insère la membrane de Reissner ;

*la strie vasculaire, seul épithélium vascularisé de l'organisme constitué par un épaississement de la paroi latérale lié à la présence de nombreux vaisseaux. C'est le lieu supposé de la sécrétion d'endolymphe ;

* le bourrelet spiral soulevé par un canal veineux ;

* la crête basilaire où s'insère la membrane basilaire.

Paroi inférieure

Elle sépare le canal cochléaire de la rampe tympanique. Elle est constituée par la membrane basilaire tendue entre la lame spirale osseuse et la crête basilaire du ligament spiral. Ainsi, la membrane basilaire, longue de 33 mm, parcourt toute la cochlée en augmentant progressivement de largeur depuis la base jusqu'à l'apex. Sur la membrane basilaire se pose l'organe de Corti, recouvert par la membrane de Corti.

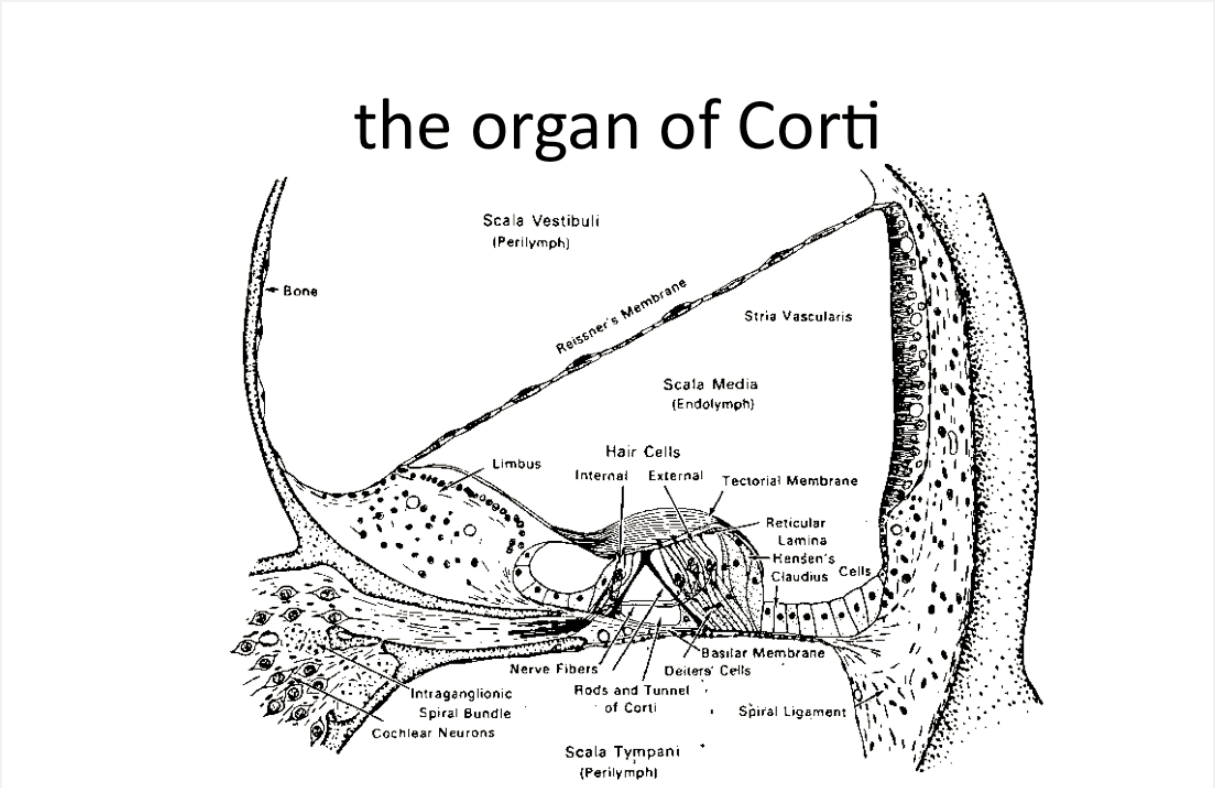


Figure 12 : Canal cochléaire et organe de corti d'après Gelfand 1998**[60]**

II.3.1.3.4. Organe de Corti (**figure 12, 13**)
C'est l'élément sensoriel où sont situés les récepteurs de l'audition. Il repose sur la membrane basilaire entre deux sillons : le sillon spiral interne et le sillon spiral externe. Il comporte plusieurs systèmes de cellules et structures. (**Figure 13, photographie 1**)
***Cellules sensorielles** : ce sont les cellules ciliées, disposées en deux groupes, de part et d'autre des piliers :
– Les **cellules ciliées internes** (**CCI**) aux nombre de 3500, **[50]** par cochlée disposées en une seule rangée.
– Les **cellules ciliées externes** (**CCE**), au nombre de 20000, **[50]** forment trois rangées. L'extrémité inferieure de ces cellules est arrondie repose sur les cupules créées par les cellules de soutien. Leur extrémité supérieure contenue dans la membrane réticulaire. Elles sont disposés en ''W'' ouvert vers le modiolus.

***Cellules de soutien** : elles supportent les cellules sensorielles. Ce sont :
– Les cellules de Deiters reposent sur la membrane basilaire. Leur pôle supérieur déprimé en cupule reçoit et ancre solidement la base des cellules ciliées externes. Elles sont fusiformes délimitant entre elles les espaces de Nuel. Leur apex émet un prolongement (phalange) dont l'extrémité supérieure s'élargit en plateau et comble les espaces séparant les cellules ciliées.
– Des cellules de soutien, analogues aux cellules de Deiters, entourent complètement les cellules ciliées internes.
– Les cellules de Hensen sont placées en dehors des cellules de Deiters et tapissent la lèvre interne du sillon spiral externe.

– Les piliers forment deux rangées de cellules qui s'écartent à leur base et se rejoignent à leur sommet en délimitant le tunnel de Corti contenant la cortilymphe.
Les autres cellules de l'organe de Corti :
– Les cellules de Claudius, transition entre les cellules de Hensen et les cellules du sillon spiral externe.
– Les cellules cubiques des sillons spiralés externe et interne.

En plus des cellules, il existe **des membranes** aux nombre de deux :

– La membrane réticulaire, formée de fibrilles de collagène et réunie les pôles apicaux des cellules de Deiters et les CCE.
– La membrane tectoriale (membrana tectoria) Acellulaire, elle est constituée par une couche superficielle fibreuse et une couche profonde gélatineuse. Elle recouvre par son segment moyen l'organe de Corti. Elle est amarrée par son segment médial au sillon spiral interne et par son segment latéral (filet marginal) aux cellules de Deiters et des cellules de Hensen
***Fibres nerveuses** : elles gagnent ou quittent l'organe de Corti par l'habenula perforata au travers de la membrane basilaire.

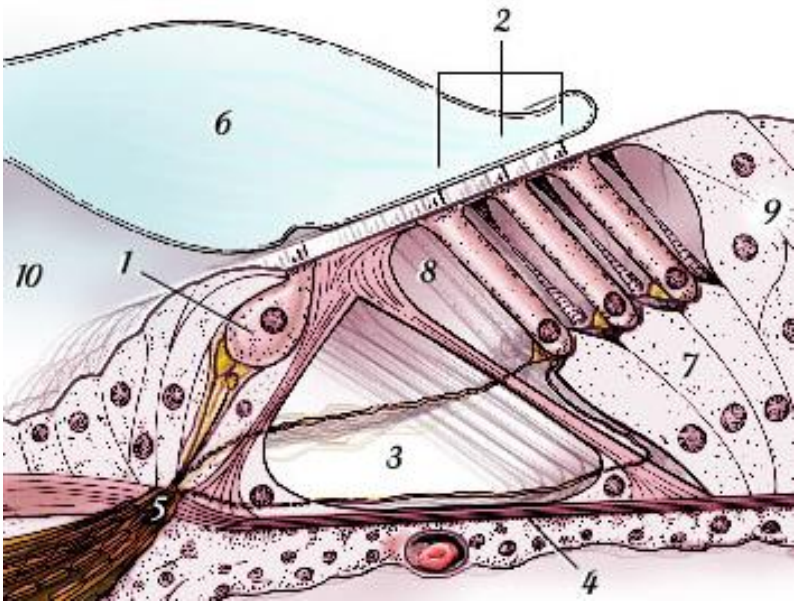


Figure 13 : Schéma illustrant l'organe de corti**.[61]** Coupe transversale de la partie basale d'une cochlée de mammifère, 1 CCI (1) et 3 CCEs (2) sont représentées de part et d'autre du tunnel de Corti (3). La membrane tectoriale (6), flottant dans l'endolymphe coiffe les stéréocils des cellules ciliées.

1-Cellule ciliée interne (CCI) ; 2-Cellules ciliées externes (CCEs) ; 3-Tunnel de Corti ; 4-Membrane basilaire ; 5-Habenula perforata ; 6-Membrane tectoriale ; 7-Cellules de Deiters ; 8-Espaces de Nuel ; 9-Cellules de Hensen ; 10-Sillon spiral interne

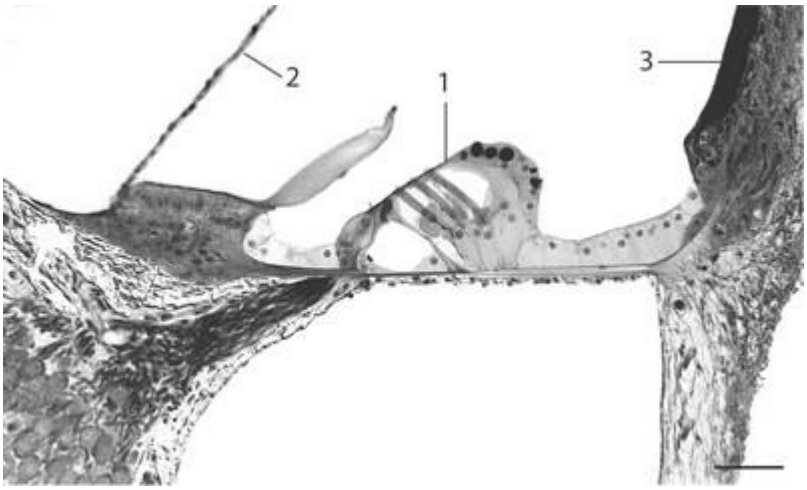


Photo 1 **[**62**] Coupe transversale du 3e tour d'une cochlée de cobaye. (**Echelle : 50 µm) Un artéfact de préparation histologique a détaché la membrane tectoriale de l'organe de Corti (1) et des cellules ciliées. Une partie de la membrane de Reissner (2) et de la strie vasculaire (3) sont bien visibles, ainsi que les neurones ganglionnaires (NG) et les fibres myélinisées qui les relient à l'organe de Corti.

II.3.1.3.5.Vascularisation et innervation de l'oreille interne [50, 51, 55, 58, 60, 63].

a. Vascularisation artérielle.

Le labyrinthe osseux et le labyrinthe membraneux possèdent une vascularisation indépendante.

La vascularisation artérielle du labyrnthe osseux provient :

– de l'artère tympanique inférieure, branche de l'artère pharyngienne ascendante ;

– de l'artère stylomastoïdienne, branche de l'artère auriculaire postérieure ;

– de l'artère subarcuata, née soit de l'artère auditive interne, soit directement de l'artère cérébelleuse inférieure et antérieure.

La vascularisation artérielle du labyrinthe membraneux provient de l'artère labyrinthique née de l'artère cérébelleuse moyenne ou inférieure et antérieure ou directement du tronc basilaire. Elle traverse le conduit auditif interne au fond duquel elle se divise en trois branches : artère vestibulaire antérieure, artère cochléaire et artère vestibulocochléaire.

b. Vascularisation veineuse. Elle se fait par deux réseaux principaux.

Réseau de l'aqueduc du vestibule

Réseau de l'aqueduc de la cochlée

Ces deux réseaux se jettent dans le sinus pétreux inférieur, et de là, dans le golfe de la jugulaire. Ainsi, le conduit auditif interne ne possède pas de circulation veineuse en provenance de l'oreille interne.

c. Innervation.

Elle est essentiellement sensorielle, assurée par le nerf auditif (VIII) qui comprend deux nerfs distincts correspondant aux deux grandes fonctions de l'oreille interne.

***Nerf vestibulaire :** c'est le nerf de l'équilibration. Il naît du vestibule et des canaux semi-circulaires membraneux par plusieurs rameaux. Le nerf vestibulaire rejoint le nerf cochléaire pour former le nerf auditif.

***Nerf cochléaire** : c'est le nerf de l'audition. Il naît de l'organe de Corti à l'intérieur de la cochlée membraneuse. En fait, l'organe de Corti reçoit une double innervation, à la fois afférente et efférente. (**Figure : 14 & 15**). L'innervation afférente provient des neurones de type I et II du ganglion spiral, dont les axones se projettent vers les noyaux cochléaires du tronc cérébral. L'innervation efférente provient de neurones appartenant à deux systèmes distincts dont les corps cellulaires se situent dans les noyaux du tronc cérébral. Le prolongement axonal de l'ensemble de ces neurones constitue le nerf cochléaire qui traverse le méat auditif interne.

d. Le méat auditif interne est un canal osseux oblique de dehors en dedans et d'avant en arrière selon un axe sensiblement identique à celui du méat auditif externe. Il s'ouvre en dedans sur la face postéro-supérieure du rocher. Le fond du conduit est situé en dehors fermé par une paroi osseuse divisé en deux étages par une crête horizontale ou crête falciforme. L'étage supérieur est occupé en avant par l'orifice du canal facial contenant les nerfs facial et intermédiaire de Wrisberg et en arrière occupé par la fossette vestibulaire supérieure livrant passage à la branche supérieure du nerf vestibulaire. L'étage inférieur est occupé en avant par la fossette cochléaire livrant passage aux rameaux du nerf cochléaire. Il est occupé en arrière par la fossette vestibulaire inferieure d'où émerge la branche inferieure du nerf vestibulaire et plus en arrière le foramen singulaire de Morgagni livrant passage au nerf ampullaire postérieur.

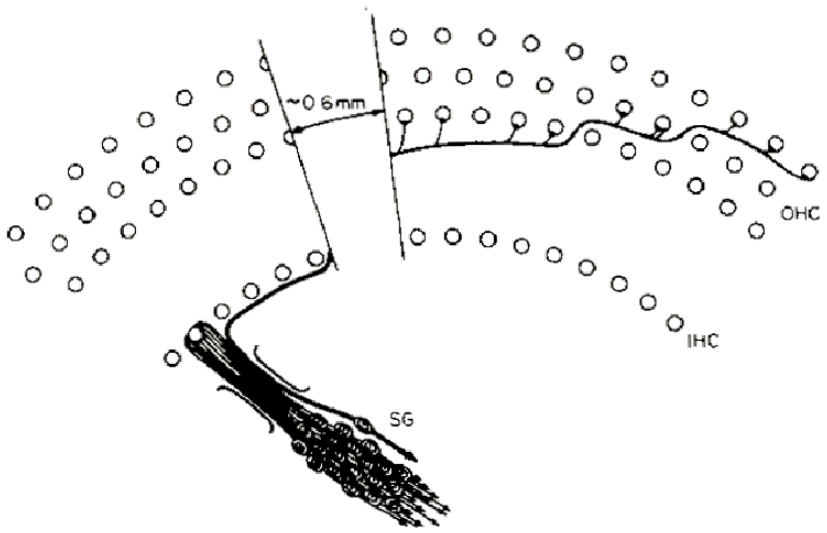


Figure 14 : Schéma montrant la distribution nerveuse vers les cellules ciliées (d'après Spoendlin) **[64]**
La grande majorité des fibres nerveuses de type I sont connectées aux CCI. Quelques fibres de type II passent vers les CCE après avoir parcouru 0,6 mm.
OHC : cellule ciliée externe ou CCE ; IHC : cellule ciliée interne ou CCI ; SG : ganglion spiral

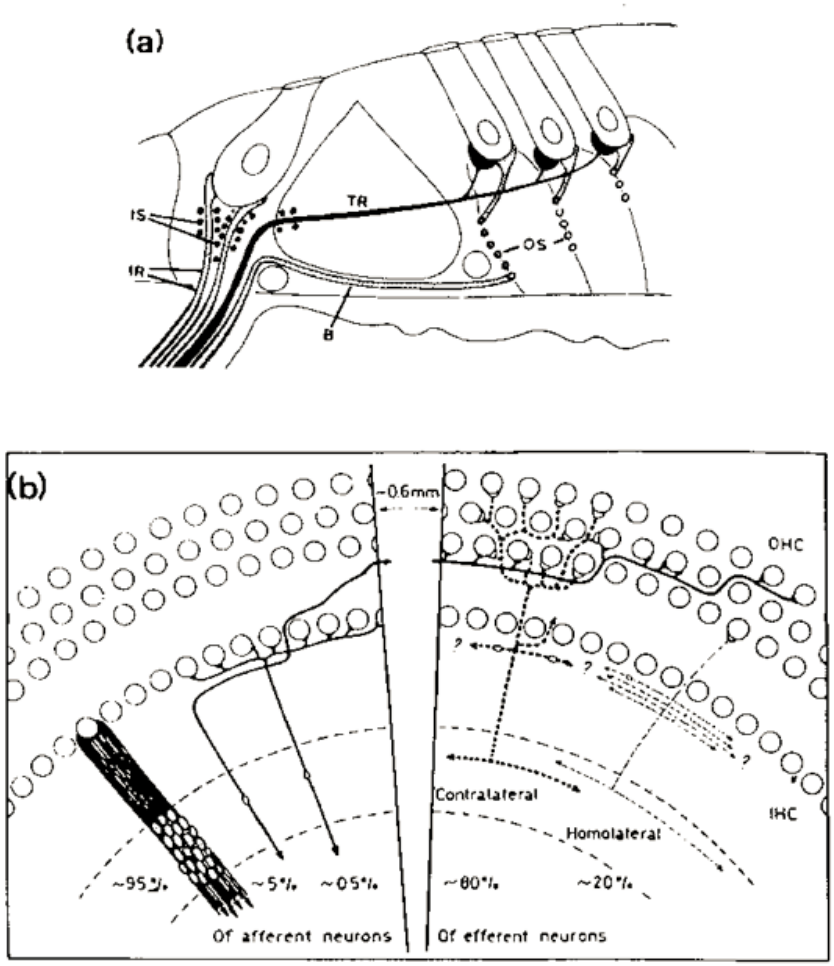


Figure 15 : innervation efférente et afférente de l'organe de Corti (d'après Spoendlin 1975) **[60]**
(a) Innervation afférente et efférente de l'organe de corti. Fibres afférentes en gris et fibres efférentes en noir ; IS : fibres spirales internes ; IR : fibres radiaires internes ; TR : fibres radiaires tunnellaires ; B : fibres basilaires ; OS : fibres spirales externes.
(b) distribution des fibres nerveuses aux cellules ciliées.

II.3.2. Voies auditives centrales [50, 51, 58, 60, 65]

La racine cochléaire du VIII chemine dans le méat auditif interne puis l'angle ponto-cérébelleux pour atteindre le tronc cérébral. Le message auditif est traité à quatre niveaux : (**Figure 16**)
Tronc cérébral : noyau cochléaire et complexe olivaire supérieur.
Mésencéphale : colliculus inférieur.
Diencéphale : corps géniculé médial.
Cortex auditif : gyrus temporal supérieur (aires 41 et 42).
Après le premier relais dans le noyau cochléaire, la projection est bilatérale avec prédominance controlatérale. Il existe une tonotopie cochléaire (distribution spatiale des fréquences sur toutes les structures centrales).

La voie de l'équilibration possède une autre organisation centrale.

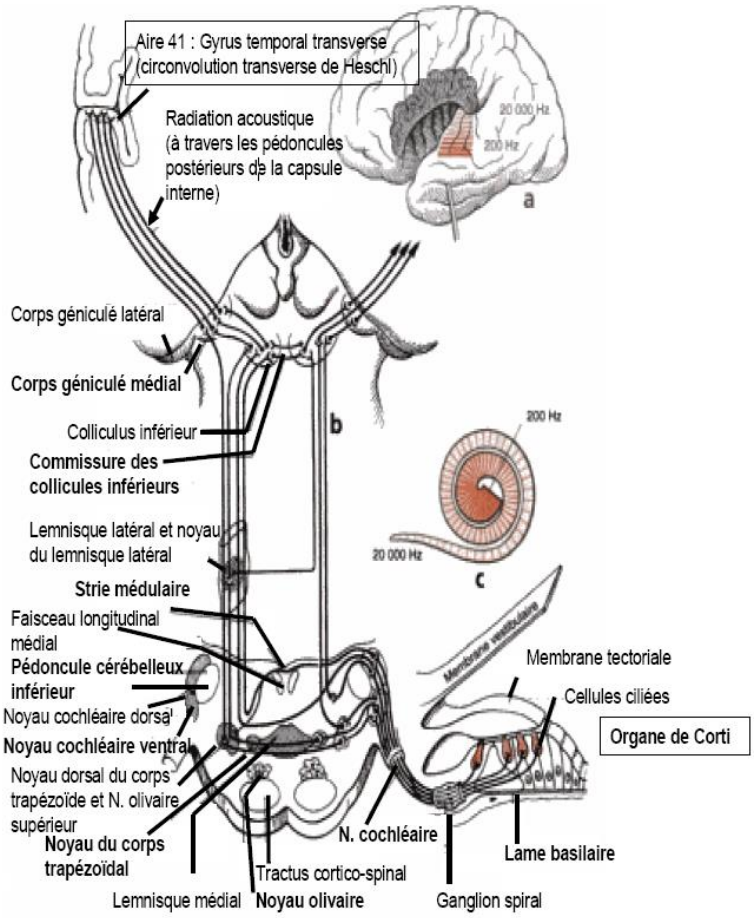


Figure 16 : Schéma des connexions centrales du nerf cochléaire. D'après: Diagnostic neurologique: les bases anatomiques. Peter DUUS, 6ième édition. De Boeck Université. Thieme. p162.**[65]**

Il s'agit d'une organisation à 3 niveaux : le 1er est représenté par la cochlée (c), le 2ème est représenté par les différents noyaux du tronc cérébral (b) faisant cheminer l'information auditive de la cochlée vers le cerveau représenté d'abord par l'aire auditive 41(a)

II.4. Physiologie de l'audition : [60, 66]

II.4.1. Oreille externe :

L'oreille externe possède quatre rôles principaux.
Elle permet la **localisation** du son, grâce au pavillon le conduisant directement vers le tympan par le méat auditif externe.
Elle assure une **amplification** globale de 15 à 20 dB dans la gamme des fréquences 1,5 à 7 kHz. La transmission se fait par conduction aérienne.
Elle **protège** le tympan des agressions mécaniques.
Elle **modifie** également la phase et l'amplitude du signal sonore incident en fonction de l'angle d'incidence et la fréquence du signal sonore.
Chaque élément anatomique participe à ce rôle ; ainsi le pavillon permet une amplification avec un gain inférieur à 10 décibels pour les fréquences comprises entre 5 et 6 kHz. Le méat acoustique externe et la membrane tympanique affectent les fréquences voisines de 2 à 5 kHz. Ainsi, elle se comporte comme une antenne acoustique au sein de laquelle le pavillon, associé au volume crânien, sert à la diffraction des ondes ; sa conque, avec le conduit auditif externe (CAE), joue le rôle d'un résonateur, ce qui se traduit par une amplification de l'onde sonore.

II.4.2. Physiologie de l'oreille moyenne : [60, 68]

Elle possède 4 rôles principaux :

II.4.2.1. Transmission des ondes sonores.

Son rôle est de convertir une onde sonore qui atteint le tympan en une variation de pression au niveau de l'oreille interne.
L'onde sonore fait ainsi vibrer le tympan **[67, 68]** qui mobilise à son tour la chaîne ossiculaire par l'intermédiaire du manche du marteau. La platine de l'étrier par ses mouvements de piston, fait vibrer la fenêtre vestibulaire créant des déplacements du liquide dans la rampe vestibulaire.**[69]**

II.4.2.2. Adaptation d'impédance. L'impédance d'un milieu est une dimension caractérisée par sa résistance, capacité à ne pas trop se déformer, et son élasticité, c'est-à-dire sa capacité à se remettre en état initial après une déformation.
La transformation d'impédance au niveau de l'oreille moyenne n'est pas homogène sur toutes les fréquences, elle présente un pic de transmission autour des fréquences conversationnelle. **[70]**
Le passage du milieu aérien au milieu liquidien de l'oreille interne devrait entraîner une perte de 30 dB. En effet, sans l'oreille moyenne seul 1% de l'énergie acoustique serait transmis aux liquides de l'oreille interne. Les trois facteurs permettant ce mécanisme sont essentiellement:
- le système de bras de levier des osselets (marteau-enclume) qui amplifie les forces d'un facteur de 1,15 à 2,5. Le manche du marteau en projection apparaît plus long que la branche descendante de l'enclume.
- La surface de vibration du tympan (55 mm2) est 20 à 30 fois plus grande que celle de la platine de l'étrier. Cela entraîne une amplification des pressions au niveau de la fenêtre ovale.
- un troisième facteur plus négligeable résulte dans la membrane tympanique elle-même.**[71]**

II.4.2.3. Une protection de l'oreille interne. Une stimulation sonore de forte intensité déclenche une contraction réflexe bilatérale de l'ensemble des muscles de l'oreille moyenne. Cependant seul le muscle de l'étrier se contracte véritablement, le muscle du marteau ne se contractant que de manière très exceptionnelle. On parle donc de réflexe stapédien. Dans des conditions physiologiques, l'étrier effectue un mouvement de piston et de rotation autour d'un axe vertical. La contraction musculaire et la souplesse de l'articulation étrier enclume permettent un changement de l'axe à l'horizontale pour des sons dépassant 120 dB. Cela engendre alors un moindre mouvement des liquides labyrinthiques contribuant à la protection aux sons forts. Cependant, le seuil du réflexe est plus bas d'environ 10 dB en stimulation ipsilatérale. Son seuil est d'environ 80-85 dB.**[72]**

Le réflexe s'appuie sur quatre neurones :

-Le premier neurone est le neurone du nerf auditif qui transmet l'information sonore de la cochlée au noyau cochléaire ventral. Il constitue la voie afférente.

-Le deuxième neurone est un inter-neurone, situé dans le tronc cérébral. Il transmet l'influx nerveux du noyau cochléaire ventral à l'olive supérieure médiane ipsilatérale ou controlatérale; ou directement au motoneurone du nerf facial.

-Le troisième neurone (inter-neurone): transmet l'information de l'olive supérieure médiane au noyau du nerf facial (situé dans le tronc cérébral).

-Le quatrième neurone appartient à la voie efférente. C'est un motoneurone du nerf facial qui se ramifie en plusieurs branches innerve l'étrier et son muscle. C'est un réflexe bilatéral même si la stimulation est unilatérale.

II.4.2.4. Maintien de la pression dans l'oreille moyenne. La transmission de la vibration par le système tympano-ossiculaire est optimale lorsque la pression dans la caisse est la même que la pression atmosphérique. Pour équilibrer la pression dans la caisse avec la pression externe, la trompe auditive joue un rôle important en permettant le passage de l'air entre la caisse et le rhinopharynx. Cela s'effectue lors de la déglutition ou lors de la manœuvre de Valsalva.

II.4.3. Physiologie de l'oreille interne et du nerf auditif

Nous traiterons dans ce chapitre que la physiologie de l'audition.

II.4.3.1.Nerf cochléaire : c'est le nerf de l'audition. Il naît de l'organe de Corti à l'intérieur de la cochlée membraneuse. En fait, l'organe de Corti reçoit une double innervation, à la fois afférente et efférente. (**Figure : 14 & 15**). L'innervation afférente provient des neurones de type I et II du ganglion spiral, dont les axones se projettent vers les noyaux cochléaires du tronc cérébral. L'innervation efférente provient de neurones appartenant à deux systèmes distincts dont les corps cellulaires se situent dans les noyaux du tronc cérébral. Le prolongement axonal de l'ensemble de ces neurones constitue le nerf cochléaire.

a-L'innervation afférente : les fibres nerveuses suivent d'abord les canaux de la lame spirale pour rejoindre leurs corps cellulaires situés dans le canal spiral. L'ensemble des corps cellulaires forment le ganglion spiral de Corti. Les fibres nerveuses traversent les canaux de la columelle, puis la fossette cochléaire située au fond du CAI. La grande majorité des fibres du nerf cochléaire sont des fibres de type I connectées aux CCI **(Figure : 14 & 15).** Ils représentent 95 % de la population neuronale du ganglion spiral. **[64]** Ce sont des neurones de grosse taille myélinisés, y compris autour du soma. Ils se connectent par un seul bouton dendritique à une

seule CCI. **[73]** Plusieurs neurones de type I vont contacter une même CCI (en moyenne une dizaine par CCI). Ainsi, chez l'homme, il existe environ 30 000 neurones de type I pour 3 500 CCI. Le neurotransmetteur utilisé par les CCI est le glutamate**. [74]**
Une minorité des fibres représentant à peine 5 % de la population neuronale sont de type II et sont connectées aux CCE après avoir parcouru 0,6 mm **(Figure.14).** Les neurones de type II sont plus petits que les neurones de type I et ne sont pas myélinisés. Le prolongement périphérique de ces neurones est ramifié. Chaque neurone de type II va ainsi établir des synapses avec une dizaine de CCE différentes, appartenant généralement à la même rangée**.**

b-L'innervation efférente : La cochlée est un organe contrôlé par les centres supérieurs.

L'origine de cette innervation efférente semble être le complexe olivaire bulbaire supérieur (SOC). Les fibres qui innervent les cellules ciliées proviennent des deux côtés du cerveau mais sont originaires de différents endroits. Le SOC reçoit les informations de l'aire corticale auditive. Le tractus fibreux contenant les fibres efférentes est connu sous le nom de bandelette cochleo-olivaire (OCB). Les voies du même côté du cerveau sont appelée les OCB directes et les voies du côté opposé du cerveau s'appelle les OCB croisées. Les fibres efférentes se distribuent essentiellement aux CCE par une synapse en forme calicielle. Une petite quantité est connectée aux CCI en bouton. Le système efférent médian innerve directement les CCE tandis que le système efférent latéral innerve les dendrites des fibres de type I du nerf auditif**.[65]**
L'innervation efférente des dendrites des neurones de type I est assurée par le système olivocochléaire efférent latéral (**Fig. 17**). Les fibres du système efférent latéral contactent directement les dendrites des neurones du type I du nerf auditif, juste sous le bouton synaptique formé avec la CCI **(Fig. 15).** Le système efférent latéral utilise plusieurs neurotransmetteurs dont l'acétylcholine, l'acide gamma-aminobutyrique (GABA), la dopamine, et des neuromodulateurs, le calcitonine gene-related peptide (CGRP), les enképhalines et les dynorphines. **[75, 76]** L'innervation efférente des CCE est assurée par le système olivocochléaire efférent médian (**Figure. 17**), appelé ainsi du fait de la présence des corps cellulaires des neurones dans le noyau dorsomédian du corps trapézoïde, sur le pourtour du complexe olivaire supérieur médian.

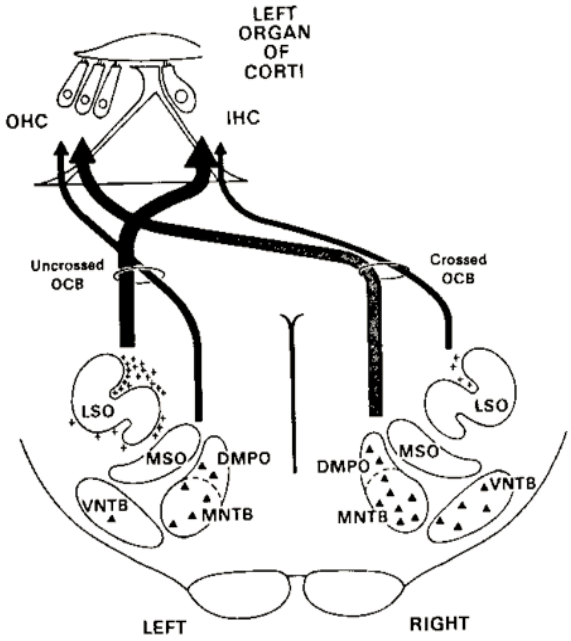


Figure 17:Représentation schématique des bandelettes fibreuses croisées et directes olivocochléaires**.[60]**
Les bandelettes (OCB) olivocochléaires croisées sont schématisées par les lignes larges qui vont essentiellement de l'olive supéro médial (MSO) aux CCE (OHC) controlatérales, alors que les OCB directes vont essentiellement de l'olive supéro latérale (LSO) vers les CCI (IHC) ipsilatérales.
DMPO : noyau dorsal per olivaire ; MNTB : noyau médial du corps trapézoïdal ; VNTB : noyau ventral du corps trapézoïdal ;

Le contact entre les CCE et les neurones du système efférent médian s'effectue par l'intermédiaire de grosses terminaisons axoniques. Le neurotransmetteur utilisé par le système efférent médian est l'acétylcholine**. [77]** L'acétylcholine, libérée par le système efférent médian, active des récepteurs nicotiniques a9 et a10 ce qui entraîne une entrée de calcium **(figure 18, 19 & 20).** Cette entrée de calcium active, à son tour, des canaux potassiques (SK) sensibles au calcium. **[78]** Les canaux potassiques activés entrainent une sortie de potassium et par conséquent entraînent l'hyperpolarisation des CCE. En contrôlant le potentiel de membrane des CCE, le système efférent médian module donc l'activité de ces cellules, dont le rôle majeur est d'amplifier l'intensité des ondes sonores. La réduction du gain de l'amplificateur cochléaire permet au système efférent médian d'assurer une protection aux fortes intensités de stimulation. Notons aussi que le système efférent médian est également activé lors de processus d'attention sélective, qu'elle soit visuelle ou auditive. **[79] Ce système est fortement inhibé par l'anesthésie** et certains médicaments **[80, 81]**.

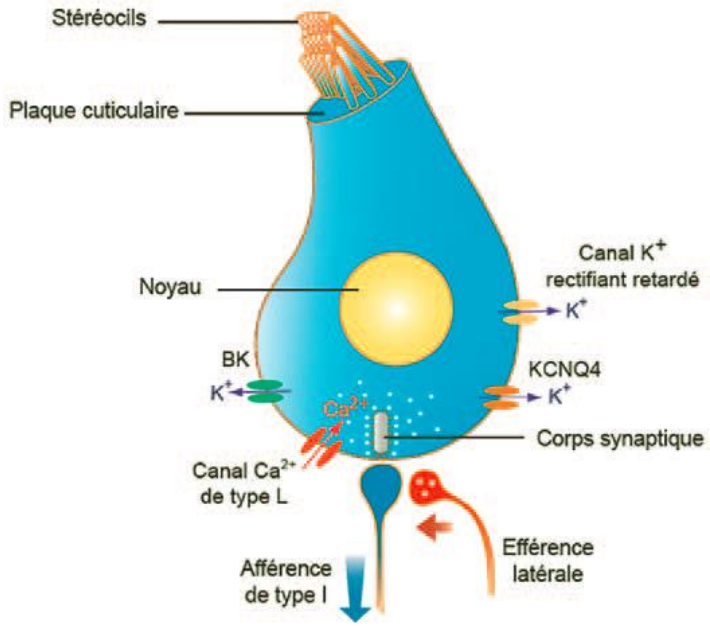


Figure 18. Les cellules ciliées internes. Représentation schématique d'une cellule ciliée interne (CCI). Le noyau de la cellule occupe généralement une position centrale. Le corps cellulaire des CCI est piriforme. Au pôle apical de la cellule, les trois rangées de stéréocils reposent sur la plaque cuticulaire. Les CCI sont connectées par les neurones de type I. L'activité de ces derniers est régulée par les fibres du système efférent latéral. L'activité électrique de la CCI est assurée par l'expression de canaux ioniques tels que le canal calcique de type L et les canaux potassiques BK, rectifiant retardé et KCNQ4.**[66]**

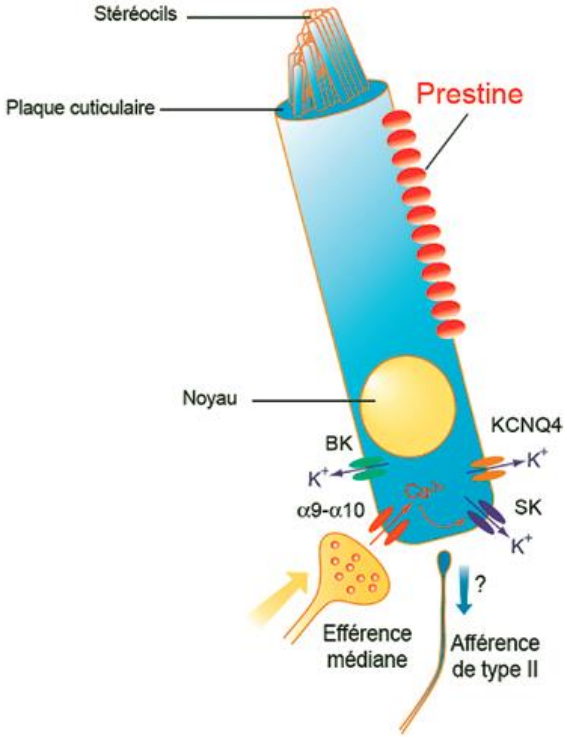


Figure 19 Cellules ciliées externes**. [66]**
Représentation schématique d'une cellule ciliée externe (CCE). La forme des CCE est celle d'un cylindre et le noyau se trouve en position basale. Les stéréocils sont implantés au niveau de la plaque cuticulaire. Les CCE reçoivent une double innervation, à la fois afférente par les neurones de type II et efférente par les fibres du système efférent médian. La libération d'acétylcholine par les efférences médianes active le canal nicotinique a9 a10 des cellules ciliées externe. L'entrée de calcium entraîne alors l'ouverture de canaux potassiques SK sensibles au calcium. Les CCE expriment aussi les canaux potassiques KCNQ4 et BK. L'activité électromotile des CCE est assurée par la protéine prestine, située le long de la membrane latérale.

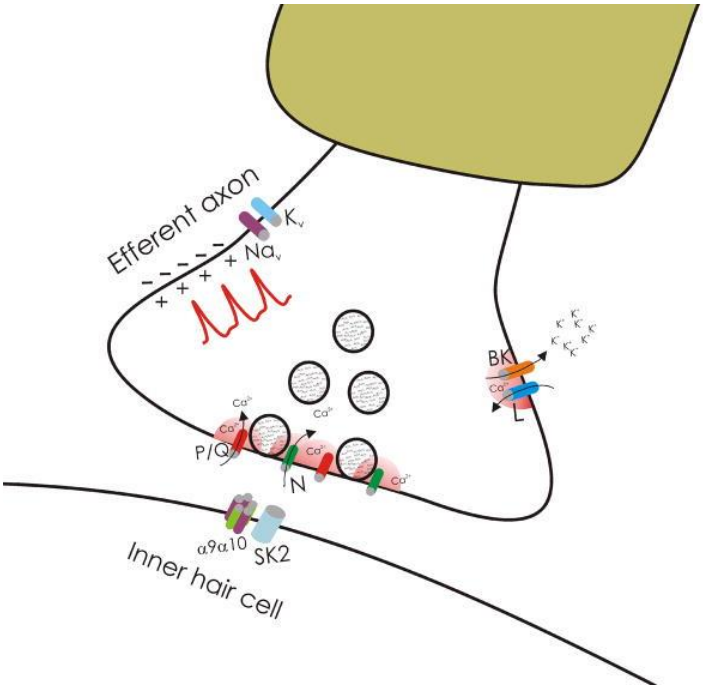


Figure 20: **Représentation schématique des canaux ioniques qui soutiennent et réglementer la libération du transmetteur par les terminaisons nerveuses efférentes présynaptiques du noyau cochléo-olivaire median (MOC) innervant les CCI. [78]**

Le canal cochléaire, qui contient l'endolymphe, est séparé de l'os par l'espace perilymphatique rempli de périlymphe. Le rôle physiologique des liquides est double:

1. Transmettre le signal mécanique à partir de la fenêtre vestibulaire.
2. Concourir à la transduction mécano-électrique par la mise en jeu de phénomènes moléculaires entre liquides et cellules ciliées.

II.4.3.3. La composition des liquides labyrinthiques [66, 75, 79, 82, 83] est différente. La composition de **l'endolymphe** est de type intracellulaire. La concentration en K^+ y est élevée (environ 150 mmol/l), sauf dans le sac endolymphatique où elle est de 8 mmol/l. La concentration en Na^+ est faible (environ 1 mmol/l), sauf dans le sac où elle est de 150 mmol/l. La concentration en Cl^- est d'environ 110 mmol/l et celle des protéines est inférieure à 0,3 g/l. Le potentiel de repos de l'endolymphe est positif et varie selon les cavités : 80 à 110 mV dans le canal cochléaire ; 10 mV dans l'appareil vestibulaire.
L'osmolarité est supérieure à celle de la périlymphe et du plasma. Il faut, également, noter qu'il existe un gradient électro-chimique à l'intérieur du canal cochléaire, selon lequel les concentrations de K^+ et de Cl^-, ainsi que le potentiel de repos et l'osmolarité diminuent de la base vers l'apex de la cochlée. Le pH ne varie pas d'un tour à l'autre. La sécrétion de l'endolymphe est assurée par la strie vasculaire, pour la cochlée. Le liquide précurseur est la périlymphe. Les électrolytes sont transportés de la périlymphe vers l'endolymphe par des mécanismes actifs. La réabsorption de l'endolymphe se fait soit par certaines zones spécialisées de la strie vasculaire ou de l'épithélium vestibulaire (selon la théorie radiale de Naftalin et Harrison) ; soit par le sac endolymphatique (selon la théorie longitudinale).

La Périlymphe : est un liquide de type extracellulaire qui sépare les deux labyrinthes. La concentration de Na^+ y est d'environ 150 mmol/l, celle de K^+ de 5 mmol/l, celle de Cl^- de 110 mmol/l, et celle des protéines de 1 à 2 g/l. Cette composition diffère entre les rampes vestibulaire et tympanique. Les concentrations de K^+, de protéines et de glucose sont plus élevées dans la périlymphe vestibulaire. La composition de la périlymphe tympanique est proche de celle du LCR. L'origine de la périlymphe vestibulaire semble être le plasma, et celle de la périlymphe tympanique est le LCR. Les échanges hémato-perilymphatiques s'effectuent lentement, ce qui fait suggérer l'existence d'une barrière hémato-perilymphatique, semblable à la barrière hémato-cérébrale.

II.4.3.4. La tonotopie cochléaire [66, 75, 79]

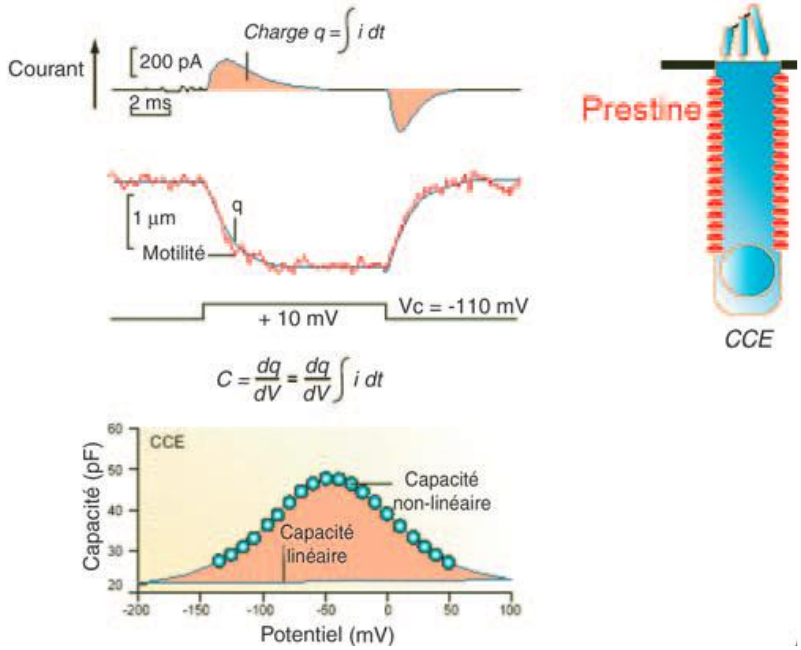
a-La tonotopie passive

La vibration engendrée par l'onde de pression atteint son amplitude maximale en un point précis, d'autant plus proche de l'apex que la fréquence de stimulation est grave. Ce phénomène passif, connu depuis 1962 (Georg Von Bekesy) définit la tonotopie cochléaire passive. Il est dû aux propriétés structurales et mécaniques de la membrane basilaire et permet l'analyse fréquentielle des sons parvenant à la cochlée.

b-La tonotopie active.

La tonotopie passive ne suffit pas à expliquer l'extrême sensibilité et sélectivité fréquentielle de la cochlée. Il existe en effet des mécanismes actifs endocochléaires dus à la contraction des CCE qui se manifeste cliniquement par les otoémissions acoustiques **[82].**

Les otoémissions acoustiques ont pour origine les propriétés électromotiles des CCE **[84]**. L'électromotilité est la réponse motrice à un changement de potentiel transmembranaire.**[85]** La courbe exprimant cette capacité membranaire en fonction du potentiel transmembranaire prend une forme en cloche caractéristique **(figure21).**



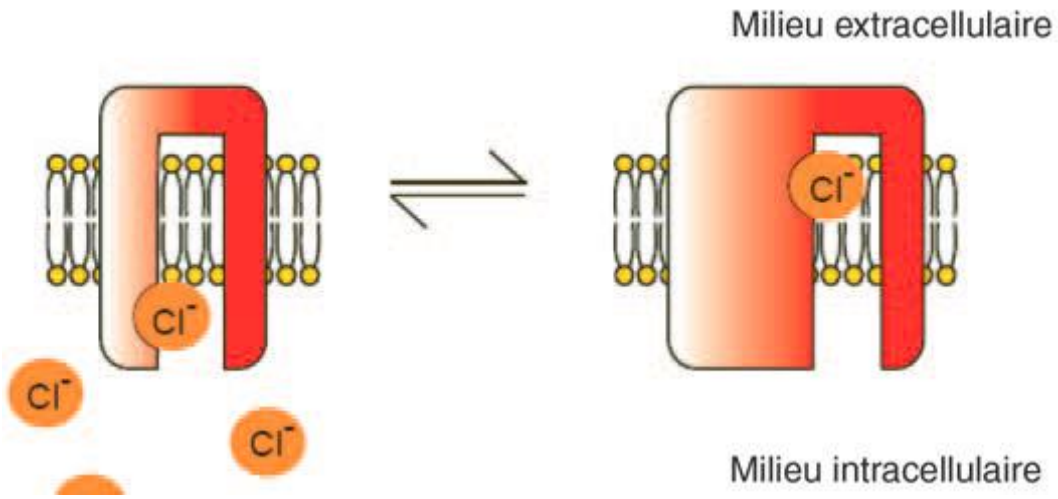


Figure 21. Capacité membranaire en fonction du potentiel transmembranaire**.[66]**

La protéine prestine située sur la membrane de la CCE joue un rôle central. En effet, il a été montré que la non expression du gène prestine chez une souris (**prestin –/–)** a entraîné une baisse d'audition de 50 dB avec absence des otoémissions acoustiques, témoins de l'activité des CCE **[86]**. La prestine permettrait, par une fixation à l'ion CL-, un changement de la surface membranaire **[87]**.**(figure 21)**
Lors de faible stimulation, les CCE se contractent en phase avec les déplacements de la membrane. Il existe ainsi une augmentation des déplacements de la membrane techtoriale entraînant l'excitation des CCI **[88].** Par ailleurs, l'inhibition latérale associée à l'électromotilité des CCE participe à la sélectivité en fréquence en entraînant une hyperpolarisation de la CCE voisine, et par conséquent son allongement**. [89]** En plus, le nombre de synapses avec les CCI varie en fonction de leur position sur la membrane basilaire. En effet, on trouve davantage de contacts synaptiques entre les CCI et les neurones ganglionnaires de type I dans la région la plus sensible en fréquence.

II.4.3.5. La transduction [60, 66, 75, 79]

La transduction des informations mécaniques en signaux électrochimiques est assurée par les cellules sensorielles. Ces dernières sont coiffées à leur pôle apical de trois rangées de stéréocils (**Fig. 18, 19 et 21**). Lors de la réception d'un son, la vibration de la fenêtre vestibulaire entraîne la propagation d'une onde de pression le long de la rampe vestibulaire. Les liquides étant indéformables, la surpression engendrée est compensée par la déformation de la fenêtre cochléaire. La transduction des informations mécaniques en signaux électrochimiques est assurée par les cellules sensorielles (les CCE et CCI).
La transduction correspond aux phénomènes électrochimiques permettant le codage de l'information mécanique en signal électrique. On distingue 5 étapes successives :

a. Propagation de l'onde mécanique dans les liquides cochléaires : La vibration de la fenêtre vestibulaire entraîne la propagation d'une onde de pression à travers la périlymphe entrainant une ondulation de la membrane basilaire. Cette onde se propage le long de la membrane basilaire avec un maximum d'amplitude situé d'autant plus près de la base que la fréquence est aiguë (tonotopie passive).

b. Stimulation des CCE

Le mouvement de cisaillement de la membrane tectoriale provoque la déflexion des Stéréocils des CCE, implantés dans la membrane tectoriale. Ce phénomène entraîne la déflexion de l'ensemble des stéréocils grâce aux tip-links et aux liens transversaux. Le mouvement des stéréocils permet l'ouverture des canaux cationiques non spécifiques, situés à chaque extrémité des stéréocils. Ces canaux laissent alors entrer le potassium de l'endolymphe dans les CCE. C'est une transduction mécano électrique **[90].**

c. Mise en jeu des mécanismes actifs

Les CCE, dépolarisées par l'entrée passive de potassium, se contractent. Cette contraction modifie le couplage entre la membrane basilaire et la membrane tectoriale et amplifie localement les vibrations de la membrane basilaire grâce aux mécanismes actifs, (tonotopie active) **[91]**. C'est une transduction électromécanique. Il existe donc une double transduction mécano électrique puis électromécanique.

d. Stimulation des CCI

La CCI est stimulée lors de la déflexion de ses stéréocils. Leurs mouvements sont favorisés par le contact direct des plus grands stéréocils avec la bande de Hensen de la membrane tectoriale. Cette déflexion provoque l'ouverture passive des canaux mécano sensibles entraînant l'entrée de potassium et donc une dépolarisation de la CCI.

e. Libération du neurotransmetteur

La dépolarisation de la CCI provoque **[92]** une entrée de calcium entraînant la fusion des vésicules synaptiques à la membrane plasmique. Il existe deux catégories de vésicules **[93]**: Celles situées à côté des canaux calciques sont appelées RRP (Readily Releasable Pool). Ce sont des vésicules à libération rapide. Les autres, à distance des canaux calciques sont appelés SRP (Slowly Releasable Pool) ou vésicule à libération lente. Il y a ensuite libération du neurotransmetteur (glutamate) dans la fente synaptique. Ce dernier se fixe sur les récepteurs AMP A des terminaisons nerveuses des fibres de type I du nerf cochléaire **[94].** Il existe deux types de récepteur : les récepteurs ionotropiques, responsables de la réponse neuronale rapide spécifique selon le degré de libération de glutamate. Les récepteurs métabotropiques, couplés à des protéines G, responsables de réactions lentes après stimulation par le glutamate. Ils ont un rôle dans la plasticité synaptique et permettent une régulation des seuils d'excitabilité neuronale.

II.4.3.6. Intégration de l'information par les centres auditifs

L'information est codée sous forme d'une série de potentiel d'action qui se propage le long des fibres afférentes de type I. Ces fibres forment le nerf cochléaire qui relie la cochlée aux noyaux du tronc cérébral. Puis, à travers plusieurs relais, les informations sont transmises au cortex auditif. Au cours de son trajet il existe plusieurs décussations permettant un traitement comparatif de l'information issue des deux oreilles.

a-Analyse fréquentielle

L'information est en partie codée en fréquence par la cochlée. Les tonotopies passive et active permettent la haute sélectivité de l'information à privilégier. Ainsi la résonance fine en un endroit de la spirale cochléaire correspond à une fréquence

caractéristique du son. Ceci entraîne une activité plus intense des neurones connectés à cet endroit expliquant leur spécificité vis à vis d'une fréquence donnée. L'intensité du signal spectral est codée en taux de potentiel d'action par unité de temps jusqu'à un son de 30-40 dB puis il y a saturation. Parmi les neurones connectés à la CCI (10 par CCI), on distingue ceux à bas seuil et ceux à haut seuil. Ainsi lorsque les neurones de bas seuil sont saturés, ceux de haut seuil sont activés. Si ces derniers sont également dépassés, il y a **un recrutement** des neurones proches de ceux spécifiques de la fréquence. Ainsi plus l'intensité sera élevée et plus la fréquence du message acoustique sera aspécifique. La structure fine des potentiels d'action véhicule également des informations:
- Aux fréquences supérieures à 1Khz, elle ne peut représenter correctement la structure temporelle de l'onde de pression. En effet la période réfractaire (1 ms) est trop longue pour produire un synchronisme.
- En revanche, à plus basse fréquence, il existe un synchronisme de phase au niveau des neurones qui répondent à un son. Ainsi, aux basses fréquences le codage s'appuie sur la tonotopie (codage spatial) et sur un codage temporel par synchronisation entre la fréquence et celle des potentiels d'action.

b-Localisation

Les centres auditifs sont capables d'évaluer la provenance des sons. Lorsque l'origine du son est latérale, il existe un retard de perception de l'oreille controlatérale (environ 100 à 300 microsecondes) par rapport à celle exposée directement. Ce retard temporel (appelé retard interaural de temps) dépend directement de l'angle formé par la direction de la source sonore. Il existe également une différence d'intensité appelée retard interaural d'intensité. La tête, par effet d'ombre, atténue de quelques décibels l'intensité du bruit perçu par l'oreille controlatérale.
Il a été montré que pour des fréquences basses (inférieure à 1,5 KHz), la localisation du son se basait principalement sur l'écart interaural de temps. L'effet d'ombre de la tête est très limité par effet de diffraction à ces fréquences. La plus petite différence d'intensité discriminable par les centres auditifs est de 1 dB. Ce seuil correspond à des sons de fréquence égale à 1,5 Kz. Ainsi pour des fréquences supérieures à 2 KHz, la localisation du son se base principalement sur l'écart interaural d'intensité. En effet la diminution de synchronisme des potentiels d'action à fréquences élevées empêche l'interprétation de l'écart interaural de temps.

c-La sonie

La sonie est la sensation de force sonore et, avec la hauteur et le timbre, elle représente l'un des trois caractères fondamentaux d'un son. Elle est codée par le nombre total de potentiels d'action véhiculés par le nerf cochléaire. Deux lois ont essayé de modéliser cette perception : la première, la loi de Stevens $S = K I^{\alpha}$ **[95]** pour qui la sonie double lorsque le niveau sonore augmente de 10 dB où **S** est la sensation perçue, **I** l'intensité de la stimulation, **K** une constante et **α** est dit *exposant de Stevens* qui dépend du type de stimulation. La seconde, la loi de Fechner **S = k** $log(I)$ **[96]** pour qui sa croissance est logarithmique où S est la sensation perçue, **I** l'intensité de la stimulation, **K** une constante et **log** est la fonction logarithme en mathématiques. Son évaluation repose sur l'activité de plusieurs types de neurones : ceux connectés aux CCI de la région à résonance, ceux à bas seuil et à haut seuil et ceux rendant compte de l'étalement des excitations le long de la membrane basilaire.

d-Discrimination entre deux sons :

Notre capacité à percevoir un son au milieu d'une ambiance sonore repose sur la notion de masquage et de bande critique. Le masquage définit la capacité de l'oreille interne à privilégier une certaine fréquence sur une autre. Ce phénomène s'appuie en partie sur la notion de la ligne occupée décrite par **Fletcher**. Le son stimule les neurones correspondants à la fréquence mais également la zone de la cochlée autour**.** Ce phénomène appelé bande critique explique le non masquage d'un son mélangé dans une ambiance sonore à large spectre. La largeur de la bande est proportionnelle à celle de la fréquence centrale : une élévation de la fréquence centrale entraîne une augmentation de la largeur de la bande critique **[97]**. Concernant les sons complexes comme la parole, leur image spectrale semble s'affiner progressivement des noyaux cochléaires jusqu'au cortex auditif. Le niveau où commence l'analyse en vue de l'identification des messages véhiculés n'est ou ne sont pas encore connus.

e-Traitement spectral des sons complexes sur la voie centrale

Comme pour la représentation du corps humain pour la musculature volontaire, il existe **un spectrogramme** des sons complexes dans les centres supérieurs. Le niveau où commence l'analyse en vue de l'identification des messages véhiculés n'est pas encore clairement établi. Pour certains, l'analyse se fait principalement au niveau du cortex auditif de bas en haut (modèle bottom-up). Pour d'autres, l'existence de voies efférentes échelonnées du cortex à la cochlée plaide pour un modèle où les interactions de haut en bas (top-down). Il est admet que, l'image du spectrogramme est visible au niveau du nerf cochléaire et s'affine graduellement dans le noyau cochléaire puis dans le colliculus inférieur **[98-100].** Certains indices importants pour l'identification des syllabes voient leur contraste renforcé, même en présence de sons compétiteurs ou de bruit.

***Architecture fonctionnelle du cortex temporal auditif**

Les aires auditives cérébrales sont le point d'arrivée des voies auditives ascendantes. A ce niveau, est réalisée l'intégration cognitive initiale de la stimulation acoustique, qui aboutit à la perception consciente de la sensation sonore. Les aires corticales auditives sont situées au niveau du gyrus temporal supérieur ou première circonvolution temporale T1, à la face supérieure du lobe temporal **[101]. Figure 22**
Les aires auditives chez l'homme peuvent être schématiquement divisées en trois zones distinctes.

Le cortex auditif primaire (CA1) ou aire auditive primaire de réception : elle est localisée au niveau du gyrus temporal transverse de Heschl –aire de Brodmann BA 41.

Le Cortex auditif secondaire (CA2) ou aires auditives secondaires qui correspondent à l'aire BA 52, située au niveau du planum polare, à l'aire BA 42, située au niveau du planum temporale, et à l'aire temporale supérieure postéro-latérale.

Le Cortex auditif associatif tertiaire (CA3) et cortex temporal polymodal ou aires auditives tertiaires qui correspondent à l'aire BA22 et à l'insula antérieure. Les aires polymodales sont situées au niveau des régions antérieures et inférolaterales du lobe temporal. **Figure 22A**

***Organisation tonotopique :**

Le cortex auditif primaire présente une organisation tonotopique, avec une représentation bilatérale, à prédominance controlatérale, des stimulations

acoustiques. Classiquement, on décrit au niveau du gyrus de Heschl un gradient fréquentiel rostrocaudal croissant. D'abord les basses fréquences qui sont représentées latéralement puis les hautes fréquences médialement. En fait, des études récentes ont montré qu'il existe à ce niveau au moins deux cartes tonotopiques, placées en miroir l'une de l'autre (**Figure 22B**). Par ailleurs, pour une fréquence ou une bande fréquentielle donnée, l'amplitude des réponses est plus importante dans l'hémisphère controlatéral à l'oreille stimulée, ce qui illustre la prépondérance des voies auditives ascendantes croisées.

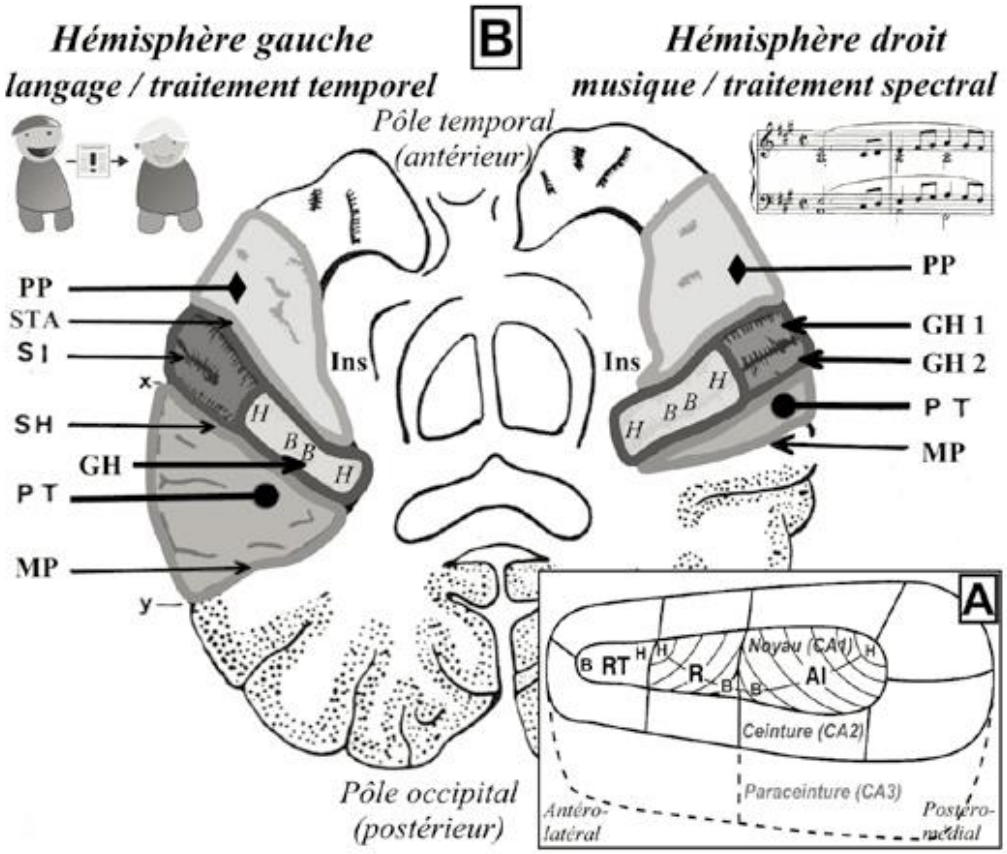


Figure 22. Organisation anatomo-fonctionnelle du cortex temporal auditif. **[101]**
A : Chez le primate. Le cortex auditif du singe est organisé en trois zones : une zone centrale ("noyau" ou "core") –située au niveau du plan supratemporal–, qui correspond au cortex auditif primaire ; une zone adjacente ("ceinture" ou "belt") –entourant le "noyau" en une bande concentrique–, qui correspond au cortex auditif secondaire ; une zone périphérique ("paraceinture" ou "parabelt") –située latéralement, en périphérie des deux autres zones–, qui correspond au cortex auditif associatif. Le "noyau" présente une organisation tonotopique triple, avec trois cartes cochléotopiques réparties en miroir (les lignes courbes représentent les lignes d'isofréquence). (D'après Kaas et Hackett, 2000)
22B : Chez l'humain. Schéma d'une vue supérieure des lobes temporaux (après résection de la région supra-sylvienne), on peut voir que le cortex auditif primaire (partie postéro médiale du gyrus de Heschl) présente au moins deux cartes tonotopiques en miroir. Par ailleurs, on remarque que le gyrus de Heschl est incomplètement dupliqué à gauche, alors qu'il est complètement dédoublé à droite. Concernant les aires auditives secondaires, le planum temporal est plus étendu à gauche qu'à droite. Cette asymétrie interhémisphérique anatomique des aires temporales auditives est en rapport avec une spécialisation fonctionnelle de l'hémisphère gauche pour le traitement du langage. B : basses fréquences, GH : gyrus de Heschl, GH1 : gyrus transverse antérieur (ou hémigyrus antérieur de Heschl), GH2 : gyrus transverse postérieur (ou hémigyrus postérieur de Heschl), H : hautes fréquences, Ins : cortex insulaire, MP : marge postérieure du planum temporal, PP : planum polare, PT : planum temporal, SH : sillon de Heschl, SI : sillon intermédiaire de Beck, STA : sillon transverse antérieur, x : bord antérieur du planum temporal, y : segment postérieur de la scissure de Sylvius. (D'après Geschwind et Levitsky, 1968 ; Upadhyay et coll., 2007 ; Einar Faanes, Wikimedia Commons 2006)

***Organisation modulaire multidimensionnelle :** Il existe une organisation modulaire multidimensionnelle du cortex auditif. Cette organisation se développe à partir de colonnes radiaires, disposées sur l'ensemble des six couches du koniocortex (ou isocortex granulaire, qui correspond au cortex auditif primaire et secondaire (BA 41 et 42). Au sein du cortex auditif, il existe plusieurs types de colonnes fonctionnelles (ou modules), répondant chacun à une dimension acoustique particulière du stimulus auditif : la fréquence, l'intensité, la modulation de fréquence et la binauralite. Pour les sons complexes, l'intégration spectrale se fait au niveau de régions répondant spécifiquement à des stimuli à large bande ou à des stimuli à bande étroite. Enfin, des phénomènes de convergence et d'inhibition latérale entre colonnes voisines permettent d'extraire l'information pertinente du bruit de fond.

II.4.3.6. Voies de traitement de l'information auditive : on décrit deux types de traitement.

a-Traitement hiérarchique et connectivité intracorticale : le cortex auditif primaire est associé au traitement analytique élémentaire du stimulus auditif avec une activation préférentielle par les sons purs et les variations temporelles du stimulus. Les aires secondaires unimodales répondent plutôt aux sons complexes et aux variations spectrales. Les aires tertiaires multimodales sont les supports de fonctions plus complexes et plus synthétiques, telles que le **langage, l'attention sélective et la mémoire auditive**. Par ailleurs, la présence d'une connectivite bidirectionnelle, antérograde et rétrograde, suggère qu'il existe au sein même du cortex auditif des mécanismes de rétroaction susceptibles de moduler le traitement initial du stimulus auditif. Enfin, il faut remarquer que cette organisation hiérarchique en trois niveaux de traitement se retrouve également dans les connexions interhemispheriques transcalleuses. Chaque niveau cortical étant en relation avec son homologue controlatéral.

b-Traitement parallèle et projections corticales extratemporelles :
La division du système cortical auditif en deux courants distincts de traitement, empruntant deux voies parallèles, a clairement été identifiée chez l'animal. Plus récemment, cette organisation a pu entre objectivée chez l'humain grâce a l'imagerie cérébrale fonctionnelle **[102] figure 23**. Il a ainsi été montré une dichotomie entre : un courant ventral pour l'identification de la hauteur tonale, impliquant le cortex auditif primaire et le gyrus frontal inferieur et un courant dorsal pour la localisation spatiale, impliquant le cortex temporal postérieur, le lobule pariétal supérieur et le gyrus frontal supérieur.

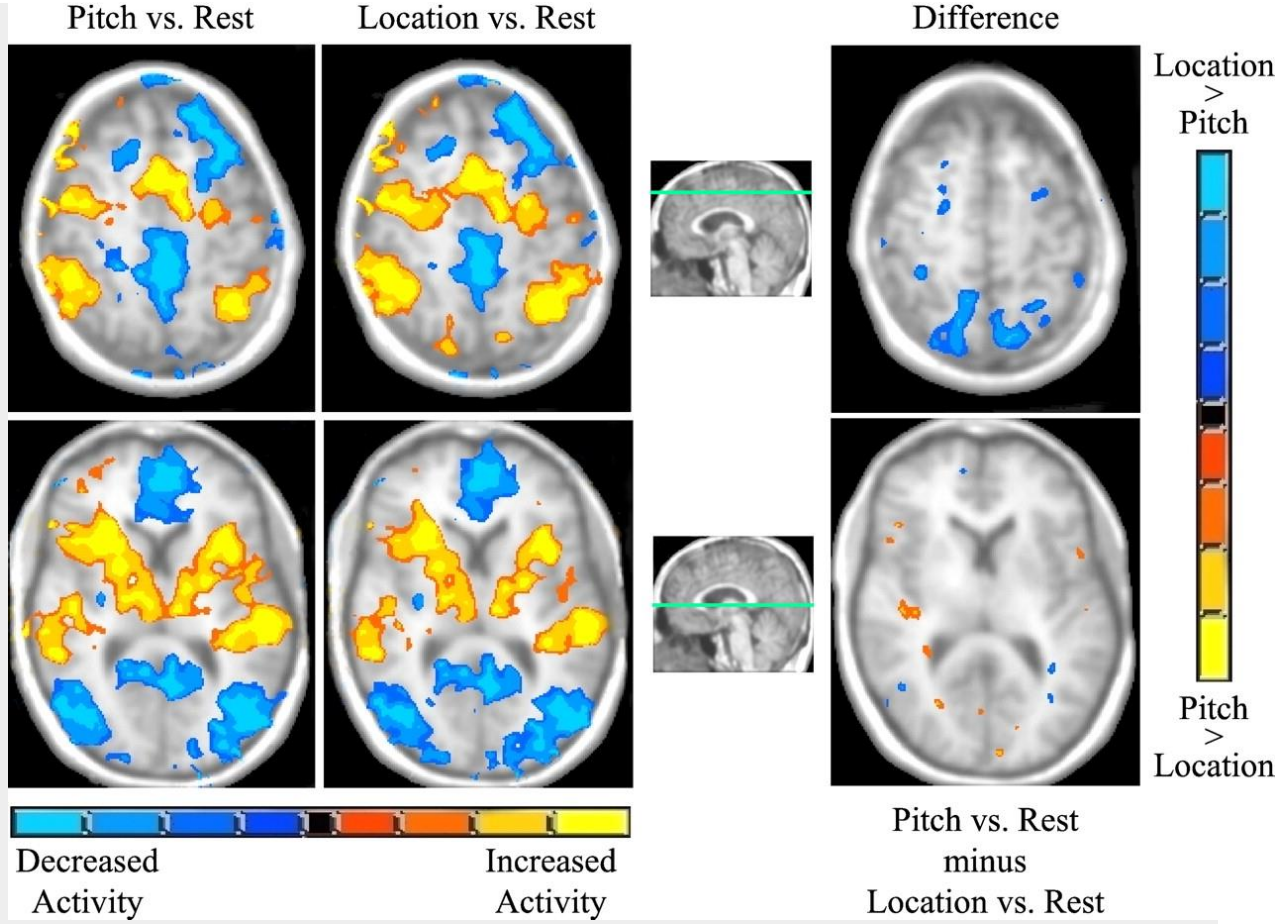


Figure 23 [102] Les deux premières colonnes (à gauche) indiquent l'activité moyenne des différents centre d'intégration durant un discours et leurs emplacements vs repos, respectivement. L'échelle de couleurs repose sur la valeur ''t'' allant de 6 à 15 (P < 0,00001). La colonne de droite montre la différence de l'activité cérébrale par rapport à leur localisation, l'emplacement et les missions de terrain. L'échelle de couleurs pour cette image repose sur la valeur de t comprise entre 2,9 et 7 (P < 0,01). Les zones avec une plus grande activité au cours de la parole sont en bleu, tandis que celles qui sont actives sont illustrées en orange et jaune. L'hémisphère droit est montré sur le côté gauche des images. Tranche de section est indiquée par une ligne verte sur l'image sagittale médiane.

c-Asymétries interhémisphériques

Comme pour le fonctionnement cognitif général, il existe une spécialisation hémisphérique pour la perception auditive. Cette asymétrie interhémisphérique fonctionnelle est en rapport avec des asymétries interhemispheriques anatomiques constatées au niveau des aires auditives **[103]** **(Figure. 22B**).

*Asymétrie anatomique

Il existe une asymétrie interhémisphérique entre les cortex auditifs droit et gauche **[104].** Pour le gyrus de Heschl, la duplication en deux gyri temporaux transverses (antérieur et postérieur) est plus fréquente du coté droit. Pour le planum temporal, il est habituellement plus étendu du coté gauche. Globalement, cela correspond à un cortex auditif gauche plus volumineux. De même, il existe une asymétrie pour la substance blanche à destination du cortex auditif, avec un volume plus important à gauche qu'à droite.

*Spécialisation fonctionnelle

Ces asymétries morphologiques pourraient être le substratum anatomique des différences interhémisphériques de spécialisation fonctionnelle **[105].** En effet, il a été montré :
*une spécialisation hémisphérique droite pour le traitement spectral des stimuli auditifs et pour la discrimination de la hauteur tonale, à la base du traitement mélodique et de la perception de la musique ;
*une spécialisation hémisphérique gauche pour le traitement temporel des stimuli auditifs et pour la discrimination phonétique, à la base du traitement de la parole et de la perception du langage.
Plus récemment, une dichotomie fonctionnelle pour la perception de la parole a également été rapportée, avec **[106]** :
*une dominance du cortex auditif droit pour le traitement des variations acoustiques lentes, telles que les contours d'intonation et la prosodie ;
*une dominance du cortex auditif gauche pour le traitement des variations acoustiques rapides, telles que les transitions formantiques.

II.4.3.8. Plasticité du cortex auditif et apprentissage

Le cortex auditif se construit en fonction des expériences sensorielles rencontrées. Ce mécanisme commence in utero (développement) mais se maintient pendant toute la vie (maturation avec adaptation et apprentissage). Des études réalisées par Naatanen et son équipe ont montré que déjà in utero, les voies auditives centrales du fœtus produisent une **mismatch negativity (**MMN**)** ou une **négativité de discordance. La mismatch negativity** est une onde cérébrale observée en électro-encéphalographie (EEG) lorsqu'un nouveau stimulus apparaît dans une séquence de stimuli identiques. En neurosciences, la **négativité de discordance** ou la mismatch negativity est une onde cérébrale observée en EEG qui traduit un changement du stimulus, par exemple lorsqu'un nouveau stimulus apparait dans une séquence de stimuli identiques. Elle a été étudiée dans l'autisme où elle est altérée lorsque le patient est soumis à un changement de mélodie ou de parole (elle est plus précoce chez l'autiste, ce qui explique son intolérance au changement) **[107, 108]**. Les fœtus entrainés à entendre une langue des parents in utero, y restent sensibles plusieurs mois après la naissance. Ainsi, les processus auditifs centraux commencent leur modelage très précocement sur la ou les langues auxquelles le sujet est exposé. Ce processus se poursuit tout au long du développement du langage. Le cortex immature montre des neurones avec un réglage imprécis au niveau fréquentiel. C'est l'expérience auditive pendant une période critique qui permet d'affiner le réglage neuronal. Ce modelage auditif central par l'environnement a été étudié sur des animaux exposés à des environnements sonores manipulés : par exemple, l'exposition à une fréquence entraine sa surreprésentation corticale **[109].**
L'apprentissage favorise certaines réponses auditives corticales.
Le moteur de tout apprentissage est la recherche d'une récompense (ou plaisir) ou l'évitement d'une punition (ou désagrément). Il s'agit de réponses motrices à l' origine. Les réponses sensorielles corticales favorisées sont en lien avec des comportements moteurs, c'est à dire ceux qui augmentent les chances d'avoir une récompense ou qui diminuent les risques d'une punition **[110].** Encore une fois, on voit le lien qui peut exister entre perceptions sensorielles et patterns de réponses motrices. Fritz a fait l'hypothèse que le système moteur exerce un contrôle (top-down), qui ne donne pas d'acte moteur visible mais qui modifie, influence les filtres perceptuels. Ce système sélectionne l'entrée sensorielle la plus utile pour une action future, cette action pouvant être la perception ou la production du langage.

III-Chapitre 3 Etiopathogénie

La surdité néonatale est définit par le joint commitee on infant hearing (JCIH) comme etant un état pathologique caractérisé par une baisse partielle ou totale de l'audition. Elle peut être uni ou bilatérale. C'est la conséquence d'une atteinte permanente de la conduction osseuse ou d'une atteinte de la perception du son, d'origine cochléaire ou rétro cochléaire. Cette surdité néonatale inclue également les neuropathies auditives par atteinte neurologique et les infections néonatales précoces du système auditif. **[3-4]** La surdité néonatale est une surdité prélinguale. Son diagnostic tardif entraine un trouble de l'acquisition du langage ou de son développement. Il s'ensuit des répercussions néfastes sur la scolarité et l'insertion sociale. **[30, 31, 4]**

Avant la découverte par Kemp des otoémissions acoustiques et leusr utilisations en clinique **[36]**, le dépistage de la surdité se faisait uniquement pour les nouveau-nés à risque **[35]** par l'examen clinique et l'audiométrie infantile ou audiométrie comportementale **[34]**. Depuis l'avènement de l'utilisation des otoémissions et des potentiels évoqués auditifs dans l'exploration de la surdité plusieurs pays les ont appliqués dans le dépistage néonatal de la surdité. **[4]**

III.1.Epidémiologie

L'OMS estime que globalement, le nombre de personnes ayant une surdité, définie comme une perte de plus de 40 dB a plus que doublée. Elle est passée de120 millions de personnes en 1995 à 278 millions en 2005. Il s'agit donc du déficit sensoriel le plus répandu dans le monde. **[111-113]**

La perte auditive permanente peut survenir à tout âge mais environ 25 % des cas de surdités commencent pendant la période infantile [**111**]. 1 à 6 pour 1000 enfants nés vivants ont une perte auditive permanente à la naissance ou pendant la période néonatale dont 90 %dans des pays en voie de développement. **[20]**

Les surdités congénitales et les surdités précoces permanentes de la période néonatale sont d'étiologies diverses ; elles s'associent à des déficits importants et irréversibles dans les acquisitions du langage. Il s'ensuit des troubles cognitifs et psychosociaux**. [25, 114-118]** La prévention primaire est nécessaire afin de diminuer la probabilité de survenue de la surdité. Elle s'appuie sur des mesures précoces importantes, notamment, la vaccination (contre la rougeole, la rubéole, les oreillons, le pneumocoque etc.), les conseils génétiques et l'amélioration des soins prénatals et périnatals et en prenant en compte toutes les causes environnementales.
Ces mesures préventives ont un impact limité sur les étiologies génétiques ou héréditaires**.[111,119]** Par ailleurs, la prévention primaire est rarement pratiquée dans les pays en voie de développement, puisque 38 – 60 % des enfants sourds dans le monde y vivent**.[120,121]** Néanmoins, ces nourrissons peuvent développer un langage avec des compétences cognitives satisfaisantes si leur surdité est détectée et prise en charge durant leur première année de vie**.[121–124]**

III.1.1. Prévalence :

En 2005, 278 millions de personnes avaient une surdité de par le monde.**[111-113]** La surdité est la pathologie la plus fréquente après l'âge de 80 ans avec plus de 50% des cas. Elle diminue à 10% à 65 ans **[21]** et reste la plus fréquente pathologie congénitale à la naissance **[5]**. Sa prévalence est de 0,1 à 0,3% des naissances en général et 2 à 5% des naissances admises dans les unités de soins intensifs **[4, 19, 28, 29]**. Cette prévalence connait une disparité importante entre les pays.
Elle dépend du développement économique d'un pays représenté par le produit intérieur brut (PIB) ; du niveau culturel, des moyens et du moment du diagnostic. (**Tableau 1**)

La décision d'adopter un programme national de dépistage néonatal de la surdité serait sans relation directe avec l'état de développement du pays. Prenons comme exemples des pays à PIB élevé les états unis d'Amérique, le Canada, le Danemark, la Grande Bretagne, la France depuis Avril 2012 (arrêté du 23 Avril 2012) mais également des pays à PIB moyen comme la Roumanie et la Croatie et certains pays en voie de développement comme exemple les Philippines. Dans d'autres pays riches, comme l'Espagne, le Portugal et la Russie, le dépistage de la surdité néonatale est régional. **[4, 16, 20].**

III.1.2. Age :

La surdité peut survenir à tout âge mais environ 25 % des surdités débutent pendant la période infantile.**[111]** 1 à 6 pour 1000 enfants nés vivants ont une hypoacousie permanente à la naissance ou pendant la période néonatale et au moins 90 % d'entre eux sont issus de pays en voie de développement. **[20]**

Cependant, la moyenne d'âge du diagnostic de la surdité de l'enfant est de 30 mois si aucun moyen ou programme de dépistage n'est mis en place **[8].**
Bien que les surdités sévères et profondes puissent être diagnostiquées avant 30 mois, les surdités légères et modérées sont souvent diagnostiquées à l'âge scolaire **[10].** En outre certaines surdités progressives ou à manifestations retardées ne sont diagnostiquées que tardivement, imposant de continuer la surveillance pendant la période infantile.

Région	PIB ($ US)	Prévalence (pour ‰) Population générale pédiatrique	hospitalisée en USIN
Afrique sub-saharienne :			
cote d'Ivoire **[125]**	1062*	5,96	--
Gambie **[126]**	330	3	-
Kenya **[127]**	340	18	--
Nigeria **[128]**	290	24,3	--
Sierra Leone **[129]**	140	91	--
Swaziland **[130]**	1200	33	--
Moyen orient et Afrique du nord			
Arabie Saoudite **[131]**	21196*	--	13,5
Emirats arabes unies [132]	63626*	1,8	17
Qatar **[133]**	98144*	52	84
Asie du sud			.
Bangladesh **[134]**	370	3	--
Inde **[135]**	460	119	--
Népal **[136]**	220	166	--
Pakistan **[137]**	420	79	--
Asie du sud-est et pacifique			-
Chine **[138]**	890	2	--
Malaisie **[139]**	3640	18	--
Taiwan **[140]**	20083*	1,3	--
Thaïlande **[141]**	1970	36	--
Amérique latine et centrale			-
Brésil **[142]**	3060	2,3	--
Costa Rica **[143]**	3950	8	--
Mexique : Mexico city **[144]**	10,146*	--	26
Mexique : Montery **[145]**	-	6,5	--
Europe et Amérique du Nord	-		
Belgique **[146]**	46989*	0,7	--
Chypre **[147]**	12370	1	--
Danemark **[148]**	59709*	1,5	--
Estonie **[149]**	3880	2	--
Espagne **[28]**	32077*	1,4	66
E. U. d'Amérique **[4, 29,150]**	48328*	1 à 3	20 à 50
Finlande **[151]**	48783*	2,1	--
Italie **[152]**	2700	1,8	--
Slovaquie **[153]**	2540	1,5	--
Türkiye **[154]**	10363*	2	

Tableau1 : Prévalence de la surdité et PIB (produit intérieur brut)/ pays. *: PIB de 2011 Fond monétaire international

III.1.3. Les facteurs de risques

Aux Etats Unies, 50% des nourrissons qui présentent une surdité ont au moins un facteur de risque. **[8]**

Les facteurs de risque sont : **[4, 8, 16, 29, 133, 144, 155]**

- Histoire familiale de surdité néonatale.
- Infection in utero TORSCH (toxoplasmose, oreillons, rubéole, syphilis cytomégalovirus et herpes).
- Malformation crânio faciale.
- Petit poids de naissance <1500 g.
- Exsanguino-transfusion pour hyper bilirubinémie.
- Médication ototoxique.
- Score d'Apgar de 0 à 4 à 1 mn ou de 0 à 6 à 5 mn.
- Ventilation assistée pendant plus de 5 jours en unité de soins intensifs.
- Un syndrome connu pour associer une surdité.
- Consommation excessive d'alcool et de stupéfiants pendant la grossesse.
- Infections néonatales incluant les méningites bactériennes.
- Traumatismes obstétricaux incluant surtout les traumatismes crâniens ou auriculaires.

III.2. Pathogénie

La surdité néonatale peut être due à une anomalie anatomique et /ou biochimique entravant la transmission du son, la transduction mécano-électrique ou la transmission de l'influx nerveux. Elle peut être d'origine génétique dans environ 60% des cas ou environnementale dans 40 % des cas **[25, 26]**.

Les causes environnementales peuvent être des infections prénatales (cytomégalovirus, herpesvirus, rubéole, toxoplasmose, etc.), des infections post-natales (méningites bactériennes ou virales), souffrance fœtale, hyperbilirubinémie ou médications ototoxiciques. Ces causes environnementales peuvent être sous tendues par un facteur génétique.

80% des causes génétiques sont transmises sur un mode autosomique récessif, 15% sont transmises sur un mode autosomique dominant et 5% sont liées au chromosome X ou à une hérédité mitochondriale **[38].** En plus de la pénétrance incomplète, l'expressivité variable et l'hétérogénéité génétique et allélique ne permettent en aucun cas d'établir une corrélation entre une mutation spécifique (génotype) et ses manifestations cliniques et audiométriques (phénotype).**[43-48]**

IV-Chapitre 4. Dépistage et Diagnostic

La surdité est l'anomalie la plus fréquente à la naissance. **[5, 6]** C'est une pathologie muette, caractérisée par sa latence clinique ce qui entraine un retard au diagnostic. La moyenne d'âge du diagnostic de la surdité de l'enfant est de 30 mois si aucun moyen ou programme de dépistage n'est mis en place **[8].** Bien que les surdités sévères et profondes puissent être diagnostiquées avant 30 mois, les surdités légères et modérées sont souvent diagnostiquées à l'âge scolaire **[10].**
Il est nécessaire, pour faire le diagnostic de la surdité néonatale le plutôt possible, de pratiquer son dépistage.

IV.1. Dépistage de la surdité néonatale.

L'objectif principal du dépistage de la surdité néonatale est de détecter les nouveaux nés susceptibles d'être porteurs d'une surdité avant leur sortie de la maternité.**[4]**

IV.1.1. Justification de la pratique du dépistage

Le dépistage néonatal de la surdité remplit les critères de dépistage des maladies définis par l'OMS quel que soit l'âge ou la pathologie concernée (Wilson & Jungner) **[156].** Ces critères ont été transposés au dépistage de la surdité par Haggard **[157].**
Les critères définis par l'OMS sont : **(Wilson & Jungner)**

- La maladie doit représenter un problème important de santé publique.
- Elle doit exister à un stade latent reconnaissable.
- L'histoire naturelle de la maladie, incluant la progression du stade latent au stade déclaré, doit être parfaitement comprise.
- Il doit exister un traitement efficace pour les patients atteints de la maladie.
- Il doit exister des tests performants pour le dépistage.
- Le test doit être accepté par la population.
- Le dépistage doit apporter un bénéfice en termes de santé publique.
- Les bénéfices doivent être analysés en intégrant des facteurs économiques.

Les critères de **Haggar [157] sont :**

- La déficience auditive à dépister doit représenter un important problème de santé publique.
- La déficience auditive doit être reconnaissable à un stade précoce.
- L'histoire naturelle de la déficience auditive de l'enfant doit être connue et comprise.
- Il doit exister des moyens de réhabilitation reconnus pour la déficience auditive congénitale dépistée. La découverte de cas de déficience auditive de l'enfant doit être intégrée dans un processus global de prise en charge.
- Un test de dépistage doit être disponible à l'âge proposé pour le dépistage. Il doit être rapide et facile à interpréter, avec une sensibilité et une bonne spécificité.

- Ce test doit être acceptable pour l'enfant et les parents.
- Le coût du dépistage auditif (comprenant toutes les évaluations consécutives au dépistage lui-même) ne doit pas être disproportionné par rapport aux coûts induits par la surdité.
- Les conséquences connexes d'un programme de dépistage de la surdité de l'enfant (par exemple l'anxiété induite chez les parents) doivent être minimes par rapport aux bénéfices attendus.
- Il faudrait établir des recommandations pour expliquer les modalités du dépistage aux parents des enfants qui y sont soumis.
- Les modalités du dépistage auditif doivent être révisées à la lumière de l'évolution possible de la démographie, des données épidémiologiques et d'autres facteurs (progrès technique, etc.)
- Les coûts de la déficience auditive doivent être examinés de manière stratifiée, et le bénéfice optimisé dans chaque strate.

IV.1.2. Les moyens du dépistage de la surdité néonatale

IV.1.2.1. Interrogatoire et examen clinique

Recherchent surtout les facteurs de risque de la surdité néonatale. **[4, 16, 29, 131, 133, 144, 155]**

L'interrogatoire de la mère et l'analyse du carnet de santé du nouveau-né permet de rapporter le suivi de la grossesse, les conditions d'accouchement et les paramètres de la naissance (type d'accouchement, poids, Apgar à 1 mn et à 5 mn et la présence d'une pathologie particulière).

L'examen clinique du nouveau-né, en plus des malformations de l'oreille externe, s'attache à réaliser un examen général à la recherche d'une pathologie qui peut s'associer à la surdité pour constituer un syndrome.

Il est admis que le dépistage par la recherche des facteurs de risque ne peut détecter que 50% des surdités **[4, 8]**.

Une version de l'audiométrie comportementale a été appliquée pour le dépistage de la surdité. Dans les pays francophones (France et Belgique), depuis 1969, le test de Veit et Bizaguet **[158]** est fondé sur l'observation de réponses comportementales à la présentation de stimuli sonores.

En 1979, Bennett **[159]** en Grande- Bretagne décrit l'ARC (Auditory Response Cradle).

En 1980, Mc Farland **[160]** décrit le Crib-O-Gram aux USA.

En 1992, Tucker et Bhattacharya **[161]** en Grande-Bretagne, ont décrit le PARC (Portable Auditory Response Cradle) qui est une version plus récente de l'ARC.

L'ARC ou le PARC comprennent un processus d'analyse des mouvements de l'enfant en réponse à la perception d'un stimulus acoustique. Le temps de déroulement du test est d'environ 12 à 20 minutes.

Le Crib-O-Gram (COG) utilise également un transducteur d'analyse des mouvements de l'enfant à un stimulus acoustique présenté 20 fois sur une période de 7 à 24 heures. L'analyse des mouvements se fait pendant 15 secondes avant la présentation du stimulus, et pendant 6 secondes après.

Les appareils employés pour la réalisation de ces tests présentent en général des stimuli acoustiques de l'ordre de 70 à 90 dB SPL (sound pression level), sur une ou les deux oreilles de l'enfant par un microphone. Ainsi les surdités modérées sont par définition non identifiables. La réaction comportementale observée est de type neurologique avec des réactions d'éveil et des réactions motrices réflexes du corps. Le nombre de réactions comportementales douteuses ou suspectes est trop important par rapport au faible nombre d'enfants qui présentent une déficience auditive confirmée rendant ces tests peu fiables pour le dépistage de masse.

IV.1.2.2. Exploration fonctionnelle objective

IV.1.2.2.1 Recherche des Otoemissions acoustiques(OEA)

L'intérêt de la recherche des otoemissions acoustiques dans le dépistage de la surdité est bien documenté dans la littérature **[4, 16-18, 20, 27-34, 140-154, 162]**. Elle peut même être utilisée en pratique clinique chez les nouveaux nés, accouchés à 30 semaines de gestation **[163, 164]**. Ces OEA sont issues de la contraction des cellules ciliées externes et reflètent leur bon fonctionnement. Les sons issus de la cochlée sont enregistrables par une sonde mise dans le méat acoustique externe et reflète une audition d'au moins 30 dB, selon les appareils **[165-170]**. Cet appareillage avait, autrefois, un volume et un poids très important. Actuellement, c'est un appareil d'à peine 300 grammes (exemple d'OtoRead) **[171]** qui est constitué d'une sonde avec embout fait de trois sorties : Une sortie pour délivrer le son de stimulation, une entrée pour enregistrer les otoémissions acoustiques et une entrée pour analyser le son parasite.

***Les otoémissions acoustiques spontanées**

Les oto émissions acoustiques peuvent être spontanément présentes en dehors de toute stimulation sonore. Ce sont les OEA spontanées. Elles ne sont pas utilisées en clinique car elles ne sont présentes que chez moins de 50% des sujets normo entendants **[172].**

***Les otoémissions acoustiques provoquées [165-170]**.

Ce sont celles utilisées en clinique pour le dépistage. Elles possèdent une sensibilité avoisinant les 100% et une spécificité de près de 65%. Cependant, elles ont beaucoup de faux positifs (15,1%) si le test est pratiqué 24 heures après la naissance et chute à 4% après 72 heures **[173]**. D'autres facteurs limitants pour l'enregistrement des otoémissions acoustiques (OEA) sont la présence d'une pathologie de l'oreille moyenne ou externe ou l'augmentation du bruit de fond parasite. Les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) sont de deux types : les OEAP transitoires (avec une stimulation par clics ou par tone-bursts) et les produits de distorsion des otoémissions acoustiques ou Distorsion Product Oto Acoustic Emission (DPOAE).

Les OEAP transitoires

Les oto émissions acoustiques provoquées sont des sons de très faible intensité émis par la cochlée en réponse à une stimulation acoustique brève (clics ou tone-bursts) , transmis en retour par le système tympano-ossiculaire et enregistrés à l'aide d'un microphone dans le conduit auditif externe. Lorsqu'elles sont présentes avec

une intensité, une reproductibilité et un spectre de réponse suffisants, on peut conclure à un fonctionnement normal du système auditif périphérique depuis le tympan jusqu'à la cochlée comprise sur la gamme des fréquences intermédiaires.

Les produits de distorsion des otoémissions acoustiques ou Distorsion Product Oto Acoustic Emission (DPOAE). Ils reflètent la non linéarité de la cochlée en bon état physiologique. Ils sont liés au fait que deux sons pures de fréquences proches (f1 et f2) sont capables d'entraîner une réponse acoustique cochléaire qui correspond à la combinaison algébrique de deux fréquences. La combinaison algébrique la plus employée en exploration fonctionnelle humaine est la fréquence 2f1-f2 mais on peut également employer d'autres fréquences (2f2-f1, etc.). Figure 24A

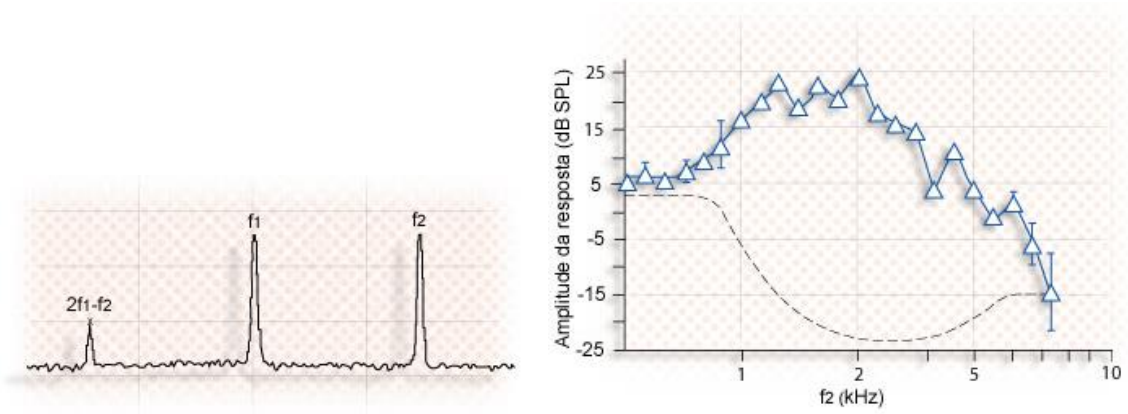


Figure 24. A : **Exemple de DPOAE B : Exemple d'audiogramme en produits de distorsion**. L'amplitude de l'otoémission 2f1-f2 est représentée en fonction de la fréquence du son f2. Noter la présence d'une réponse clairement identifiable par rapport au bruit de fond (tracé du bas) pour des fréquences de 1 à 6 kHz**.[174]**

Ce type d'otoémission, spécifique en fréquences, permet de réaliser un audiogramme objectif et reflète l'état fonctionnel des CCE.
L'absence, ou la pauvreté des mécanismes actifs cochléaires au-dessous de 1 kHz ne permet pas de tester les fréquences graves. Au-delà de 6 kHz, c'est l'équipement utilisé en clinique qui limite l'enregistrement des produits de distorsion **[175].**
La durée du test est une variable liée à l'âge. Plus un test est long, moins il est supportable par l'enfant. Il est plus long que chez l'adulte et dépend du degré de vigilance de l'enfant. Il est en moyenne de 12 minutes (3 mn à 60 mn)**.** [**176, 177]**
La vacuité du méat acoustique externe est importante à considérer. Ainsi, 70 % des oreilles avec un résultat initialement négatif et 60 % des résultats partiellement positifs ont eu une possibilité d'enregistrement des OEAP dans les 24 heures suivantes après nettoyage du méat auditif externe **[178, 179]**. Le simple fait de nettoyer le méat auditif externe avant l'introduction de la sonde d'OEAP permet de faire progresser le taux de succès d'enregistrement de 76 % à 91 % **[180]** et il a été démontré que de réaliser une otoscopie, ou de remettre en place la sonde dans le méat auditif externe après une première introduction permet d'augmenter le taux de succès d'enregistrement. **[181]**.
Un autre fait à considérer est celui du bruit de fond qui est extrêmement gênant pour l'enregistrement des OEA **[182]**. Le premier bruit de fond peut être endogène, venant

de l'enfant lui-même. Le taux de succès d'enregistrement diminue fortement de l'état de sommeil à l'état d'agitation **[181]**. La deuxième source de bruit de fond est exogène. Un bruit de fond de l'ordre de 45 dB SPL à l'intérieur d'une mini-cabine d'enregistrement est tout à fait compatible avec le recueil des OEAP en moins de 10 minutes sur les deux oreilles chez le nouveau-né.

IV.1.2.2. Enregistrement des PEA

C'est la méthode de référence pour confirmer une surdité, quel soit dépistée par la recherche des OEA ou par une audiométrie comportementale. L'appareillage de recueil des PEA dans le cadre du dépistage a subit une miniaturisation et une automatisation pour devenir facile d'utilisation. Il est, actuellement, utilisé dans le dépistage **[4, 32]**.

IV.1.3. Stratégie de dépistage

Si la pertinence du dépistage de la surdité néonatale est reconnue par toutes les publications, la stratégie telle qu'elle a été recommandée par le national institute of health (NIH) n'est pas unanime. L'OMS a également laissé le choix de la stratégie au pays membres**. [2]** Le dépistage néonatal universel se fait, dans la plupart des séries internationales publiées, par l'étude des otoémissions acoustiques. Lorsque ces dernières sont altérées, le nouveau-né est revu 2 à 3 semaines après le premier test. Au cours de cet examen, le dépistage de la surdité est fait soit par l'étude des O.E.A soit par étude des potentiels évoqués auditif du tronc cérébral, lorsqu'il existe un facteur de risque de surdité.[**4, 25, 29, 155, 183, 184**] Cependant, aux USA, où ce programme de dépistage (Early Hearing Détection and Intervention Programs) possède un recul de deux décennies, le 2ème test du dépistage néonatal universel utilise l'étude des PEA d'emblée **[163].** L'étude des PEA est également utilisé dès le premier test pour les nouveaux nés ayant séjourné dans un service de réanimation pendant plus de cinq jours. Ce choix de technique est fait car les surdités neurologiques, très fréquentes dans ce contexte, peuvent ne pas être détectées par les OEA. **[4, 185]** D'autres programmes de dépistage néonatal existent de par le monde. La stratégie peut être totalement différente afin de diminuer le coût du dépistage. Le coût est de 36,9 £ pour un seul dépistage néonatal en Grande Bretagne **[17].** En Inde, pays émergeant à forte densité de population, une étude menée conjointement dans trois hôpitaux a conclu que le dépistage néonatal de la surdité tel qu'il a été recommandé par le NIH ne peut être pratiqué. Ceci est dû au manque de spécificité des OEA à cet âge (avant la sortie de la clinique d'accouchement) et à la présence de beaucoup de faux positifs nécessitant le recours à l'étude des PEA. Ce qui augmente considérablement le coût. Les auteurs de cette étude, proposent une alternative au dépistage néonatal de la surdité, en recommandant sa pratique chez tous les nourrissons à 3 mois d'âge par l'étude des OEA **[186].** Plusieurs autres stratégies ont été développées dans d'autres pays dans un but de réduire le coût du dépistage **[17, 20, 28, 187-189]**.

IV.2. Diagnostic

Toutes les publications s'accordent sur le fait que la confirmation de la surdité se fait par l'analyse des PEA par un appareil conventionnel, même si elle a été dépistée par un appareil d'enregistrement automatisé. L'analyse des PEA par appareil conventionnel sert également pour la recherche du seuil auditif et la recherche étiologique **[4, 16]**. Toutefois, d'autres examens peuvent être utiles ultérieurement pour le diagnostic étiologique **[4, 16, 133, 144, 190].** Ce sont :

IV.2.1. L'interrogatoire et l'examen clinique ORL et général :

IV.2.1.1. Interrogatoire

L'interrogatoire dirigé des parents de l'enfant doit s'enquérir de tous les éléments en faveur d'une cause extrinsèque. Il faut rechercher dans la famille l'existence d'une surdité ou de signes pouvant s'intégrer dans un syndrome avec surdité. Un arbre généalogique simple peut être réalisé par l'ORL **[42],** précisant chez les ascendants et collatéraux atteints de surdité, son type et sa relation éventuelle avec celle que présente l'enfant. Ces données aideront le généticien dans son enquête nécessairement plus complète.

IV.2.1.2. L'examen clinique :

Un examen ORL et général complet est nécessaire pour rechercher le diagnostic. Il doit être orienté vers la recherche des principaux syndromes. Les mèches blanches et les yeux vairons par exemple témoins du syndrome de Waardenburg ne sont jamais signalés spontanément par les familles). Il permet de rechercher une pathologie de l'oreille moyenne associée.

IV.2.2. Les examens paracliniques :

Ils sont pratiqués pour confirmer le diagnostic mais également pour classer la surdité et rechercher son étiologie. Ce sont :

*__Recherche des otoémissions acoustiques :__ l'enregistrement des OEA est simple. Le son émis par l'oreille est capté par un microphone placé dans le méat auditif externe de l'enfant. Ce placement est non traumatique, indolore ; et dans la majorité des cas, ne réveille pas l'enfant qui dort. La durée moyenne de l'examen varie considérablement car certaines études n'ont rapporté que le temps nécessaire à la réalisation du test ; alors que d'autres ont inclus le temps nécessaire à l'installation de l'enfant, à l'explication du déroulement du test et de l'interprétation de ses résultats, et à l'enregistrement des résultats. [**176, 177]**

*__Recherche des PEA__ : La recherche des PEA se fait par une méthode standard (par électrodes per cutanées ou mieux par pastille de contact actuellement). Elle permet de faire le diagnostic de surdité et de rechercher son seuil afin de la classer **[191, 192].** Le recueil des Potentiels évoqués auditifs (PEA) est un enregistrement d'électroencéphalogramme d'un patient en réponse à un stimulus auditif court. La réponse recueillie provient des différents éléments constituant la voie auditive. Et ce à l'aide d'électrodes de surface placées sur le crâne du sujet ou actuellement par pastilles. Les PEA les plus couramment utilisés dans l'exploration objective des troubles auditifs sont les PEA précoces. Une mesure PEA se décompose en deux temps, la stimulation acoustique et ensuite le recueil. Cette stimulation acoustique

entraîne l'activation progressive des différents éléments constituant la voie auditive. Le recueil est quant à lui très court pour les PEA précoces, quelques millisecondes. Afin de bien distinguer cette réponse du reste de l'activité cérébrale, un moyennage et une amplification sont réalisés. Ces derniers, synchronisés sur la stimulation permet de garder intacte la réponse recherchée tout en permettant de réduire toute autre activité (cérébrale, musculaire…).

*__Impédancemetrie__ à la recherche d'une otite sécrétoire associée. L'effet d'une otite sécrétoire est plus important chez les enfants avec une surdité préexistante qu'avec les enfants avec audition normale **[193].**

*__Examens biologiques__ à la recherche d'une anomalie biologique en particulier : troubles des hormones thyroïdiennes, une hématurie, une protéinurie etc.

*__Examens cytogénétiques__ orientés par l'interrogatoire et l'examen clinique.

*__Examens radiologiques__ : surtout tomodensitométrie et Imagerie par résonance magnétique qui sont utiles pour la recherche étiologique mais également si une implantation cochléaire est envisagée.

*__Examen ophtalmologique avec fond d'œil (FO).__

***Electro cardiogramme** si surdité sévère profonde dans les surdités syndromiques.

*__OEA, audiogrammes__ pour les parents et la fratrie.

*__EEG__ : si un autisme est suspecté

IV.3. Classification de la surdité

La classification des surdités peut s'effectuer de multiples façons. Les deux classifications couramment utilisées sont : la classification fonctionnelle et la classification audiométrique

IV.3.1. La classification fonctionnelle :

Elle répartit les surdités en trois catégories :

Les surdités de transmission : ont pour origine des lésions de l'oreille externe et ou de l'oreille moyenne. L'audition par voie osseuse est normale. Les surdités de transmission peuvent bénéficier d'un traitement médical ou médico-chirurgical adapté.

Les surdités de perception : Elles ont pour cause des lésions des voies neurosensorielles de l'audition (oreille interne, nerf auditif, voies centrales).

Les surdités mixtes : Les surdités mixtes associent la surdité de transmission à celle de la surdité de perception où l'une prédomine sur l'autre.

IV.3.2. La classification audiométrique:

Plusieurs classifications ont été proposées **[191, 192].** La classification la plus utilisée est celle du Bureau international d'audiophonologie de la conférence de Lisbonne

(Portugal) du 1er Mai 1997**[192].** Elle définit les surdités en fonction du seuil minimal de perception des sons, exprimé en décibels (dB HL) pour decibels hearing level.
L'audition est dite normale si la perte auditive moyenne ne dépasse pas 20 dB.
La surdité est dite :
- légère entre **21 et 40 dB** de perte auditive ;
-moyenne avec deux degrés :
Premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 55 dB
Deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 56 et 70 dB
A ce niveau d'audition, la parole ne peut être perçue que si le locuteur élève la voix ou regarde les lèvres ;
- sévère pour une perte auditive de 71 à 90 dB ; avec deux degrés :
Premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 80 dB
Deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 81 et 90 dB
La parole est perçue à voix haute près de l'oreille ainsi que les bruits forts.

- profonde au-delà de 90 dB (aucune perception de la parole) avec 3 degrés :
Premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 100 dB
Deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 101 et 110 dB
Troisième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 111 et 120 dB
Aucune perception de la parole, seuls les bruits très puissants sont perçus.
–totale ou cophose : la perte tonale moyenne est supérieure à 120 dB et rien n'est perçu.

IV.3.3.Classification selon les étiologies des surdités: [41]
Les surdité sont classées en trois catégories :
Environnementales ou acquise
Génétiques
Inconnues.

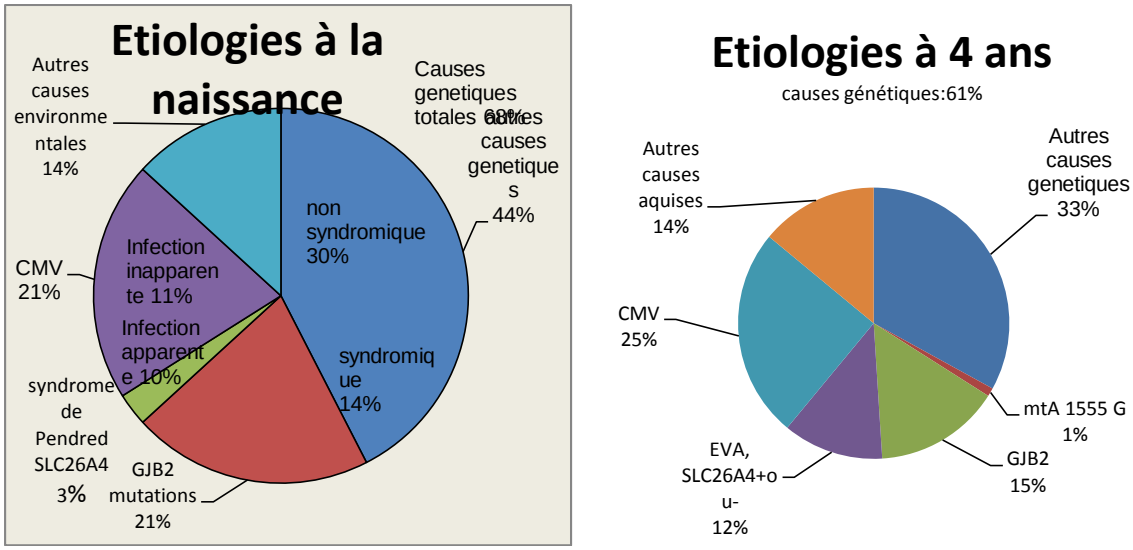
IV.3.4. Classification selon l'apparition du langage : [25]
Le langage étant la finalité de la prise en charge de la surdité ; surtout chez l'enfant, cette surdité a donc été classée en prélinguale et en post linguale.

IV.4. Etiologies : (Figure 26 A&B) [4, 16, 25, 38, 41-48]

Chez l'homme, la fréquence des causes incriminées dans la surdité varie en fonction de l'âge. À la naissance, la cause la plus fréquente est génétique, alors que le reste des étiologies environnementales augmentent proportionnellement avec l'âge.
L'hypoacousie est retrouvée à chaque fois qu'un élément de l'appareil auditif est atteint dans son intégrité structurelle ou physiologique. L'atteinte peut être une anomalie anatomique ou biochimique d'origine génétique ou environnementale. elle peut être isolée ou intégrée dans un syndrome polymalformatif.

En plus des causes génétiques et environnementales classiques, des découvertes paradoxales ont été décrites dans les années 80 concernant l'absence de réponse aux PEA mais la présence de réponse aux OEA. Cette anomalie qui est très rare a été rattachée à une neuropathie auditive ou dyssynchronie. Cette dernière est

associée à une altération de l'audition avec perturbation de l'audiométrie comportementale, absence du reflex stapédien et une audiométrie vocale très altérée. L'étude détaillée de l'histoire de la maladie retrouve souvent la présence de facteurs de risque. **[194, 195]**



A B

Figure 25 **[25]** : A : Etiologies à la naissance. B : Etiologies à 4 ans.

V-CHAPITRE 5 : Données sur l'évolution naturelle

V.1. Evolution sans dépistage

Sans dépistage, la surdité néonatale est difficilement détectable. Souvent, ce sont les parents qui suspectent la surdité, parce qu'ils remarquent que leur enfant présente des réponses erronées à la parole et aux bruits**. [7, 8, 9]** Cette suspicion est d'autant plus tardive que la surdité est légère. La moyenne d'âge du diagnostic de la surdité de l'enfant est de 30 mois si aucun moyen ou programme de dépistage, n'est mis en place **[8].** Bien que les surdités sévères et profondes puissent être diagnostiquées avant 30 mois, les surdités légères et modérées sont souvent diagnostiquées à l'âge scolaire **[4, 10-16 30, 31].**

En l'absence d'actions spécifiques permettant de répondre aux besoins particuliers de ces enfants sourds, ils développent des retards de langage. C'est ainsi que 14 % des enfants ayant une surdité légère à moyenne, 21 % des enfants ayant une surdité moyenne à sévère et 56 % des enfants ayant une surdité profonde à totale, présentent des troubles du langage ou de la parole. **[196]**
La surdité retentit, également, sur l'apprentissage scolaire et l'insertion sociale. C'est ainsi que 41 % des enfants sourds de 6 à 11 ans savent lire, écrire et compter sans difficulté, pour 81 % de la population générale ; 10 % des personnes sourdes accèdent à l'enseignement universitaire pour 29 % de la population générale ; 34 % des personnes de 20 à 59 ans ayant une déficience profonde ou sévère ont un emploi pour 73 % de la population générale**. [196]**

V.2. Evolution avec dépistage et intervention précoce

Le dépistage et le diagnostic précoce de la surdité, de son type et de son degré avant l'âge de 06 mois permet de prodiguer à l'enfant sourd, l'aide auditive appropriée. C'est ainsi que l'intervention précoce avant l'âge de un an, permet à l'enfant de développer la locution**. [13,122, 197]**
Cependant le dépistage précoce n'est pas synonyme d'intervention. Une enquête de 2009 aux Etats Unis d' Amérique par le CDC (center of disease control) d'Atlanta a montré que malgré le dépistage de 92% des nouveaux nés, il n'ya que **54,9%** de ces derniers qui continuent le suivi. Les 45,1% restant étant perdus de vue. **[198]**

VI-CHAPITRE 6 : Orientations thérapeutiques, prévention et Pronostic

VI.1. Buts de la prise en charge

Le but de la prise en charge est de:
*Améliorer les capacités auditives et cognitives de l'enfant.
*Prévenir ou diminuer les troubles du langage.
*Accompagner la famille dans la prise en charge.

VI.2. Moyens de prise en charge des enfants sourds [28, 199]

VI.2.1. Les prothèses auditives :
Les prothèses auditives sont soit de type conventionnel ou à transmission osseuse. Elles permettent d'améliorer la perception des sons et de la voix.
Ces prothèses transmettent l'information vocale en amplifiant le son afin de rétablir la boucle audiophonatoire. Elles permettent à l'enfant sourd modéré à sévère de percevoir les éléments du rythme, de la mélodie et de l'intonation de la voix et rapidement on note l'enrichissement du timbre de sa voix. À l'issue de cet apprentissage, quand la voix est devenue un moyen de relation, la parole peut apparaître et ce, sur une mélodie vocale déjà existante.

VI.2.2. L'implant cochléaire.
L'implant cochléaire permet d'améliorer la perception des sons transformant le signal acoustique en signal électrique. Il transmet l'information au nerf auditif après shunt des cellules ciliées lors des surdités neurosensorielles sévères à profondes ou totales.

VI.2.3. La rééducation orthophonique.
Le plus urgent pour le jeune enfant sourd est de développer la communication sous toutes ses formes alors qu'il est en pleine période d'évolution propice aux acquisitions. Ce travail se fait en collaboration étroite avec les parents et tous les professionnels s'occupant régulièrement de l'enfant. En ce qui concerne la langue orale, le travail orthophonique sera axé sur l'acquisition des structures complexes de la langue, sur la maîtrise de l'articulation, de la parole et sur le contrôle de la voix. Il est indispensable de stimuler rapidement l'enfant avec une prothèse auditive performante associée à une éducation auditive adaptée. L'orthophoniste tente d'inculquer à l'enfant la capacité d'établir des associations entre ses productions sonores et les réactions de son entourage.
Cette éducation est différente suivant l'audition du sujet : pour les sourds profonds, il s'agit d'une démutisation.
Avant 3 ans, ce sont des situations concrètes d'échanges verbaux spontanés, des jeux vocaux accompagnés de mimiques qui entraînent l'enfant à faire le lien entre le sens et la parole émise. L'enfant sourd devient ainsi attentif aux visages, aux mouvements des lèvres, aux mimiques qui sont nécessaires pour la lecture labiale, l'articulation et la coordination motrice des productions de la parole.
De 3 à 6 ans, l'enfant peut commencer à apprendre par opposition tous les phonèmes. Les différences articulatoires et positions musculaires servant à produire les sons lui sont soulignées. Puis ces phonèmes sont intégrés et combinés dans des phrases pour donner un mouvement d'ensemble. Il convient alors de développer la

phrase dans le temps par un travail sur la mélodie et le rythme pour rendre intelligible la parole de l'enfant.

VI.2.4. Implants auditifs du tronc cérébral.

Bien que les implants cochléaires (IC) soient très réussis dans le rétablissement de la fonction auditive certaines personnes n'ont pas de nerf auditif (VIII) ou de cochlée et ne peuvent bénéficier d'un IC. L'implant auditif du tronc cérébral ou ABI pour Auditory Brainstem Implant vient pallier ce déficit. Il est similaire à l'implant cochléaire dans sa conception et sa fonction. L'électrode est placée sur le premier relais de la voie auditive du tronc cérébral, le noyau cochléaire (CN). Le porte électrode est un petit ABI qui contient 21 électrodes. Contrairement à la cochlée, qui dispose d'une seule organisation tonotopique linéaire à partir de la base au sommet, le NC dispose de plusieurs organisations tonotopiques qui sont à des angles différents les uns aux autres au sein du noyau. Le porte électrode ABI est placé à la surface du NC et chaque électrode est susceptible d'activer une grande variété de neurones.

VI.2.5. Moyens de prévention.

VI.2.5.1. Suivi et amélioration de la santé maternelle : Il vise à minimiser la perte d'audition liée à l'insuffisance des soins prénatals et périnatals. La surveillance d'une immuno-conversion de la toxoplasmose.

VI.2.5.2. Vaccination : la vaccination contre les maladies infectieuses de la mère comme la rougeole, oreillons et la rubéole qui sont incriminé dans les surdités congénitales. Il s'agit d'une option intéressante à considérer pour diminuer la prévalence de la surdité congénitale**. [200]**

VI.2.5.3. Les conseils génétiques :

La consultation de conseil génétique est définit comme un procédé de communication dans lequel les patients et/ou leur famille sont informés du risque de développer une maladie particulière déterminée génétiquement, du risque de sa transmission à la descendance, des moyens du diagnostic précoce, du traitement disponible, des mesures de prévention, ainsi que de la possibilité de mener une étude génétique. **[201]**

Au cours de la consultation de conseil génétique, il est important de noter que certaines personnes sourdes ne considèrent pas la surdité comme un « handicap» et ne souhaitent pas que leur surdité soit considérée comme une maladie à traiter ou à guérir. Par ailleurs, certains couples sourds souhaitent avoir des enfants sourds. Par conséquent, la consultation de conseil génétique doit toujours placer le respect des individualités au premier plan et ne pas avoir une attitude stéréotypée trop directive **[202]**. Il est également nécessaire de tenir compte de cette surdité et les difficultés de communication possibles associées, pouvant représenter un problème supplémentaire au moment de la consultation.

Les tests génétiques dans plusieurs pays sont régis par des lois particulières en plus des lois de déontologie médicale.**[201, 202]** Ces lois établissent la nécessité d'une consultation de conseil génétique avant et après la réalisation d'un test génétique, ainsi que la nécessité d'un consentement éclairé spécifique. Par conséquent, les résultats d'un test génétique doivent être présentés toujours au sein d'un

environnement de conseil génétique. Dans cette consultation, les patients et leurs familles devraient être informés sur les enjeux éthiques et sociaux associés à des études génétiques (confidentialité, conséquences pour la famille, le risque de discrimination sociale et à l'école, la possibilité de révéler une fausse paternité, attitude avec les résultats incertains, implications psychologiques, etc.).**[203]** Suite à un diagnostic clinique, une surdité d'origine héréditaire peut être suspectée et la famille et les patients devraient être dirigés vers la consultation de conseil génétique. Cette consultation de spécialistes devrait faire partie d'une équipe pluridisciplinaire chargée de gérer les patients sourds. Elle devrait intégrer au minimum, un orthophoniste, un pédiatre, un phoniatre et éventuellement, un neurologue et un ophtalmologiste mais surtout , un généticien clinicien et un oto-rhino-laryngologiste**.[204]** Avant de discuter sur la possibilité de mener une étude génétique, cette consultation doit essayer, autant que possible, de rechercher les caractéristiques cliniques et paracliniques de la surdité.

VI.3. Indications du traitement et de la réhabilitation :[28, 199]

VI.3.1. La surdité de perception :

L'indication d'une prise en charge orthophonique et la consultation de conseils génétiques est posée quel que soit le stade.**[28, 199]**
Surdité légère: indication d'une prise en charge orthophonique seule **[28]** , ou réhabilitation par prothèse auditive et orthophonique **[199]**
Surdité modéré : indication d'une prise en charge orthophonique seule **[28]** , ou réhabilitation par prothèse auditive et orthophonique **[199]**
Surdité sévère : indication d'une réhabilitation par prothèse auditive et prise en charge orthophonique parfois suivi d'implantation cochléaire atraumatique **[199]**
Surdité profonde : indication d'une prise en charge orthophonique avec réhabilitation par prothèse auditive précocement en attendant la mise en place d'un implant cochléaire **[28, 199]**
Ces surdités profondes quand elles sont dues à une atteinte du nerf cochléaire ou de certaines aplasies cochléaires un ABI peut être proposé associé à la rééducation orthophonique.
Les surdités qui peuvent bénéficier d'un ABI sont souvent la neurofibromatose de type 2 (NF2). Les autres causes incluent les fractures temporales avec rupture du nerf cochléaire, l'aplasie congénitale de la cochlée et / ou nerveuse et l'ossification sévère congénitale ou post-méningée de la cochlée.

VI.3.2.La surdité de transmission :

L'indication d'une prise en charge orthophonique, de consultation de conseils génétiques et la mise en place d'une aide auditive reste valable dans les surdités de transmission permanente en attendant une prise en charge chirurgicale.**[199]**

VI.4. Pronostic

Les publications sur les bénéfices de la prise en charge précoce de la surdité sont nombreuses. Elles comparent la prise en charge précoce à la prise en charge tardive ou par rapport à un groupe contrôle d'enfant normoentendants **[196].**
Eilers a utilisé, comme critère d'analyse, la date d'apparition du babillage canonique et son développement. La moyenne de la date d'apparition du babillage canonique est de 7 mois chez les enfants entendants, et de 24 mois chez l'enfant déficient auditif. La précocité de l'adaptation des aides auditives chez l'enfant apparaît comme un facteur statistiquement significatif et favorable à l'émergence du babillage canonique **[205].**
L'ethnie, le niveau d'éducation de la mère, le degré de surdité, le type de la prothèse auditive utilisée et l'existence de handicaps associés sont autant de variables qui peuvent retarder l'apparition du langage **[13, 206-212].**
Cependant, si le trouble auditif est diagnostiqué avant 06 mois et pris en charge avant 12 mois le langage est significativement meilleur même si l'enfant a été réhabilité avec un ABI. **[213, 214]**

VI.5. Les parents face au dépistage de la surdité néonatale

L'attitude des parents a été favorable, face au dépistage de la surdité néonatale. En effet, près de 97 % des mères trouvent le dépistage pertinent à la naissance et ce taux n'a pas changé lors du 2ème test **[115,116]**.

Conclusion :

La surdité néonatale est une pathologie fréquente mais muette. Elle représente 0,1 à 0,6 % des naissances en général et 2 à 5 % des naissances à risque de surdité**.** Non dépistée, cette pathologie ne se manifeste que tardivement à l'âge du développement du langage. Ce retard de diagnostic entraine un retard de prise en charge qui est un facteur limitatif au développement du langage et à l'insertion sociale. De ce fait, la surdité de l'enfant est un véritable problème de santé publique. Il est donc nécessaire de faire un dépistage de la surdité à la naissance afin de proposer une réhabilitation appropriée précocement seule garante à l'enfant né sourd de s'aligner avec ses paires normoentendants. Cependant, si la pertinence du dépistage fait l'unanimité, la stratégie applicable reste discutable. Ce qui a motivé cette thèse.

DEUXIEME PARTIE :

Etude de la population dépistée, analyse des facteurs de risque et de la stratégie de prise en charge.

I. Les objectifs de l'étude :

La prévalence de la surdité néonatale n'a pas encore été évaluée en Algérie. Les modalités de sa prise en charge ne sont pas codifiées. Cette thèse se propose de rechercher des réponses à deux questions :

1-Quelle est la fréquence de la surdité en milieu néonatal et quel sont les nouveaux nés à risque?
2-Quelles sont les modalités de la prise en charge de la surdité néonatale au CHU de Tizi-Ouzou du moment de son dépistage pour arriver au traitement adéquat?

I.1. Objectif principal :

L'objectif principal est l'évaluation de la **prévalence de la surdité en milieu néonatal**, sans distinction entre nouveaux nés à risque de surdité et la population néonatale générale.

I.2. les objectifs secondaires :

Evaluation de la faisabilité d'un dépistage universel de la surdité néonatale.
Recherche des facteurs de risque qui caractérisent la surdité dans la wilaya de Tizi-Ouzou.
Evaluation des modalités de la prise en charge globale et la pertinence de pratiquer un dépistage systématique à la naissance.

Pour la recherche de la prévalence de la surdité en milieu néonatal, nous avons choisi la maternité S'Bihi. La maternité S'Bihi est la plus importante clinique d'accouchement de la wilaya de Tizi-Ouzou avec 9416 naissances en 2010. La wilaya de Tizi-Ouzou dispose de 35 maternités avec 22 284naissances pour une population de 1 139 593 habitants en 2010 **[117].**
Elle dispose d'un centre de prothèse auditive (ONAAPH) pour la réhabilitation des surdités légères et modérées à sévères et un centre d'implantation cochléaire et de rééducation orthophonique dans le service ORL du CHU Tizi-Ouzou.

II. Matériels et méthode :

II.1. Matériels

II.1.1. Lieux de l'étude

II.1.1.1. La maternité S'bihi Tassadit :

La maternité S'bihi Tassadit est classée depuis 2008 comme établissement hospitalier spécialisé (EHS). Elle est composée de 03 services spécialisés :

- Le service de Gynécologie obstétrique.
- Le service de néonatologie.
- Le service de chirurgie infantile.

Cependant en pratique, le service de chirurgie infantile est couplé au service de Gynécologie-obstétrique pour donner un seul service doté de 72 lits d'hospitalisation. Ce service sera appelé dans le reste de l'exposé **Maternité classique**.

Le service de néonatologie contient deux unités d'hospitalisation :
La salle kangourou est dotée de 14 lits d'hospitalisation. Elle est réservée pour les nouveaux nés issus d'un accouchement par césarienne ainsi que les nouveaux nés dont la mère présente une pathologie qui nécessite des soins particuliers comme par exemple une toxémie gravidique ou un diabète gestationnel.

Le service de néonatologie proprement dit ou **unité de soins intensifs néonatale** (USIN) est doté de 13 couveuses. Dans ce service sont admis tous les nouveaux nés nécessitant des soins intensifs ou à haut risque de présenter un risque vital.

La maternité ou l'EHS S'bihi est une maternité à nombre d'accouchement élevé où l'on a noté 9645 naissances vivantes en 2011, 10243 naissances vivantes en 2012 et 1736 naissances vivantes dans les trois premiers mois de 2013.
Ce bilan d'activité élevé entraine un taux d'occupation des lits élevé proche de 100% pour le service d'obstétrique et dépassant 100% pour la néonatologie ce qui donne une durée moyenne du séjour d'un jour et demi (**1,5 jours**). **Annexe : 2** (Bilan d'activité de l'EHS S'bihi)

II.1.1.2. Le service ORL

Le centre hospitalier universitaire (CHU) de Tizi-Ouzou est constitué de deux hôpitaux ou unités : l'hôpital Nedir Mohamed et l'hôpital Belloua. Le service ORL du CHU Tizi-Ouzou est un service d'ORL général domicilié dans l'hôpital Belloua. Il est doté de 18 lits d'hospitalisation et de 4 lits de réveil post opératoire et d'un plateau technique complet.

II.1.2. Durée d'étude

Nous avons pratiqué, du 01 Juin 2011 au 18 Mars 2013, un dépistage néonatale de la surdité au sein de l'EHS S'bihi Tassadit. La moyenne de suivi a été au minimum de Six mois.

II.1.3. La population d'étude :

II.1.3.1. Description de la population étudiée :

Durant les vingt-deux (22) mois inclus dans l'étude du dépistage néonatal de la surdité, **15 382** nouveaux nés (N.N) ont été testés au sein de la maternité ou EHS S'bihi Tassadit, quel que soit leur statut néonatal.
C'est ainsi que14 592 nouveaux nés soit **94,86%** des N.N testés étaient hospitalisés en maternité classique avec leur mère ou en salle kangourou alors que 790 N.N étaient hospitalisés en Unité de Soins Intensifs Néonatale (USIN), soit **5,14%** de tous les nouveaux nés.
Parmi les 14 592 N.N testés soit 94,86%, on a noté 5610 N.N hospitalisés en salle kangourou soit 36,47% et 8982 N.N hospitalisés avec leur mère en maternité classique soit 58,39% (Figure 26)

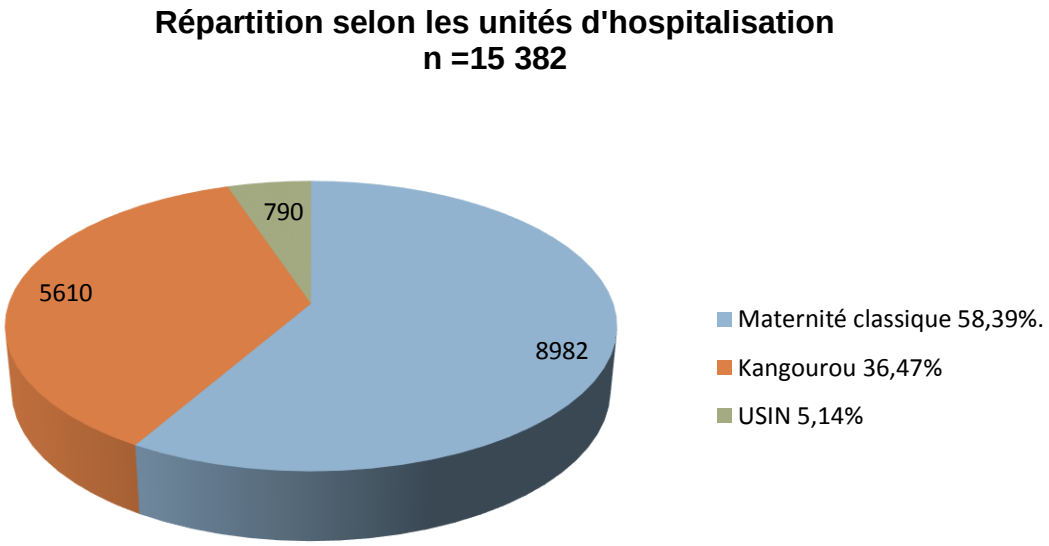


Figure 26. Graphique montrant la répartition des nouveaux nés sur les trois unités d'hospitalisation de l'EHS S'bihi Tassadit.

II.1.3.2 Critères d'inclusion et d'exclusion

II.1.3.2.1. Critères d'inclusion :

***pour le dépistage :**
Tous les nouveaux nés de la maternité S'bihi nés pendant la période de l'étude.

***pour la prise en charge de la surdité au CHU Tizi-Ouzou :**
Tous les nouveaux nés suspects de surdité lors du dépistage systématique de la surdité au niveau de la clinique de S'bihi ainsi que ceux ayant séjourné dans l'Unité de soins intensifs de la clinique S'bihi pendant la période de l'étude et ayant bénéficié d'un dépistage.

A noter que dans la maternité S'bihi l'hospitalisation est ouverte uniquement pour les nouveaux nés de la maternité.

II.1.3.2.2. Critères d'exclusion :

***pour le dépistage :**
Les nouveaux nés issus de la clinique S'bihi n'ayant pas bénéficié d'un dépistage à la naissance. (Ce sont les perdus de vue de la première étape).

***pour la prise en charge de la surdité :**
Les enfants adressés par nos confrères ou ramenés par leurs parents pour suspicion de surdité et n'ayant pas bénéficié d'un dépistage à la clinique S'bihi. I
Ils pourront être étudiés à part pour faire une étude comparative avec les enfants sourds issus du dépistage.

II.1.4. Le matériel de dépistage

II.1.4.1. Matériel d'enregistrement des Otoemissions acoustiques

Le matériel de dépistage que nous avons utilisé est basé sur la recherche des Otoémissions acoustiques provoquées de façon complètement automatisée (OEAP) dans leur version ''produits de distorsion des Otoémissions acoustiques''.

L'appareil utilisé est **OtoRead™ [171]** d'Interacoustics, qui est un instrument portable, automatique et rapide, conçu pour mesurer les otoémissions acoustiques (OEA) chez les nourrissons, les enfants et les adultes. Plusieurs protocoles de tests reprogrammés permettent d'utiliser soit les OEA évoquées transitoires (TEOAE) ou (transient evoqued Oto acoustic émissions) ou les produits de distorsion des OEA (DPOAE) ou (distorsion product oto acoustic emissions). Les résultats des tests s'affichent sur un écran LCD à quatre lignes ou dix caractères, avec une indication de validité (Pass) ou de non-validité (Refer)**.**

OtoRead™ répond également aux besoins d'audiologie clinique. Des protocoles avancés permettent de réaliser des évaluations sur six fréquences, jusqu'à 12 kHz avec le modèle "Produit de distorsion''. La Gamme de fréquences DPOAE disponible sur l'appareil est de: 1.5 KHz; 2 KHz ; 2.5 KHz ; 3 KHz ; 3.5 KHz ; 4 KHz ; 5 KHz ; 6KHz ; 8 kHz; 10 kHz ; 12 kHz. Les protocoles des tests DPOAE/TEOAE peuvent être définis sur la base de critères de validation ou d'échec standard ou personnalisés. Nous avons choisi le protocole DPOAE défini par le constructeur utilisant les fréquences 2 KHz, 2,5 KHz, 3 KHz, 3,5 KHz, 4 KHz et 5 KHz et une Intensité du stimulus de 40 à 70 dB SPL. Sa sortie maximale de Protection est de 90 dB SPL. Ce niveau sonore est nettement inférieur aux limites OSHA (l'Occupational Safety and Health Administration des États-Unis) autorisées de 90 dB pendant 8 heures.

II.1.4.1.1. Fonctionnement et description de l'instrument OtoRead™ : (photo 2)

L'appareil utilise un algorithme avancé d'annulation du bruit et un calibrage très précis du canal auditif pour optimiser la qualité des résultats. Un simple navigateur à quatre touches directionnelles et un écran facile à lire permettent à l'utilisateur de parcourir les options des tests, réviser les données, définir les différents protocoles et modifier les paramètres de base (**photographie 2**). À des fins d'analyse ultérieure, la mémoire intégrée peut contenir les données de 50 tests. OtoRead™ dispose d'une fonction de transfert des données sur PC. Il peut être placé sur sa base qui le relie à un PC ou une imprimante. OtoRead™ est alimenté par 4 piles alcalines standard AA/UM-3/R6 (total de 6V) avec une autonomie d'environ 300 tests et un poids de 300 g avec piles incluses. Ces deux conditions permettent à l'examinateur ainsi d'être libre de ses mouvements pendant l'examen d'un patient, ou pour aller dans d'autres salles.



A **B**

Photographie 2 : OtoRead **[171]** A: appareil d'oto émission acoustique utilisé pour le dépistage montrant son écran LCD à 4 lignes et les 4 touches. B : examen d'un nouveaux né à la maternité S'bihi. Noter la réponse quand il n y'a pas de surdité.

II.1.4.1.2. Utilisation de l'appareil :

L'utilisation de l'appareil est facile. C'est ainsi que : **L'OtoRead™ s'allume** en appuyant sur la touche DOWN (flèche vers le bas) située sous l'écran de visualisation de l'instrument. **L'OtoRead™** possède une fonction « d'arrêt » automatique capable d'éteindre automatiquement l'appareil après 2 minutes d'inactivité (valeur par défaut). Pour rallumer l'appareil, il suffit d'appuyer sur la touche DOWN (flèche vers le bas). Pour éteindre l'OtoRead™, appuyez sur la touche UP (flèche vers le haut).
Pour **commencer le test,** Il faut enfoncer un embout jetable aussi loin que possible sur l'extrémité de la sonde puis allumer l'OtoRead™ en appuyant sur la touche DOWN (flèche vers le bas). La sélection de l'oreille à tester se fait en appuyant sur la touche LEFT (flèche vers la gauche) ou RIGHT (flèche vers la droite). Il faut commencer en insérant profondément l'embout auditif dans le conduit auditif du patient pour obtenir un sceau hermétique. Lorsque le sceau hermétique est créé, l'instrument OtoRead™ démarre automatiquement le test en effectuant tout d'abord le calibrage puis en testant les émissions.

La DEL ERREUR s'allumera en rouge si du bruit ambiant est identifié. Ce clignotement est normal et se produira souvent ; il n'empêche pas le test de se poursuivre, mais peut influencer le résultat.

Expression des résultats :

Une fois le test terminé, **le résultat** obtenu sera affiché à l'écran LCD et il sera automatiquement enregistré dans sa mémoire .on peut avoir quatre types de réponses :
[PASS] indique que le patient a réussi le test de dépistage.
[**REFER]** indique que le patient n'a pas réussi le test de dépistage.
[NOISY] indique la présence de bruit excessif pendant le test.
[NO SEAL] indique que le sceau hermétique n'a pas été maintenu durant le test.

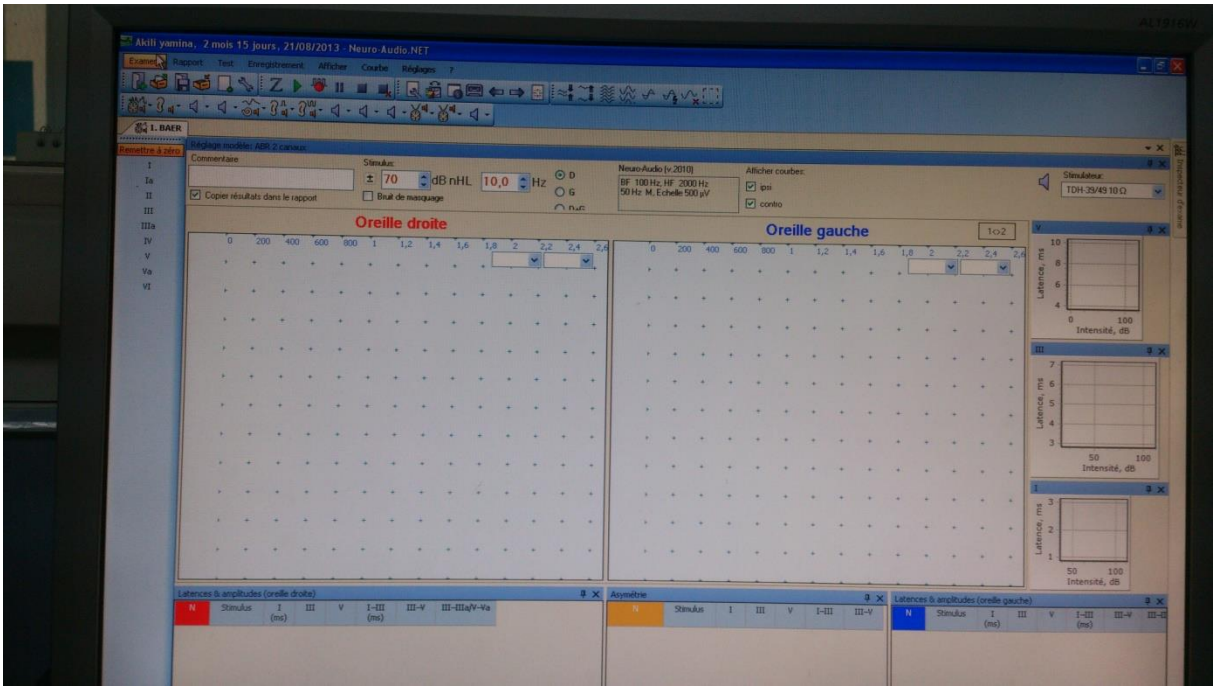
Pour analyser les résultats, il faut appuyer sur la touche DOWN (flèche vers le bas) qui permet d'afficher les graphiques à barres.
Après avoir analysé les résultats, il faut appuyer de nouveau sur la touche DOWN (flèche vers le bas) afin de retourner au Menu Principal.
Lorsqu'un nouveau test démarre pour l'autre oreille, les résultats précédents sont effacés.

II.1.4.2. L'appareil d'enregistrement des PEA :[218]

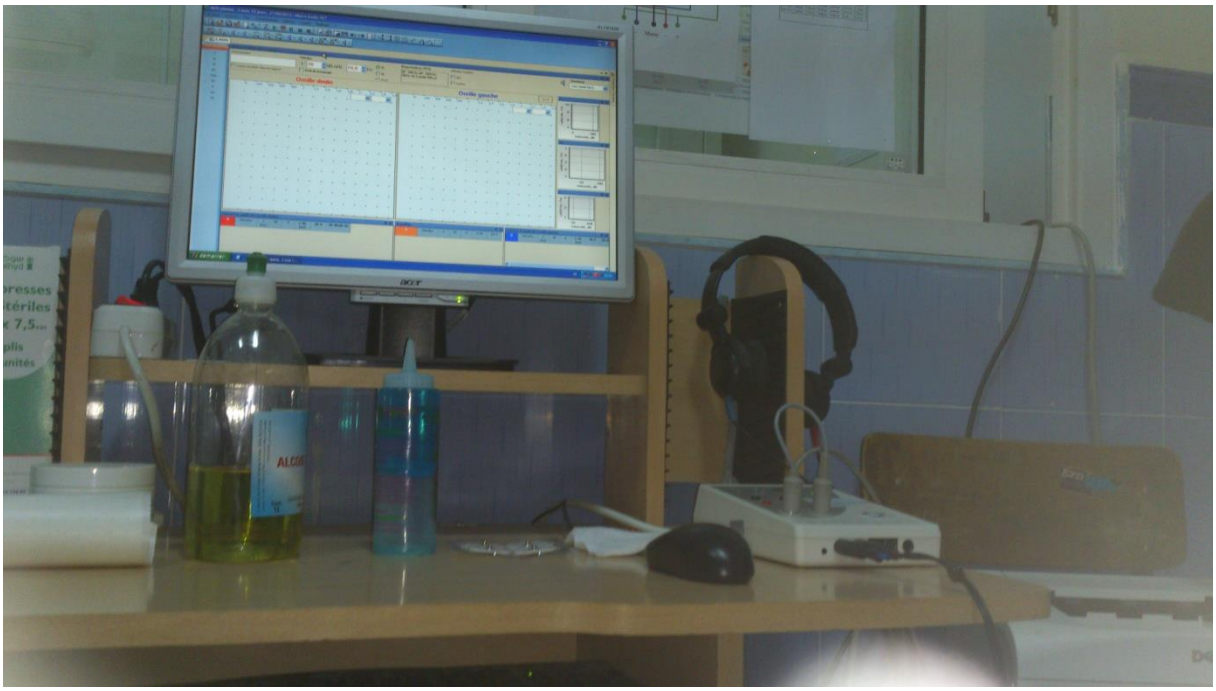
L'appareil de PEA utilise une interface pratique pour l'exploration de l'audition grâce au programme Neuro-Audio. Il affiche des fenêtres séparées pour les oreilles droite et gauche avec des courbes aux couleurs standards (rouge pour oreille droite, bleu pour oreille gauche) (**photographie 3**). Le programme spécifie les courbes ipsi et contro latérales dans les enregistrements multi canaux. Le Neuro-Audio consiste en une boîte d'entrée qui peut être connectée à un PC par un port USB. Tous les stimulateurs et électrodes sont reliés directement au boîtier. C'est un appareil très pratique et non encombrant pour le médecin qui réalise l'examen. **(Photographie 4).**
L'enregistrement des PEA se fait au niveau du service ORL du CHU Tizi-Ouzou.
Il est réalisé sous sommeil physiologique en demandant aux parents de priver l'enfant du sommeil durant le transfert au service et de lui donner son biberon de lait un quart à une demi-heure avant le début de l'examen. Parfois ce sommeil est aidé par la prescription d'un anti histaminique ''Type **dexclorophenerami**ne'' à prendre une heure avant l'examen.

II.1.5. Le personnel en charge du dépistage

Le personnel en charge du dépistage et de la prise en charge appartient exclusivement au service ORL.
La première phase du dépistage se fait au niveau de l'EHS S'bihi mais il est pratiqué par le personnel médical du service ORL. L'équipe est constituée de Deux à Trois médecins mais un seul est constant.
La 2ème phase du dépistage, la 3ème phase du dépistage et la prise en charge sont faites au niveau du service ORL hormis la réhabilitation par audioprothèse qui se fait au niveau de l'ONAPPH.



Photographie3 : Vue générale de la fenêtre de saisi des PEA.



Photographie 4 : vue générale des composantes de l'appareil d'acquisition des PEA précoces.

II.2. Méthode :

II.2.1. Méthodes statistiques utilisées :

Pour l'étude de cette population de nouveaux nés, nous avons utilisé une **étude prospective d'observation. Il s'agit d'une étude transversale étalée dans le temps avec une approche cas-témoins.**

La première partie de cette étude est une étude descriptive dont l'objectif est le calcul de la prévalence de la surdité néonatale.

La deuxième partie est une étude analytique. Pour cela, nous avons utilisé une approche cas-témoins afin d'identifier les facteurs de risque associés à la surdité.

Il s'agit d'une analyse univariée. Le groupe des cas est constitué de nourrissons et d'enfants qui présentent une surdité. Le groupe témoin est constitué de nouveaux nés dépistés mais ne présentant pas de surdité dit normoentendants.

Cette méthode s'appuie sur un protocole de dépistage constitué de Trois phases.

II .2.2. Le protocole de dépistage :

Notre protocole comporte trois phases de dépistage. Les deux premières phases sont strictement dédiées au dépistage et se font par recherche des oto émissions acoustiques par un ou plusieurs tests. La dernière phase de dépistage est également phase du début du diagnostic et de prise en charge pour un enfant présentant une surdité.

II.2.2.1. La première phase du protocole de dépistage :

La première phase du protocole de dépistage est réalisée au sein de la maternité S'bihi. Elle se fait, pendant la période néonatale avant la sortie du nouveau-né de la maternité. Elle est faite par recherche des otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) dans leur version DPOAE.

II.2.2.1.1. Mesures permettant de diminuer les sons parasites:

Parce que l'examen se fait dans une salle non isolée, certaines mesures utilisées permettent de diminuer les sons parasites

*Le test est pratiqué sur un N.N endormi avec un sommeil naturel. Parfois il est calmé par un biberon de lait mais nous n'avons jamais utilisé de sédatifs.

*La fermeture de la porte de la salle où les nouveaux nés sont hospitalisés pendant l'examen permet de l'isoler partiellement du bruit ambiant créé par le personnel soignant.

*Début des tests à 7 heure du matin avant le début des heures habituelles de travail.

II.2.2.1.2. Conduite de l'examen :

Le test est pratiqué tous les jours, jours fériés et non ouvrables inclus. Il est pratiqué dans le berceau du nouveau-né ou dans sa couveuse **(photo 2B).** Nous ne pratiquons pas d'otoscopie en salle d'examen.

Nous commençons les tests au niveau de la salle kangourou par les nouveaux nés à terme issus d'un accouchement par césarienne également ceux dont la mère est hospitalisée pour pathologie grave en réanimation gynécologique.

Ensuite, ce sont les nouveaux nés hospitalisés en unité de soins intensifs néonatale (USIN) qui sont testés.

Puis en dernier, ce sont les nouveaux nés hospitalisés avec leur mère qui sont testés.
Dans tous les cas, l'examen se fait en présence de l'infirmière responsable de la salle d'hospitalisation par la recherche des DPOAE
Dans les meilleurs des cas, l'examen d'une oreille nécessite une minute.
A chaque fois qu'il y'a une malposition de l'embout avec perte du seau hermétique, ou la présence de bruits parasites ambiants importants ou un nouveau-né agité, l'examen d'une oreille peut nécessiter sept tests pour avoir une réponse positive.
Pour plusieurs tests pour un même nouveau-né et pour une même oreille on ne compte qu'un seul résultat de l'examen. Cependant, lorsque nous obtenons une réponse valide (**[PASS]** ou **[REFER]**) nous la prenons en compte et poursuivons l'examen de l'autre oreille ou l'examen d'un autre nouveau-né.
Il est parfois nécessaire lorsque le test dure dans le temps de procéder au nettoyage du conduit auditif externe ou de l'embout de la sonde de recueil.

II.2.2.1.3. Expression des résultats de l'examen :
Quatre résultats peuvent être affichés sur l'écran de l'appareil :
[PASS] indique que l'oreille examinée du nouveau-né a réussi le test de dépistage et ne présente pas de surdité.
[REFER] indique que l'oreille examinée du nouveau-né n'a pas réussi le test de dépistage et qu'il faudrait référer cette oreille à un autre test ou à un autre examen car elle présenterait une surdité.
[NOISY] indique la présence de bruit excessif pendant le test. Dans ces cas, nous revérifions le respect des mesures qui diminuent le bruit.
[NO SEAL] indique que le sceau hermétique n'a pas été maintenu durant le test. Dans ce cas, nous replaçons l'embout en bonne position et nous refaisons l'examen.
Les réponses qui sont prises en compte pour terminer l'examen sont : **[PASS]** ou **[REFER].**

***Un dépistage négatif :**
Un dépistage négatif correspond à la **présence des DPOAE** et donc **une audition normale** du nouveau-né.
Nous avons considéré que le dépistage est négatif lorsque la réponse affichée par l'appareil est **[PASS/PASS]** pour les deux oreilles du même examen [oreille droite/oreille gauche].
Le dépistage est également considéré comme négatif si une réponse est [Pass/Refer] pour un test, [Refer/Pass] pour un autre test du même examen et du même nouveau-né.
Au total, un dépistage est négatif si la réponse de l'appareil est d'emblée [Pass/Pass] ou la somme de deux tests du même examen est [Pass/Pass] et correspond à un nouveau-né normo entendant.

***Un dépistage positif**
En revanche, un dépistage positif correspond à une réponse [Refer/Refer] de l'appareil et donc une absence des OEA au niveau des deux oreilles.
Une réponse partielle de l'oreille droite ou gauche est également considérée comme dépistage positif.

***Un dépistage positif gauche** : une réponse [Pass/Refer] sur au moins 02 tests du même examen ou [Refer/Refer] sur un test et [Pass/Refer] sur un autre test du même examen est considérée comme un dépistage positif gauche.

***Un dépistage positif droit** correspond à une réponse soit [Refer/Pass] sur au moins deux tests du même examen soit une réponse [Refer/Refer] sur un test et [Refer/ Pass] sur autre test du même examen.

II.2.2.1.4. La fiche de dépistage et décision de renvoi à la deuxième phase :
C'est au cours de cette étape qu'une fiche de renseignement est remplie pour chaque nouveau-né. Elle comprend les données de l'état civil, le type d'accouchement, la salle d'hospitalisation et la présence d'éventuel facteur de risque de surdité.
C'est également à cette étape que la décision d'adresser les nouveaux nés avec dépistage positif vers la deuxième phase du protocole de dépistage. Un rendez-vous est délivré sur une ordonnance de la maternité S'bihi en spécifiant dessus, en plus du nom et prénom du nouveau-né, la date, l'heure et le lieu de l'examen.
Pendant cette phase, chaque enfant bénéficie d'une fiche de dépistage totalement informatisée sur support Epi Info 7 du CDC d'Atlanta **(Annexe 3).**

II.2.2.2. La deuxième phase du protocole de dépistage :

II.2.2.2.1. Conduite de l'examen :

Elle est réalisée au niveau du service ORL du CHU Tizi-Ouzou. Cette deuxième phase du protocole de dépistage est également réalisée par la recherche des OEAP dans sa version DP OAE par le même appareil qui a servi à la maternité S'bihi. Le dépistage de la première phase à la maternité commence à 07 heure du matin et dure, de une à trois heures, selon le nombre des nouveaux nés à dépister. L'appareil qui a servi pour les examens de dépistage est récupéré pour réaliser les examens de deuxième phase à la consultation de dépistage qui commence à 11heure. Lors de cette étape, un à plusieurs tests sont réalisés pour chaque examen jusqu'à obtention d'un résultat validé (PASS ou REFER).

L'examen de la 2ème phase du protocole de dépistage est réalisé quatre semaines après la naissance, Les jours ouvrables de la semaine, à 11h du matin. Il est réservé aux enfants qui ont eu un dépistage positif lors de la première étape du protocole de dépistage à la maternité.

II.2.2.2.2. Les résultats de l'examen :

De la même façon que lors de la première phase du protocole de dépistage, le résultat affiché par l'appareil peut être :
[PASS]
[REFER]
[NOISY]
[NO SEAL]

Les réponses qui sont prises en compte pour terminer l'examen sont : **[PASS]** ou **[REFER].**

II.2.2.2.3. La fiche de dépistage et décision de renvoi à la troisième phase :

Au cours de cette étape, la fiche de renseignement informatisée établie après la 1ère phase est complétée pour tous les enfants qui ont passé la 2ème phase. Cependant, au cours de cette phase une fiche de renseignement sur papier est remplie pour chaque enfant avec un dépistage positif. (**Annexe 4)**
C'est également à cette phase que la décision de référer les nouveaux nés avec un dépistage positif à la troisième phase du protocole de dépistage est prise. Un rendez-vous est délivré sur une ordonnance du service ORL spécifiant, en plus du nom et prénom du nouveau-né, la date avec l'heure et le lieu de l'examen.

Le but de cette étape est de diminuer le nombre des faux positifs. afin de ne pas surcharger la consultation d'exploration fonctionnelle auditive et le nombre d'enfants auxquels une recherche de PEA sera réalisée. En effet, lorsque les enfants parviennent à la troisième phase du protocole de dépistage ,une longue période de dépistage et de diagnostic est prévue. Il est donc important d'éviter d'avoir à gérer un grand nombre de faux positifs.

II.2.2.3. La troisième phase du protocole du dépistage

Elle est appelée également étape du diagnostic. Elle est réalisée au service ORL trois (03) mois après la naissance. Elle commence par un enregistrement des PEA standards, c'est-à-dire avec recherche du seuil. Cette phase de dépistage est destinée aux enfants qui ont eu un dépistage positif aux deux phases précédentes.

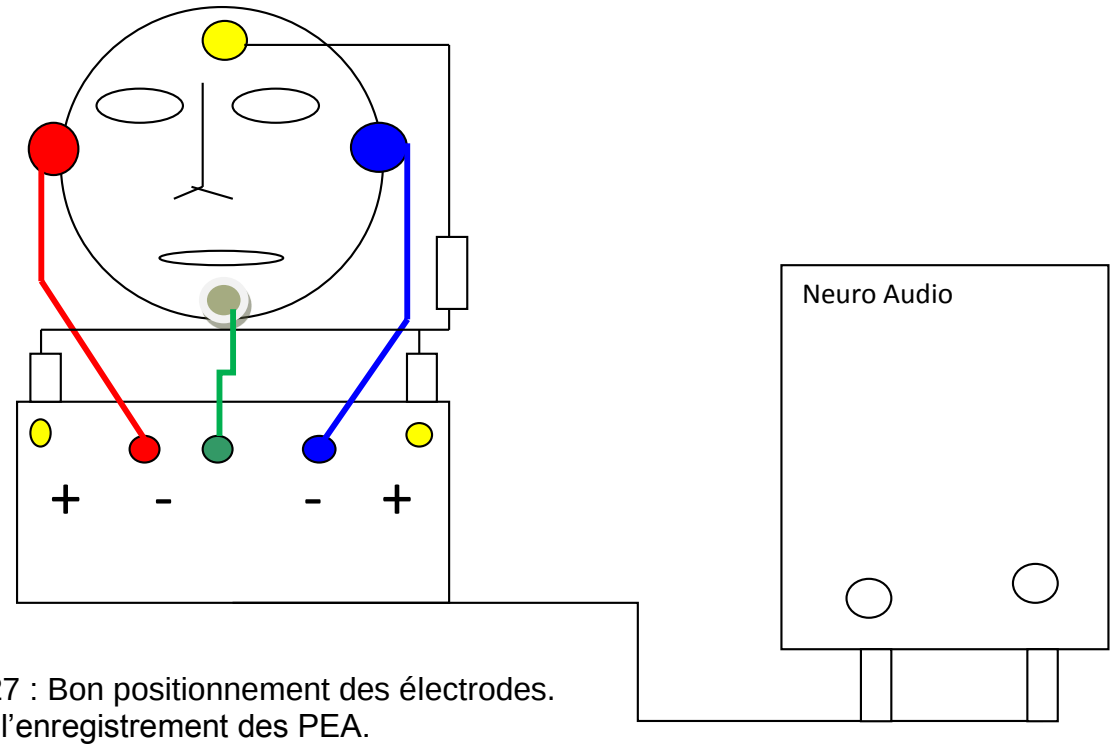


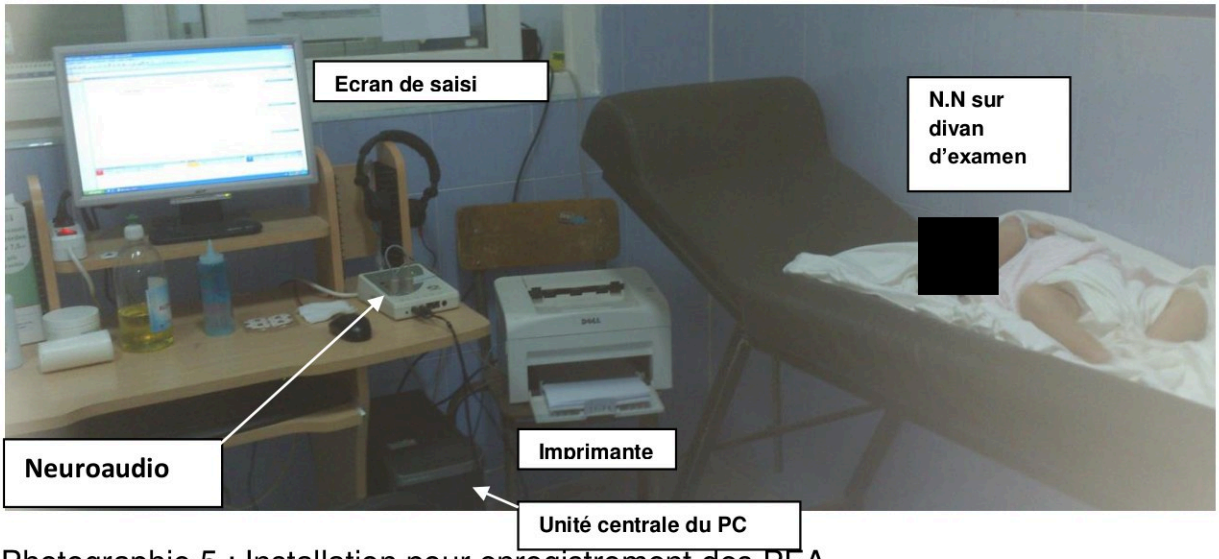
Figure 27 : Bon positionnement des électrodes.
Lors de l'enregistrement des PEA.

Lors de l'acquisition des PEA les électrodes sont habituellement placées sur le patient de la façon suivante (si un canal d'amplification est utilisé) :

• négative (-) : mastoïde ipsilatérale (bleu = gauche et rouge = droite) ;
• positive (+) : frontale (Jaune sur le schéma) ;
• terre : mastoïde controlatérale (rouge =droite et bleu =gauche sur le schéma).
•référence : menton (verte)

II.2.2.3.1. Conduite de l'examen

L'enregistrement des PEA standards est réalisé sous sommeil physiologique en demandant aux parents de priver l'enfant du sommeil durant son transfert au service et de lui donner son biberon de lait un quart à une demi-heure avant le début d'examen. L'enfant est laissé avec sa mère jusqu'à son endormissement tout en lui collant les pastilles d'examen selon le schéma de la **figure 27**. Parfois ce sommeil est aidé par la prescription d'un anti histaminique ''Type **dexclorophéneramin**e'' à prendre une heure avant l'examen. L'enfant est mis, alors, sur le divan d'examen et le test commence **(photographie 5).** Le test commence selon le protocole du service.



Photographie 5 : Installation pour enregistrement des PEA

Cet examen nécessite parfois un temps considérable pour le réaliser surtout quand il s'agit d'un enfant agité. Ce temps est mis à profit pour installer une relation amicale avec les parents.

Nous terminons l'examen par la pratique d'une Impédancemetrie afin de vérifier le fonctionnement de l'oreille moyenne. Nous pratiquons également une vérification du résultat par une épreuve d'audiométrie comportementale.

II.2.2.3.2. Résultat de l'examen :

A ce stade de dépistage, nous somme devant une phase où il est difficile de différencier dépistage et diagnostic. En effet, si l'enfant présente un seuil auditif supérieur à 30dB sur une oreille il entre alors dans le cadre d'un **diagnostic de surdité.**

A la fin de cette phase nous sommes capables de donner une réponse aux parents, en présence du psychologue du service: **votre enfant présente une hypoacousie** ou pas.

II.2.2.3.3. Etape diagnostique :

L'enfant présentant un seuil inférieur à 30 dB est considéré comme normo entendant. Il sera néanmoins revu en consultation externe 3 mois après et ce pour vérifier son comportement par rapport au bruit et pratiquer une otoscopie ou parfois refaire la recherche de seuil par PEA ou ASSR (Auditory Steady State Response). L'ASSR est une méthode de recherche des PEA sur plusieurs fréquences. Les fréquences principalement étudiées sont 500, 1000, 2000 et 4000 Hz. Depuis 2007, les appareils peuvent délivrer des fréquences allant de 250 Hz à 12 KHz, mais avec une baisse des performances de la réponse aux fréquences extrêmes **[219].** Cette dernière méthode nécessite un temps de réalisation plus long que les PEA et elle est faite sous anesthésie générale au bloc opératoire. Ce qui a limité son utilisation dans notre étude.

Les cas confirmés de surdité seront intégrés dans un programme de prise en charge qui comprend une recherche étiologique et une réhabilitation de la surdité.

II.2.2.4. La recherche étiologique

Elle nécessite en plus de la recherche des Otoémissions acoustiques provoquées et du seuil des PEA, l'Impédancemetrie, l'imagerie moderne et la biologie.

II.2.2.4.1. L'Impédancemetrie :

Elle comprend deux tests : la tympanométrie et la recherche du seuil de déclenchement du reflexe stapédien.

***La tympanométrie :**

C'est une mesure permettant de contrôler le bon fonctionnement du tympan et de l'oreille moyenne. Ce contrôle se fait par la mesure de la compliance de l'oreille moyenne. Pour cela, on place dans le méat auditif externe une sonde qui émet un son qui vient percuter le tympan. Une partie du son émis est absorbée, alors qu'une autre partie est réfléchie et captée par un microphone. Dans une situation normale, le tympan va avoir une absorption maximale et le son récupéré sera alors très faible. Dans le cas d'une otite séreuse ou d'une mauvaise aération de la trompe auditive, la pression dans le conduit auditif externe et dans l'oreille moyenne sera déséquilibrée engendrant une plus faible absorption du tympan et donc un son réfléchi plus important. Afin d'évaluer la compliance, on fait varier la pression dans le conduit externe pour compenser et rééquilibrer la pression des deux côtés du tympan. Cette variation de pression peut être négative ou positive. On peut alors évaluer le [point] d'absorption maximum du tympan et suivant sa position, diagnostiquer l'état du tympan et de l'oreille moyenne.

*** Le réflexe stapédien**

est une contraction réflexe du muscle stapédien de l'oreille moyenne activée par un son fort. Cette contraction rend la vibration de la chaîne des osselets plus difficile limitant ainsi l'intensité du signal transmis. Ce réflexe apparaît dans les deux oreilles quelle que soit l'oreille stimulée. Cette contraction du muscle stapédien, se relâche après cette stimulation, entraînant une action inverse au niveau du tympan et donc une dépression dans le méat auditif. Un système de mesure de réflexe stapédien se

compose d'une sonde placée dans le méat auditif reliée à un générateur de son et d'un système de recueil. Cette sonde comprend un écouteur créant dans un premier temps un son suffisamment fort pour entraîner ce réflexe et d'un micro qui va capter dans un deuxième temps la dépression créée.
On conçoit donc que le réflexe stapédien puisse être un indicateur pertinent du niveau de confort auditif du fait qu'il apparaît en présence de niveaux sonores trop élevés. Cette mesure permet de contrôler le bon fonctionnement de l'oreille moyenne ainsi que le bon cheminement de l'information auditive à travers le système auditif.

II.2.2.4.2. L'imagerie moderne :

L'imagerie est utilisée d'une façon non exhaustive. Elle est demandée lorsqu'un geste chirurgical est envisagé soit à court terme pour implantation cochléaire soit à long terme pour la chirurgie de l'oreille externe ou dans le cadre du bilan lésionnel précis. Nous demandons en première intention la tomodensitométrie (TDM) qui est riche en renseignements à cet âge-là montrant les malformations et les anomalies de l'oreille externe, oreille moyenne et/ou interne. (Exemple de malformation de l'oreille : photo 6)

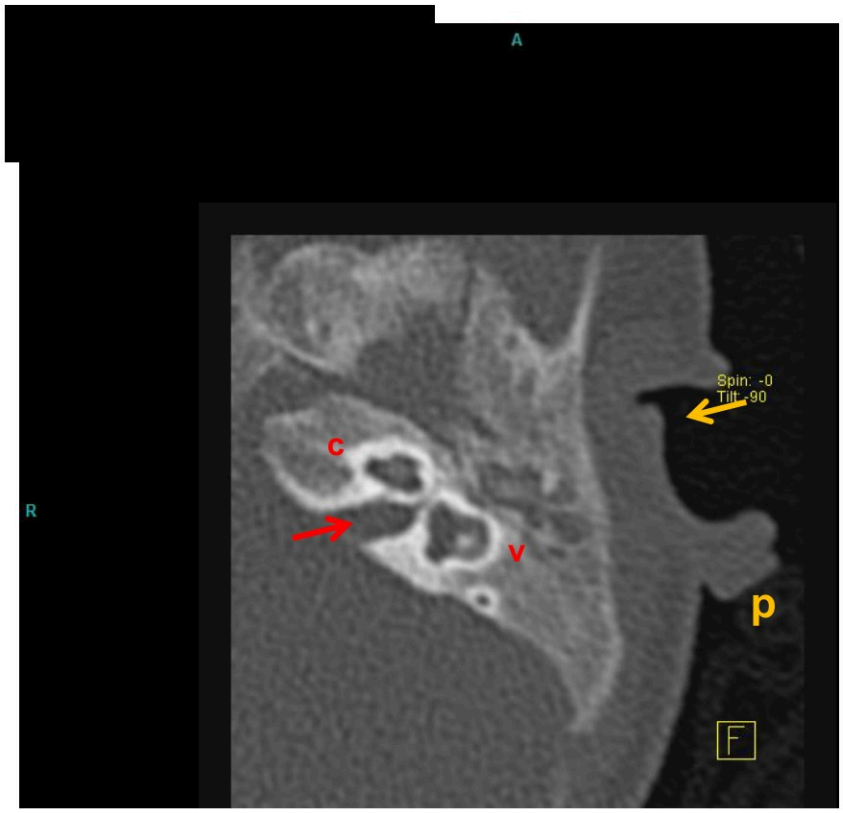


Photo 6 :
Tomodensitométrie montrant une malformation de l'oreille.
Malformation du pavillon (P), associée à une agénésie du méat auditif externe (flèche jaune) et d'une malformation de la caisse du tympan par absence d'individualisation des osselets. Il s'est associé à cette malformation de l'oreille externe et moyenne une malformation de l'oreille interne par dilatation du vestibule (v) et de la cochlée (c). Par contre, le conduit auditif interne (flèche rouge) est normal et la cochlée malgré sa dilatation, elle reste perméable avec Deux tours et demi de spire.

L'imagerie est également pratiquée en prévision d'un implant cochléaire. Dans ce cas, la TDM et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont pratiquées. (Exemple d'un enfant ayant présenté une Surdité profonde, photo 7 A & 7B)

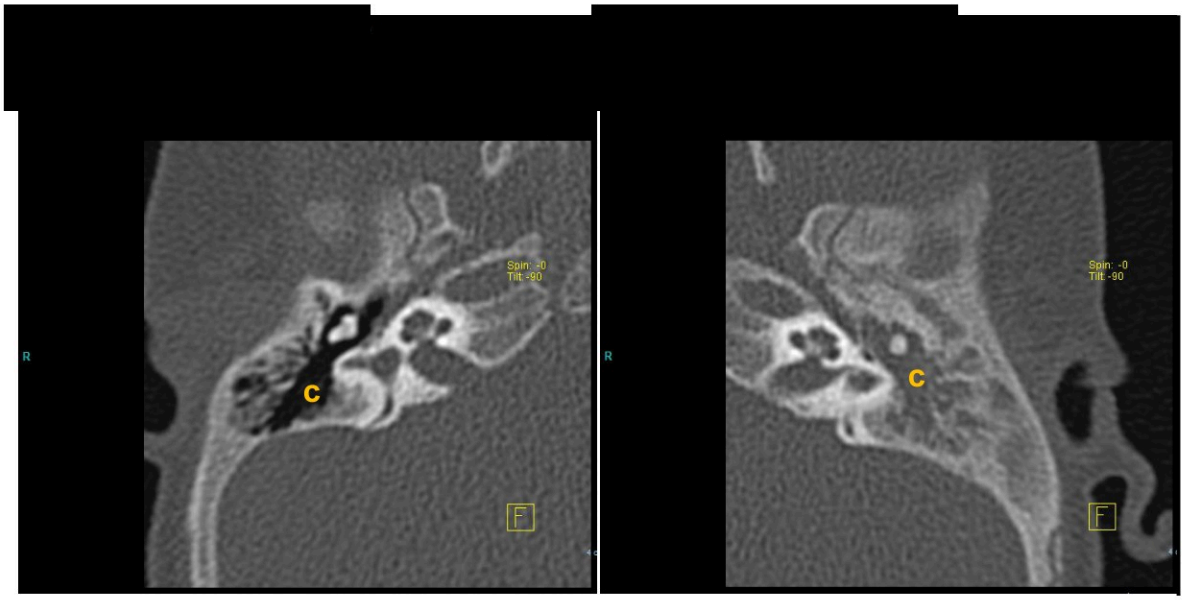


Photo 7 **A** **B**

Tomodensitométrie : coupe axiale sur rocher d'un enfant présentant une surdité profonde nécessitant un implant cochléaire. Noter la présence d'un comblement mastoïdien et de la caisse du tympan (c) de l'oreille gauche (photo 7B) par rapport à l'oreille droite (photo 7A).

Une IRM a été demandée en prévision d'une implantation cochléaire pour 02 enfants

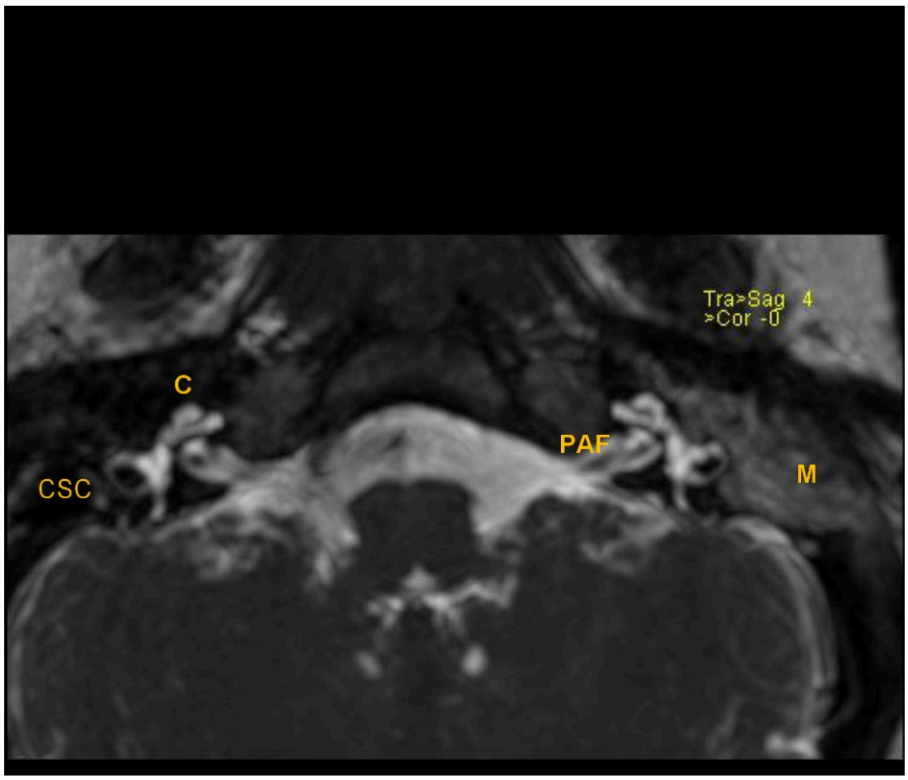


Photo 8

IRM, coupe sagittale en séquence T2, montrant les paquets acoustico faciaux (PAF), la cochlée (c), les canaux semi-circulaires (csc) et la mastoïde (M) qui est comblée par matériel inflammatoire.

II.2.2.4.3. La biologie :

La recherche étiologique par des examens biologiques est basée surtout sur les examens sérologiques. Elle permet de rechercher les principales fœtopathies en cause notamment : la toxoplasmose, les oreillons, la rubéole, le cytomégalovirus l'herpès également l'ictère néonatal par hyperbilirubinémie.

II.2.2.5. La prise en charge

La prise en charge des enfants présentant une surdité est axée sur la réhabilitation auditive par prothèse auditive conventionnelle. La prothèse auditive représente la pierre angulaire de l'aide auditive pour les surdités modérées à sévères et les surdités sévères à profondes en attendant l'implant cochléaire. Il est à noter que l'amplification auditive se fait par un audioprothésiste qui exerce soit en dehors des structures hospitalières donc dans le secteur privé soit dans le secteur publique au niveau de l'ONAAPH de Tizi-Ouzou.

Au total le dépistage, le diagnostic et la réhabilitation de la surdité sont résumés dans le **diagramme 1**

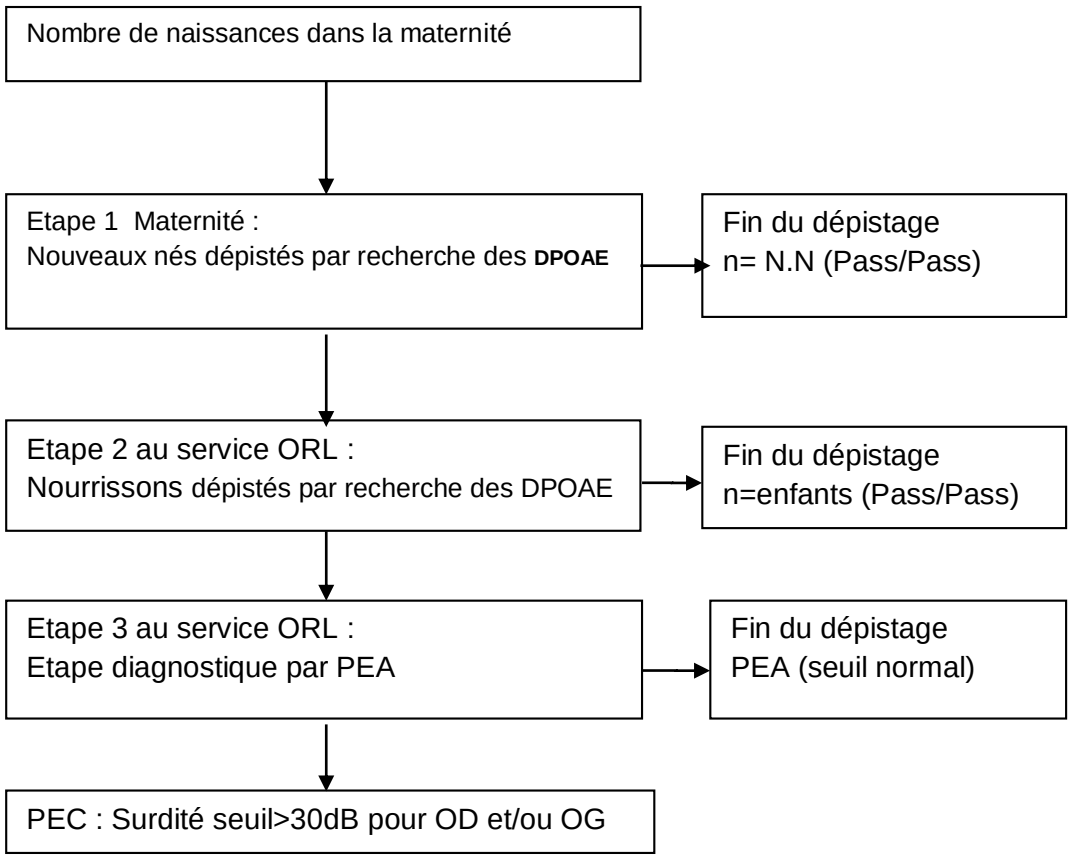


Diagramme 1 : Stratégie utilisée dans notre prise en charge, du dépistage à la réhabilitation de la surdité. Dans la maternité les nouveaux nés sont d'abord dépistés par DPOAE avant leur sortie. Ceux qui ont réussi le test sont libérés et ceux qui ont un dépistage positif sont référés à la 2ème étape. Cette dernière se fait au service ORL par DPOAE. Ceux qui ont réussi le test sont libérés et ceux qui ont un dépistage positif sont référés à la 3ème étape. Cette dernière se fait au service ORL par recherche du seuil d'audition par PEA. Ceux qui ont un seuil supérieur à 30dB sont intégrés dans un programme de prise en charge (PEC

II.2.3. Traitement des données :

Les résultats des deux premières phases du protocole de dépistage **sont d'abord colligés dans un registre** dans lequel sont spécifiés :
Le nom et le prénom du nouveau- né.
La date de naissance.
La présence d'éventuels facteurs de risque.
Les dates des tests et leurs résultats.

Les résultats du premier test sont mentionnés par la lettre ''P'' pour [PASS] et ''R'' pour [REFER].

Les résultats du deuxième test sont mentionnés par RDV de PEA quand le dépistage est positif est ''RAS'' quand le dépistage est négatif.

Lorsque le deuxième test de dépistage montre l'absence d'OEA (DPOAE) au niveau des deux oreilles ou au niveau d'une oreille, **une fiche de dépistage** est remplie et archivée (**Annexe 4**).

Les résultats de la troisième étape, c'est-à-dire le résultat de l'enregistrement des PEA, est saisi sur les fiches de dépistage correspondantes (fiche sur papier et fiche informatisée).

Cependant, pour faciliter l'étude, toutes ces données sont transférées sur un logiciel statistique du CDC d'Atlanta ''epi info ™ 7''.
Chaque enfant a, donc, bénéficié d'une fiche de dépistage individuelle totalement informatisée sur le logiciel du CDC d'Atlanta [epi info 7].

Ce logiciel nous a permis de réaliser des analyses univariées. En plus de la recherche de la fréquence de la surdité, nous avons réalisé des tests à la recherche des différents facteurs de risque de la surdité identifié dans la littérature et surtout ceux qui sont cités par le JCIH **[4]**. Tous les résultats sont exprimés avec un intervalle de confiance de 95% et retenus comme statistiquement significatifs pour une probabilité d'erreur $p \leq 0,05$.

III. Résultats et analyses

Il est important avant de commencer à étudier les résultats, de donner les définitions de :

*__Période périnatale__ :
Elle commence de 24 semaines de gestation à 7 jours après la naissance.

***Période néonatale**:
Elle commence de la naissance à 27 jours après la naissance. Cette période est parfois subdivisée en période néonatale précoce (de la naissance à 6 jours) et période néonatale retardée (de 7 jours à 27 jours après la naissance). **[220]**

***Nourrisson:**
Il est défini par l'académie française **comme** étant un enfant en bas âge, qui n'a pas été sevré du lait maternel (et plus généralement du lait infantile). L'étymologie du terme renvoyant directement au fait qu'il « a besoin d'être nourri ». Dans le langage courant, on emploie aussi le terme « bébé ». En puériculture, on réserve le terme de nourrisson à l'enfant au-delà de son premier mois de vie et jusqu'à environ l'âge de deux ans voire trente mois, c'est-à-dire entre le nouveau-né et la période de la petite enfance **[220]**·

***Enfant :**
Le mot enfant vient du latin infans (in, privatif, et fari, parler) qui signifiait chez les Romains « celui qui ne parle pas ». L'enfant qui naissait était incapable de défendre ses intérêts. Le droit romain a donc, mis en place un seuil d'âge auquel l'enfant voyait se développer sa capacité juridique. C'est donc de la naissance à la puberté c'est-à-dire que jusqu'à l'âge de quatorze ans, que l'enfant est placé sous tutelle **[221].**

Il est, également, important de donner les définitions exactes d'un dépistage positif et d'un dépistage négatif pour la suite de l'exposé. En effet, ces deux notions présentent une ambiguïté.

*Un test de **dépistage** de la surdité en période néonatal est dit **positif** si le résultat affiché par l'appareil est [REFER/REFER], [PASS/REFER] ou [REFER/PASS].

« Un résultat [REFER/REFER] signifie que les Produits de Distorsion des Oto émissions acoustiques **(DPOAE) sont absentes** au niveau des deux oreilles.

« Un résultat [REFER/PASS] ou [PASS/REFER] traduit l'absence des DPOEA dans L'une des deux oreilles.

*Par contre, un test de **dépistage** de la surdité en période néonatale est dit **négatif** si le résultat du test affiché sur l'écran LCD de l'appareil est [PASS/PASS] traduisant la **présence des DPOAE** au niveau des deux oreilles.

III.1. Première phase du dépistage :

III.1.1. Population néonatale

La population néonatale est représentée par tous les nouveaux nés (N.N), au nombre de 17 912, nés vivant dans l'EHS S'bihi Tassadit (ou maternité S'bihi) du 1er Juin 2011 au 18 Mars 2013. Elle est divisée en deux populations : les perdus de vue et la population des N.N dépistés. **(Figure 28)**

III.1.2. Les perdus de vue :

Pendant la période de l'étude, **2530** nouveaux nés n'ont pas bénéficié d'un test de dépistage de la surdité dans la maternité de S'bihi. Deux catégories sont distinguées :
Les perdus de vue non évitables qui sont au nombre de **1163** nouveaux nés.
Les perdus de vue évitables qui sont au nombre de **1367** N.N**.**

Les perdus de vue non évitables sont représentés par **650** N.N décédés avant leur dépistage, **78** N.N évacués vers d'autres structures et **435** N.N non dépistés à cause d'une **panne** de l'appareil d'otoémission acoustique (entre le 20 Septembre et le 4 Octobre 2011).

Les perdus de vue évitables sont représentés par **1367** nouveaux nés sortis de la maternité avant leur dépistage dont la durée d'hospitalisation a été courte (1,5 jours en moyenne) allant de 7 jours d'hospitalisation dans le service de néonatologie à moins de 24 heures d'hospitalisation en maternité et en salle kangourou. **(Annexe2)**

III.1.3. Population dépistée :

Elle est représentée par tous les N.N nés vivants dans la maternité S'bihi ayant bénéficié d'un dépistage néonatal de la surdité avant leur sortie. Elle est de **15382** N.N (**85,88%** de la population néonatale de la maternité S'bihi).

III.1.4. Le taux de couverture :

Pendant la période de l'étude, c'est-à-dire du 01 Juin 2011 au 18 Mars 2013, **17912** nouveaux nés sont nés dans la maternité S'bihi. Le Nombre total des nouveaux nés ayant bénéficié d'un test de dépistage est de**15382** naissances.
Le taux de couverture est de 85,88% pour la première phase du protocole de dépistage.
Si on exclue les nouveaux nés non évitables (les nouveaux nés évacués, les nouveaux nés non dépistés à cause de la panne et les décès), le taux de couverture réel devient de **91,84%.**

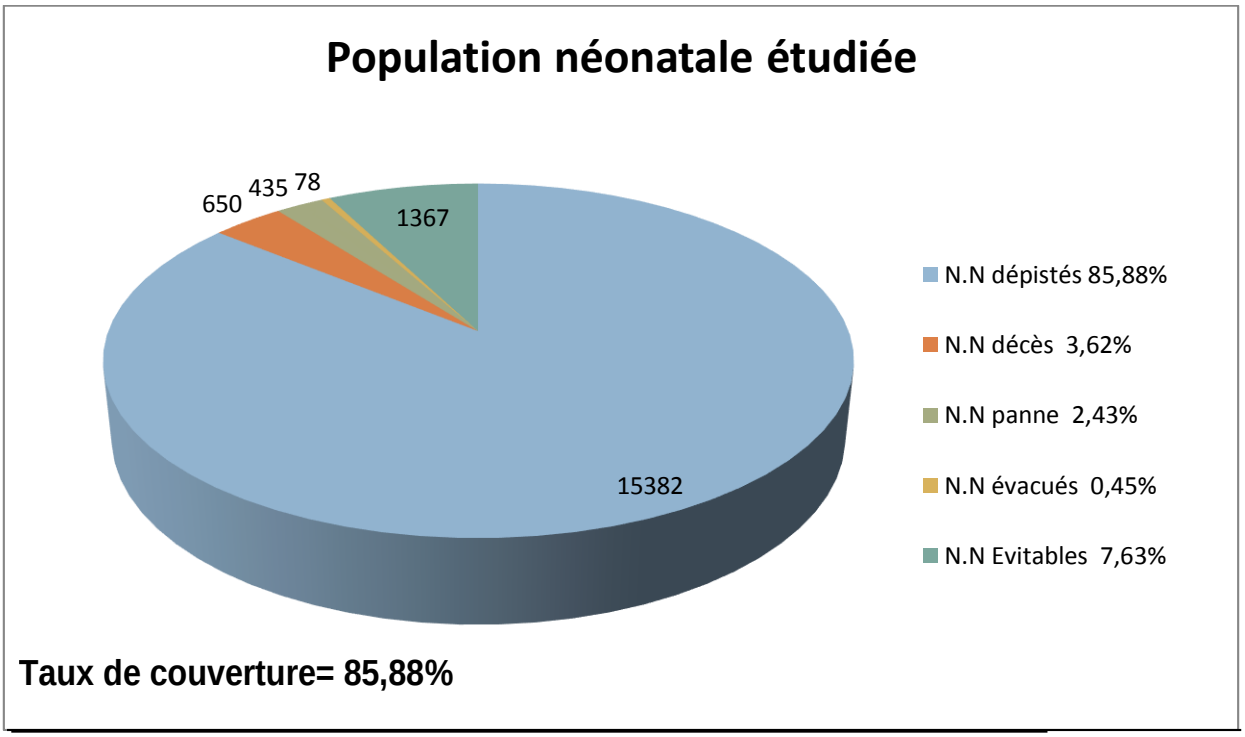


Figure 28 : Graphique montrant la répartition sur la population néonatale dépistée et non dépistée, née du 1er juin 2011 au 18 Mars 2013 dans la maternité S'bihi.

III.1.5. Sexe :

Sur les **15382** nouveaux nés dépistés (population d'étude dépistée), nous avons noté **7392** naissances de sexe féminin (48,06%), **7985** naissances de sexe masculin (51,91%). et **5** naissances de sexe indéterminé ou avec ambigüité sexuelle (0,03%).
Le sex-ratio de notre population d'étude dépistée est de **1,08.**
Les ambigüités sexuelles (MF) sont en nombre négligeable)**. Figure 29**

Sex ratio = 1,08

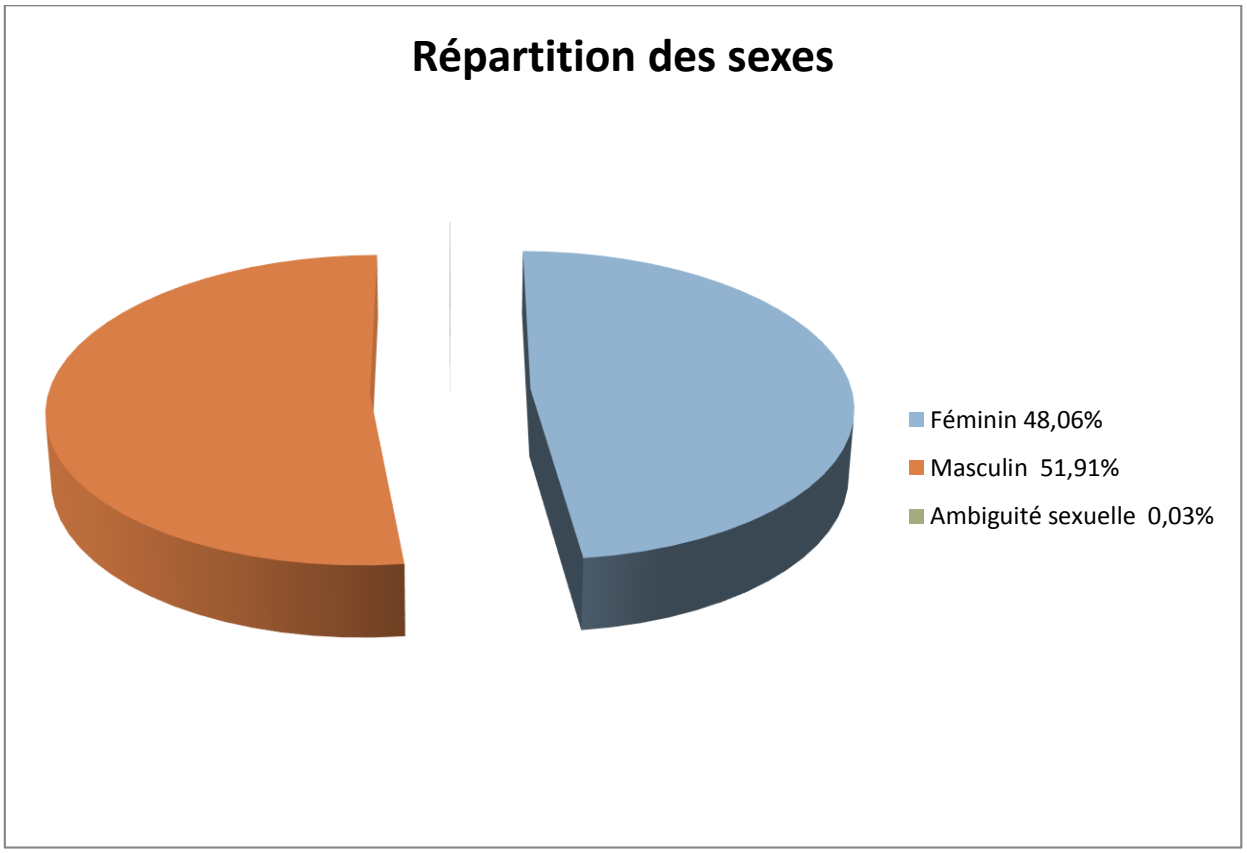


Figure 29 : Graphique montrant la proportion des sexes dans la population néonatale dépistée. (La proportion des Ambiguïtés sexuelle est négligeable)

III.1.6. Statut auditif de la population néonatale dépistée de la 1ère phase:

Tous les nouveaux nés dépistés (**15382**) ont eu un statut définitif par recherche des DPOAE. Parmi ces derniers, **1915 (12,45%)** ont été convoqués à la deuxième étape et ce, sans préjuger de l'oreille testée et le reste ont été libérés (Figure 30).

La convocation à la deuxième étape est rédigée par le médecin examinateur en charge du dépistage sur place. Elle est mise dans le dossier des N.N hospitalisés dans l'USIN ou la salle Kangourou. L'infirmière du service est chargée de remettre aux parents la convocation ainsi que les explications nécessaires à la sortie, l'équipe qui pratique le dépistage n'étant pas présente pendant la sortie du N.N. Pour les nouveaux nés hospitalisés avec leur mère dans la maternité classique, la convocation est donnée à la mère par l'examinateur en lui expliquant les modalités du 2ème test.
La convocation est rédigée sur une ordonnance de la maternité sur laquelle sont mentionnée le lieu, la date et l'heure du 2ème test.

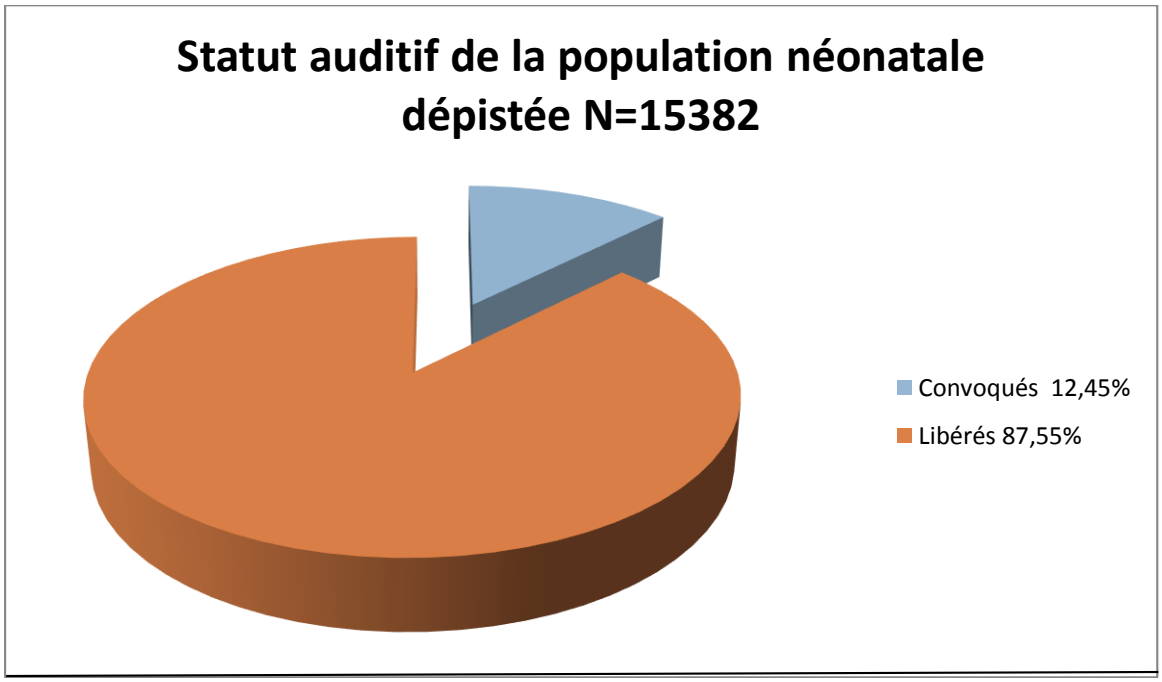


Figure 30 : Graphique montrant la proportion des nouveaux nés convoqués à la 2ème phase du dépistage ou libérés. Sur 15 382 N.N dépistés à la première phase du protocole de dépistage, 12,45% sont convoqués à la 2ème phase du protocole de dépistage et 87,55% sont libéré

L'analyse du statut définitif par rapport au sexe retrouve :

Dans le sexe féminin 887 N.N ont été convoqués et 6504 N.N ont été libérées.
Dans le sexe masculin 1025 N.N ont été convoqués et 6961N.N ont été libérés.
Dans la population néonatale des ambigüités sexuelle 3 N.N ont été convoqués et 2 libérés (figure 31).

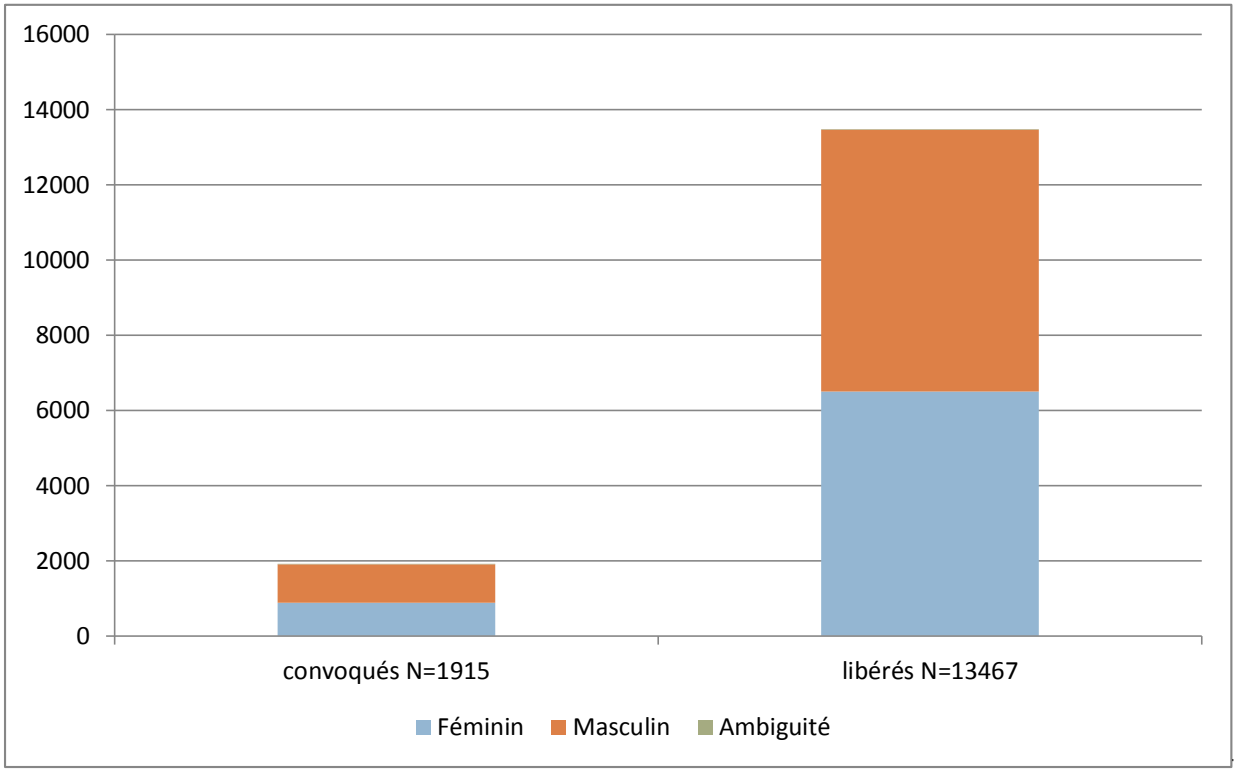


Figure 31 : Graphique montrant la répartition du statut auditif définitif après la première phase de dépistage par rapport au sexe.

III.1.7. L'analyse de l'oreille testée

Le dépistage de la surdité néonatale lors de la première phase retrouve un nombre presque égale d'atteinte auditive de l'oreille gauche soit de 12,20% contre celle de l'oreille droite de 12,05%. (Tableau 2)

Oreille testée / Résultat du test	Oreille Droite	Oreille Gauche
PASS	13529 (87,95 %)	13505 (87,80%)
REFER	1853 (12,05 %)	1877 (12,20 %)
TOTAL	**15382**	**15382**

Tableau 2 Fréquence et pourcentage des Oreilles droites ou gauches convoqués à la 2ème phase du dépistage

III.2. La deuxième phase du protocole de dépistage :

Sur 15382 N.N dépistés à la première phase, 1915 N.N ont été convoqués à la 2ème phase et ramenés par leurs parents au rendez-vous, les autres NN qui se sont absentés sont les perdus de vue. (Figure 32)

III.2.1. Les nourrissons dépistés à la 2ème phase

Le nombre total de nourrissons qui se sont présentés à la 2ème phase et qui ont donc bénéficié d'un test de recherche des produits de distorsion des otoémissions acoustiques (DPOAE) est de **1516 enfants**.

III.2.2. Les perdus de vue de la 2ème phase :

Nous avons noté 399 perdus de vue soit 20,84% des NN pour diverses raisons parmi eux 16 nourrissons décédés.

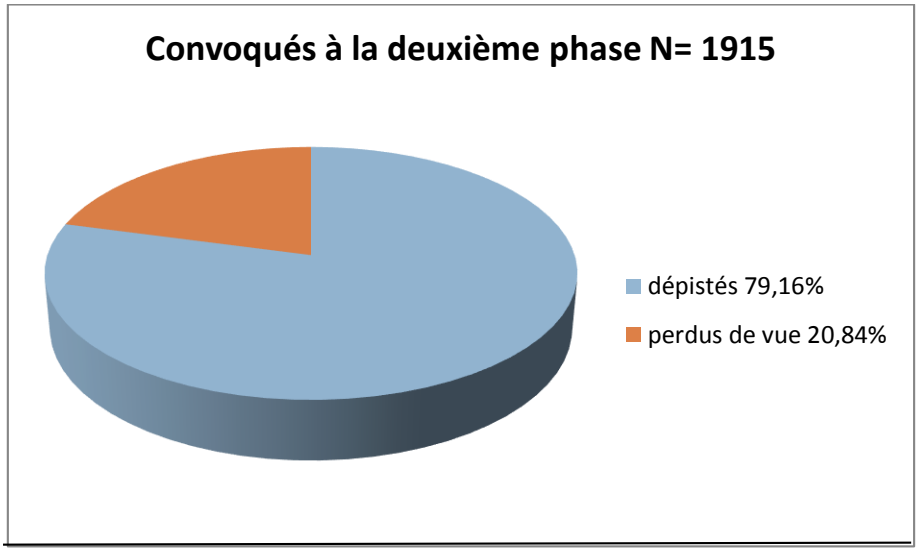


Figure 32 : Graphique montrant la répartition des dépistés et des perdus de vue à la 2ème phase du protocole de dépistage.

III.2.3. Dépistage positif de la 2ème phase

Sur les **1516** nourrissons qui ont été dépistés la 2ème phase, **76** NN soit **5,01%** ont un dépistage positif aux deux premières phases (**0,49%** de la population dépistée de la première phase de dépistage) Ils présentent, donc, une absence de DPOAE et une probable surdité au moins d'un côté.
Parmi ces **76** cas, il existe **62** nourrissons dont le test est positif pour les deux oreilles, **7** enfants pour lesquels il est positif uniquement de l'oreille gauche et **7** autres pour lesquels il est positif uniquement pour l'oreille droite.

Cette probable surdité intéresse, donc, 69 oreilles gauches (**4,55 %**) et **69** oreilles droites (**4,55 %**).

Un test positif (DPOAE absente) impose le remplissage d'une fiche de dépistage (**Annexe 4**) avec établissement d'une convocation dans les deux mois suivant à la recherche du seuil d'audition par enregistrement des PEA.

III.3. La 3ème phase du protocole :

Elle est effectuée au service ORL du CHU Tizi-Ouzou et se fait par étude des PEA.

III.3.1. Les perdus de vue :

Sur les **76** nourrissons présentant un test positif à la deuxième phase, **62** nourrissons se sont présentés à la troisième phase du protocole de dépistage pour l'étude des potentiels évoqués précoces du tronc cérébral, le reste des nourrissons c.-à-d. **14** soit **18,42%** ont été perdus de vue par refus délibéré des parents de se présenter à la troisième phase du dépistage.

III.3.2. Dépistage et diagnostic de surdité:

La troisième phase du protocole du dépistage de la surdité consiste en la recherche du seuil d'audition par étude des **PEA**.
Sur les **62** nourrissons de cette troisième phase, **49** d'entre eux ont présenté une surdité qui intéresse au moins une oreille.
Ce résultat des surdités a été confirmé également par **L'Impédancemetrie** et **l'audiométrie comportementale** en champs libre. Les résultats de ces deux tests sont en faveur de la **surdité permanente**.

Nous avons considérée comme surdité un seuil d'audition supérieur à 30 dB.

Si nous reportons ce nombre **(49)** au nombre total de la population néonatale dépistée lors de la première étape du protocole soit **15382** nous obtenons la **prévalence de la surdité en milieu néonatal qui est de 0,32 % ou 3,2 ‰** (**Tableau 3)**

Surdité	Nombre de cas	Prévalence	95% CI Lower	95% CI Upper
(+)	**49**	**0,32 %**	**0,24 %**	**0,42 %**
(-)	15333	99,68 %	99,58 %	99,76 %
TOTAL	**15382**	**100.00 %**		

Tableau 3 : Fréquence et prévalence de la surdité dans la population néonatale dépistée.

III.4. Analyse de la population néonatale présentant une surdité

***Faux positifs :**

Si nous reportons le nombre de nourrissons ne présentant pas de surdité, qui ont été convoqués à la deuxième phase du dépistage au nombre des N.N dépistés, nous obtenons le pourcentage des faux positifs.
Parmi les **1915** N.N qui se sont présentés à la 2ème phase, **49** nourrissons présentent une surdité et donc **1866** nourrissons ne présentent pas de surdité, ces derniers sont les faux positifs. Le pourcentage de **faux positif est donc de 12,13%.** Ce nombre de faux positif est expliqué surtout par la précocité de la pratique du test après la naissance en moins de 24 heures.

***Faux négatifs :**

Pour rechercher les faux négatifs il faut retrouver les enfants qui ont passé le test à la première phase sans qu'ils soient convoqués à la 2ème phase et qui présenteraient une surdité sans qu'elle soit détectée par l'appareil de recherche des DPOAE. Il faut pour cela retester tous les enfants à test négatif à la première phase, ce qui est difficile à réaliser.

III.4.1. Types de surdité :

Sur ces **49** nourrissons sourds nous avons noté deux catégories:

« **29** nourrissons soit **59,2 %** présentent une surdité **bilatérale** (**0,19%** ou **1,9‰** de l'ensemble des N.N dépistés)
« **20** nourrissons soit **40,8%** présentent une surdité **unilatérale** (**0,13% ou 1,3‰** de l'ensemble des N.N dépistés).

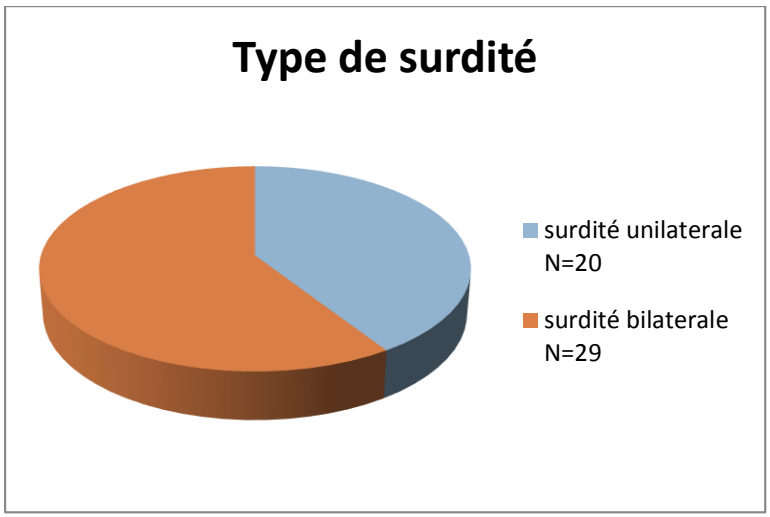


Figure 33 : Graphique montrant les fréquences des surdités unilatérales et bilatérales

III.4.2. Seuil auditif des surdités :

Nous avons pratiqué, une Impédancemetrie et une audiométrie comportementale à tous les nourrissons afin d'exclure les otites sécrétoires et de confirmer la surdité.

Les résultats obtenus sont les suivants :

« **29** nourrissons présentent une **surdité bilatérale** avec un seuil auditif **supérieur ou égale** à **35 dB** au niveau des deux oreille

« Les autres nourrissons ayant passé la troisième phase du protocole du dépistage ont un seuil soit **inférieur à 20 dB** soit **un seuil égale à 30 dB** mais avec **une otite sécrétoire** (Tableau 4).

Lorsqu'un doute, subsiste, l'examen aux PEA et Impédancemetrie sont refaits à **six mois.**
Nous avons, donc, considéré comme **surdité bilatérale**, la présence d'un seuil d'audition **supérieur ou égale à 35 dB** sur chacune des deux oreilles.

Oreille considérée **Seuil dB**	**Oreille Droite**		**Oreille Gauche**	
20	4	(6,45 %)	4	(6,45 %)
30	20	(32,26 %)	18	(29,03 %)
35	2	(3,23 %)	3	(4,84 %)
40	9	(14,52 %)	10	(16,13 %)
45	2	(3,23 %)	1	(1,61 %)
50	11	(17,74 %)	10	(16,13 %)
55	1	(1,61 %)	5	(8,06 %)
60	2	(3,23 %)	2	(3,23 %)
70	8	(12,90 %)	4	(6,45 %)
80	1	(1,61 %)	3	(4,84 %)
100	2	(3,23 %)	2	(3,23 %)
TOTAL	**62**		**62**	

Tableau 4 : Seuil auditif de chacune des deux oreilles, prises séparément.

Le seuil auditif des oreilles droite et gauche dans les **surdités bilatérales** est présenté dans le tableau 5**.**

Seuil dB	Oreille Droite		Oreille Gauche	
35	2	(6,90 %)	2	(6,90 %)
40	6	(20,69 %)	6	(20,69 %)
45	2	(6,90%)	0	
50	7	(24,14 %)	9	(31,03 %)
55	1	(3,45%)	0	
60	2	(6,90 %)	5	(17,24 %)
70	7	(24,14 %	3	(10,34 %)
80	0		2	(6,90 %))
100	2	6,90 %	2	(6,90 %)
TOTAL	**29**	**(100.00 %)**	**29**	**(100.00 %)**

Tableau 5 : Seuil auditif des oreilles gauche et droite dans les surdités bilatérales.

De la même façon, nous avons considéré comme **surdité unilatérale** un seuil auditif **supérieur ou égal à 35dB** sur une oreille, et celui de l'autre oreille étant **inférieur** à **35 dB** ou présentant une **otite sécrétoire**. Nous avons retrouvé **9** enfants présentant une surdité unilatérale droite et **11** enfants présentant une surdité unilatérale gauche. Tableau 6

Seuil dB	Oreille gauche		Oreille droite	
30	9	(45,00 %)	11	(55,00 %)
35	1	(5,00 %)	0	
40	4	(20,00 %)	3	(15,00 %)
45	1	(5,00 %)	0	
50	1	(5,00 %)	4	(20,00 %)
65	2	(10,00 %)	0	
70	1	(5,00 %)	1	(5,00 %)
80	1	(5,00 %)	1	(5,00 %)
TOTAL	**20**	**(100.00 %)**	**20**	**(100.00 %)**

Tableau 6 : Répartition du seuil auditif des oreilles droite et gauche dans les surdités unilatérales

III.4.3. Les aspects épidémiologiques et facteurs de risque (FDR) :

La recherche des facteurs de risque est un objectif secondaire dans cette étude. Néanmoins, il est important de les étudier sur la population néonatale dépistée surtout chez les nourrissons présentant une surdité. Nous avons considéré dans cette recherche les facteurs de risque contenus dans l'**annexe 2** du rapport du **JCIH Year 2007 position statement** [4].

Pour les besoins de l'étude, nous avons utilisé une approche **cas-témoins** afin de tester les aspects épidémiologiques et les FDR identifiés dans la littérature.
Les **cas** représentent les enfants qui ont une surdité de plus de 30 dB, d'au moins une oreille, diagnostiquée par PEA.
Les **témoins** représentent les enfants nomoentendants.

Il est utile de rappeler que les enfants normoentendants sont les nouveaux nés qui ont réussi le dépistage dès la 1ère phase ou bien ceux qui l'ont raté à la première phase mais l'ont réussi à la 2ème phase.

III.4.3.1. Sexe :

Sur les **49** nourrissons présentant une surdité, nous avons noté que :

« **22** nourrissons sont de sexe féminin (F) soit **44,90%**

« **27** nourrissons sont de sexe masculin(M) soit **55,10%**

« **0 cas** dont le sexe est indéterminé ou d'ambigüités sexuelles (MF).

Le sex-ratio pour la surdité néonatale est de **1,23.** Tableau 7

Le calcul de l'odds ratio pour le sexe nous donne les valeurs suivantes :
Si la proportion du sexe masculin dans le groupe des nourrissons sourds ou groupe A est ***p=55,10%*****,** et celle des nouveaux nés dépistés ou groupe B est **q=51,90%** le rapport des chances est :

$$\frac{p/(1-p)}{q/(1-q)} = \frac{p(1-q)}{q(1-p)}.$$

:

L'odds ratio est égale à 1,13 pour le sexe masculin :

La surdité est plus fréquente dans le sexe masculin.

L'odds ratio est égale à 0,88 pour le sexe féminin :
La surdité est moins fréquente dans le sexe féminin.

Sexe / surdité	Cas sourds (présence de surdité)	Témoins normoentendants (absence de surdité)	Total
Masculin	**27 (55,10%)** IC[40,23 %-69,33 %]	**7958 (51,90%)** IC [52,69 %51,11 %]	**7985**
féminin	**22 (44,90)** IC [30,67 %-59,77] %	**7370 (48,07%)** IC [47,27 %48,86 %]	**7392**
Total	**49**	**15328**	**15377**

Tableau 7 : Répartition des cas de surdité et des témoins normoentendants par rapport au sexe. Noter que le total n'est pas égal à 15382 par le manque de 5 N.N représentés par les ambigüités sexuelles. IC : intervalle de confiance.

III.4.3.2. Le type d'accouchement :

Trois types d'accouchement ont été considérés : l'accouchement par voie basse, l'accouchement par voie haute et l'accouchement par voie basse aidée par forceps. Figure 34

***Accouchement par voie basse normale: (Tableau 8)**

L'accouchement par voie basse normal est de loin le plus fréquent avec **9652** accouchements dans la population néonatale dépistée.
Nous avons retrouvé pratiquement la même proportion dans la population des nouveaux nés dépistés à la naissance et accouchés par voie basse et les nourrissons sourds. Nous avons testé la relation entre l'accouchement par voie basse normale et la surdité en utilisant une approche **Cas-Témoins :**
Les **cas** étant le nombre de nourrissons sourds accouchés ou non par voie basse normale et les **témoins** sont les nourrissons normo entendants accouchés ou non par voie basse normale.

Cas-témoin Accouchement	Cas sourds (A) N	P	IC Lower-Upper	Témoins (B) N	q	IC Lower-Upper	population dépistée
Ac voie basse	29	(59,18 %)	IC[44,21 %-73,00 %]	9623	(62,76%)	IC[61,99 %-63,53 %]	9652
Autres voies	20	(40,82 %)	IC[27,00 %-55,79 %]	5710	(37,24%)	IC[36,47 %-38,01 %]	5730
Total	49	(100 %)		15333	100 %		15382

Tableau 8 Proportion de l'accouchement (AC) par voie basse dans les cas d'enfants sourds et les témoins normoentendants par rapport à l'accouchement par d'autres voies (Ac voie basse).
N : fréquence ; P : prévalence de l'accouchement dans le groupe des sourds ; q : prévalence de l'accouchement dans le groupe des témoins ; IC Lower-Upper : Intervalle de confiance à 95% limite inférieure et limite supérieure.

Si la proportion d'accouchement par voie basse normale dans le groupe des nourrissons sourds ou groupe A est *p=59,18%*, et celle du groupe des N.N dépistés témoins normo entendants c.-à-d. le groupe B est *q*= 62,76%, le rapport des chances est :

$$\frac{p/(1-p)}{q/(1-q)} = \frac{p(1-q)}{q(1-p)}.$$

L'odds ratio est égale à 0,86.

Nous pouvons conclure que l'accouchement par voies basse normale ne constitue pas un facteur de risque.

***Accouchement par césarienne :**

Nous avons remarqués pratiquement la même proportion entre les nourrissons accouchés par voie haute ou ceux nés par césarienne dans la population des n.nés dépistés et celle des nourrissons sourds. **Tableau 9**

Cas-témoin Accouchement	Cas sourds N	P	IC[Lower-Upper]	Témoins normoentendants N	q	IC[Lower-Upper]	population dépistée
Césarienne	20	40,82 %	IC[27,00 %-55,79 %]	5607	36,57 %	IC[35,81 %-37,34 %]	5627
Autres voies	29	59,18 %	IC[44,21 -%73,00 %]	9726	63,43 %	IC[62,66 %-64,19 %]	9755
TOTAL	**49**	**100%**		**15333**	**100%**		

Tableau 9 Proportion de l'accouchement par césarienne dans les cas d'enfant sourd et les témoins normoentendants par rapport à l'accouchement par d'autres voies.
N : fréquence ; P : prévalence de l'accouchement dans le groupe des sourds ; q : prévalence de l'accouchement dans le groupe des témoins ; IC Lower-Upper : Intervalle de confiance à 95% limite inférieure et limite supérieure.

Le calcul de **l'odds ratio** :

Si le nombre de nouveaux nés accouchés par césarienne est de **20** cas dans le groupe des sourds soit **40,82%** et de **5607** nouveaux nés dans le groupe des témoins soit **q=36,54%, l'odds ratio est égale à 1,2.**
Nous pouvons conclure que la surdité est **plus fréquente** chez les nourrissons accouchés par **voie haute** et peut constituer **un facteur de risque**.

***Accouchement par forceps :**

Aucun nourrisson accouché par voie basse avec forceps n'a présenté une surdité. 22 cas d'accouchement par forceps ont été retrouvés.

Ce facteur ne peut être considéré dans notre population d'étude dépisté car nous n'avons pas d'éléments statistiques pour conclure. L'odds ratio pour ce facteur étant incalculable.

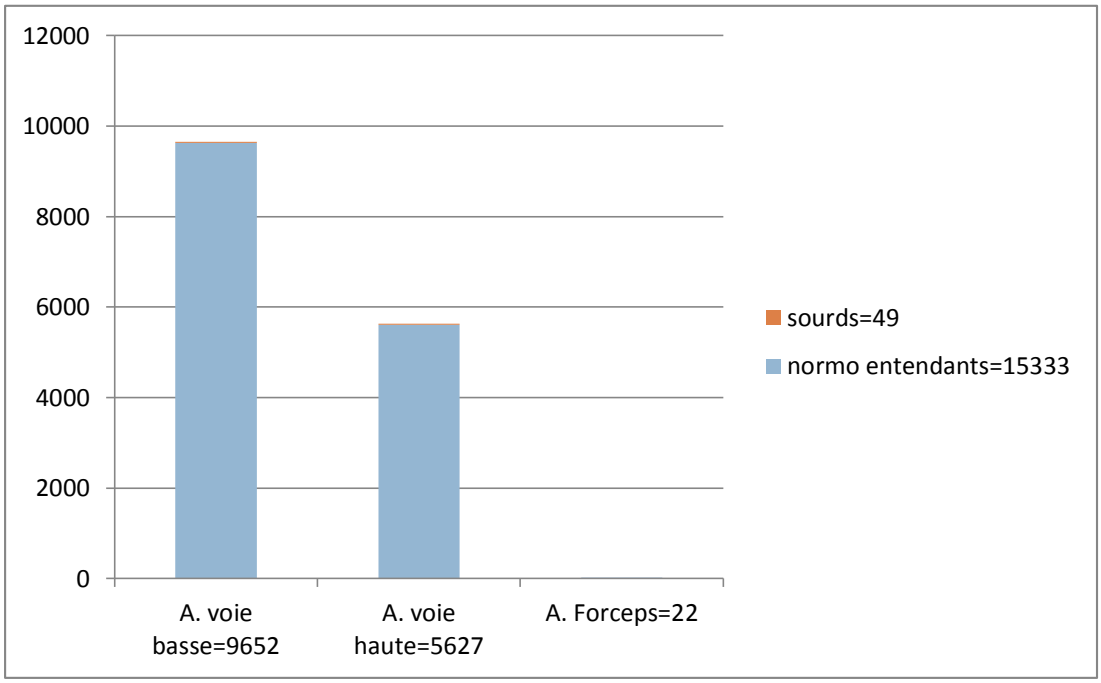


Figure 34 : Graphique montrant la répartition des trois modes d'accouchement (A.) dans la population dépistée sourde et normoentendante.

III.4.3.3. Hospitalisation en unité de soins intensifs néonatale (USIN) :

Sur **15382** N.N dépistés à la naissance au niveau de la maternité S'bihi nous avons colligé **794** N.N hospitalisés dans l'unité des soins intensifs néonatale (USIN).
Parmi les **794** nouveaux nés dépistés en USIN qui ont passé les trois phases du protocole de dépistage, **17** nourrissons présentent une **surdité.**
La prévalence de la surdité dans l'USIN est de 2,14%.

Nous avons compté **17** cas d'enfant sourds et **777** enfants témoins normo entendants hospitalisés en USIN. Par ailleurs, **32** cas d'enfants sourds non pas été hospitalisés en USIN, versus **14556** dans la population des témoins normoentendants.(**Tableau 10)**

H	Cas sourd			Témoins normoentendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	q	IC[Lower-Upper]	
H en USIN	17	34,69 %	IC[21,67 %-49,64 %]	777	5,07 %	IC[4,73 %-5,43 %]	794
Autre	32	65,31 %	IC [50,36 %-78,33 %]	14556	94,93 %	IC[94,57 %-95,27 %]	14588
TOTAL	**49**	**100 %**		**15333**	**100 %**		15382

Tableau 10 : Les Fréquences et les proportions de l'hospitalisation en USIN (H en USIN) et ailleurs que l'USIN (Autre), des cas d'enfants sourds et des témoins normoentendants.
H : hospitalisation ; N : fréquence ; p : proportion des cas par rapport au type d'hospitalisation ; q : proportion des témoins, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de **l'odds ratio :**

On recherche s'il existe une relation entre de la surdité et l'hospitalisation en USIN :

Si le nombre de NN sourds ayant séjourné en USIN est de **17NN** soit **p= 34,69%,** et que le nombre d'enfants témoins ayant séjourné en USIN sans qu'ils soient sourds est de **777** soit **q=5,07%, l'Odds ratio est égale à 9,95.**

L'hospitalisation en USIN constitue un facteur de risque de surdité.

Le calcul de **l'Odds Ratio** pour les autres unités d'hospitalisation est égal à **0,1**.

III.4.3.4. Poids de naissance :

Pour l'étude du poids de naissance (PDN) nous les avons répartis sur 06 classes allant de 0 gramme (g) à 6500 g. Les poids de naissance extrêmes retrouvés sont: 500 g pour la limite inférieure et 6000 g pour la limite supérieure**. Tableau 11**

Classe de PDN	Cas sourds			Témoins normoentendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	q	IC[Lower-Upper]	
A	2	4,08%	IC[0,50 %-13,98 %]	60	0,39%	IC[0,30%-0,51%]	62
B	6	12,24 %	IC[4,63%-24,77%]	802	5,23 %	IC[4,89 %-5,60 %]	808
C	17	34,69%	IC[21,67 %-49,64 %)	7370	48,07%	IC[47,01%-48,59%]	7387
D	23	46,94%	IC[32,53 %-61,73 %]	6776	44,19%	IC[43,40%-44,98%]	6799
E	1	2,04%	IC(0,05 %-10,85 %]	318	2,07 %	IC[1,86 %-2,32 %]	319
F	0			7	0,05 %	IC[0,02 %-0,10 %]	7
TOTAL	**49**	**100%**		**15333**	**100%**		15382

Tableau 11 : Les fréquences et les proportions des classes de poids de naissance (PDN) dans la population des cas sourds et des témoins normoentendants.
A, B, C, D, E et F sont les classes de PDN définies par :
A : 0 à 1500 g ; B : 1510 à 2500 g ;C : 2510 à 3500 g ; D :3510 à 4500 g ; E : 4510 à 5500 g
F : 5510 à 6500 g
N : fréquence ; p : proportion des cas dans les classes de PDN des cas sourds ; q : proportion des cas dans les classes de PDN des témoins, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Cette division du poids de naissance en classes de A à F, nous a permis d'étudier la fréquence et la prévalence des différentes classes de PDN, dans les populations d'enfants sourds et celle des témoins normoentendants.

Le calcul de l'Odds ratio :

On recherche s'il existe une relation entre le poids de naissance et la surdité.
Pour cela, chaque classe est testée séparément.si :
p = nombre de **cas de surdité** dans la classe de poids de naissance
q= le nombre de **témoins** normo entendant dans la classe de poids de naissance

l'Odds ratio est égale au rapport :

$$\frac{p/(1-p)}{q/(1-q)} = \frac{p(1-q)}{q(1-p)}.$$

Classes de PDN(Kg)	Nombre de cas de surdité	Prévalence	Nombre de témoins	Prévalence	L'odds ratio
A :0- 1,5	2	4,08%	60	0,39%	10,86
B :1,51-2,5	6	12,24%	802	5,23%	2,53
C :2,51-3,5	17	34,69%	7370	48,07%	0,57
D :3,51-4,5	23	46,94%	6776	44,19%	1,11
E :4,51-5,5	1	2,04%	318	2,07%	0,99
F :5,51-6,5	0	0,00%	7	0,05%	
Total	49	100,00%	15333	100,00%	

Tableau 12 : Tableau récapitulatif sur la fréquence et la prévalence des cas de surdité et les témoins normoentendants ainsi que le calcul de l'Odds ratio de chacune des classes de Poids de naissance.

Le tableau 12 montre les différentes classes de Poids De Naissance (PDN) et le nombre des cas et des témoins dans chaque classe ainsi que les pourcentages et l'odds ratio correspondant.

La classe de PDN qui est en rapport avec la **surdité** sans équivoque est la **classe A** qui correspond à **un poids inférieur ou égale à 1500 g.**

III.4.3.5. Antécédents de surdité :

Nous avons noté **05** cas d'enfants sourds et **17** témoins normo entendants ayant des ATCD de surdité**. (Tableau 13)**

ATCD de surdité	Cas sourds			Témoins normoentendants			Population dépistée
	N	P	CI[Lower-Upper]	N	P	CI[Lower-Upper]	
(+)	5	10,20 %	IC[3,40 %-22,23 %]	17	0,11 %	IC[0,07 %-0,18 %]	22
(-)	44	89,80 %	IC[77,77 %96,60 %]	15316	99,89 %	IC[99,82- %99,93 %]	15360
TOTAL	**49**	**100 %**		**15333**	**100%**		15382

Tableau 13 : Fréquence et prévalence des antécédents de surdité (ATCD de Surdité) dans la population des cas sourds et des témoins normoentendants.
(+) : présence d'ATCD de surdité ; (-) : absence d'ATCD de surdité N : fréquence ; p : proportion des ATCD de surdité dans les cas d'enfants sourds ; q : proportion des ATCD de surdité dans la population des témoins normoentendants, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de l'odds ratio :

Supposons que :

« **p :** correspond à **5** enfants qui ont un ATCD familial de surdité dans la population des enfants **sourds** soit **10,20%**.

« q : correspond à **17** enfants **témoins** ayant un ATCD familial de surdité appartenant à la population normoentendante soit **0,11%.**

L'Odds ratio est égale à **103,14.**

Les ATCD familiaux de surdité sont un facteur de risque statistique réel.

III.4.3.6. Les pathologies pendant la grossesse :

Nous avons dénombré **5** cas d'enfants sourds et **11** enfants témoins normo entendants dont la mère a présenté une pathologie pendant la grossesse, pathologies qui étaient mentionnées sur le carnet de suivi de la grossesse.

Pathologies de la grossesse	Nombre de cas			témoins normoentendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	q	IC[Lower-Upper]	
(+)	6	12,24 %	IC[4,63 %-24,77 %]	11	0,07%	IC[0,04 %0,13 %]	17
(-)	43	87,76 %	IC[75,23%-95,37%]	15322	99,93 %	IC[99,87%-99,96 %]	15365
TOTAL	**49**	**100%**		**15333**	**100 %**		15382

Tableau 14 : Fréquences et prévalences des antécédents de pathologies de la grossesse chez les mères des cas sourds et des témoins normoentendants.

(+) : présence d'ATCD de pathologie (Toxémie, Diabète gestationnel, hypothyroidie..) ; (-) : absence d'ATCD de pathologie N : fréquence ; p : proportion des ATCD de pathologie gestationnelle de la mère dans les cas des enfants sourds ; q : proportion des ATCD de pathologie gestationnelle de la mère des enfants témoins normoentendants, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de l'Odds ratio :

Si l'on conçoit que :

« **P** correspond à **6** cas d'enfants de la population **sourde** et dont la mère présente une pathologie pendant la grossesse soit **12,24%**

« **q** correspond à **11**enfants **témoins** de la population des enfants normo--entendants et dont la mère présente une pathologie pendant la grossesse soit **0,07%**

L'Odds ratio est égale à **199.**

Sur le plan statistique, les différentes pathologies développées pendant la grossesse sont liées à la surdité.

III.4.3.7. Le traitement oto toxique :

Aucun cas d'enfant sourd dont la mère aurait pris un traitement ototoxique n'a été découvert sur le carnet de suivi de la grossesse.

Le calcul de l'Odds ratio :

Il ne peut être effectué puisqu'aucun cas n'a été retrouvé dans notre étude.

Le traitement Ototoxique reste néanmoins un facteur de risque évoqué dans la littérature. Cependant, il ne peut être pris en compte dans notre étude car nous n'avons pas d'élément pour le considérer.

III.4.3.8. Détresse respiratoire :

Nous avons dénombré **8** cas d'enfant **sourds** et **259** enfants **témoins** normo entendants qui ont présenté une détresse respiratoire (Tableau15).

Cette détresse respiratoire impose une hospitalisation en unité de soins intensifs néonatale(USIN).

Détresse respiratoire	Nombre de cas			Prévalence			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	q	IC[Lower-Upper]	
(+)	8	16,33 %	IC[7,32 %29,66 %]	259	1,69 %	IC[1,49 %-1,91 %]	257
(-)	41	83,67 %	IC[70,34 %92,68 %]	15074	98,31%	IC[98,09 %-98,51 %]	15115
TOTAL	**49**	**100 %**		**15333**	**100%**		**15382**

Tableau 15 : Fréquence et prévalence de la détresse respiratoire lorsqu'elle est présente ou absente dans la population des cas sourds et des enfants témoins normoentendants.
(+) : présence de détresse respiratoire ; (-) : absence de détresse respiratoire ; N : fréquence ; p : proportion de la détresse respiratoire dans les cas des enfants sourds ; q : proportion de la détresse respiratoire dans les enfants témoins normoentendants, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de l'Odds ratio :
Si l'on admet que :

''**p** correspond à **8** cas d'enfants **sourds** ayant présenté une détresse respiratoire soit **16,33%**

''**q=** 1,69%'' correspond à **259** enfants **témoins** normo entendants ayant présenté une détresse respiratoire soit **1,69%**

L'Odds ratio est égale à 11,76.

La détresse respiratoire constitue un facteur de risque dans notre population d'étude.

III.4.3.9. Prématurité :

Nous avons colligé **8** cas d'enfants sourds et **199** enfants témoins normo entendants nés prématurément. (Tableau16)

Prématurité	Cas (enfants sourds)			Témoins normo entendants			Population dépistée
	N	P	IC[lower-upper]	N	q	IC[lower-upper	
(-)	41	83,67 %	IC[70,34%-92,68%]	15134	98,70 %	IC[98,51 %-98,87 %]	15175
(+)	8	16,33 %	IC[7,32%-29,66%]	199	1,30 %	IC[1,13 %-1,49 %]	207
TOTAL	**49**	**100%**		**15333**	**100%**		**15382**

Tableau 16 : Fréquence et prévalence de la prématurité et son absence dans la population sourde et normo entendante.
(+) : présence de prématurité ; (-) : absence de prématurité ; N : fréquence ; p : proportion de la prématurité dans les cas d'enfants sourds ; q : proportion de la prématurité dans les enfants témoins normoentendants, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de l'Odds ratio :

Si l'on considère que :

« **p** correspond à **8** enfants **prématurés** et **sourds** soit **16,33%**

« **q** correspond à **199 témoins prématurés** normo entendants soit **1,30%**

L'Odds ratio est égale à **14,8.**

III.4.3.10. Nombre de semaines de gestation :

Nous avons étudié le nombre de semaines de gestation à l'accouchement dans la population néonatale à terme et prématurée sourde et normo entendante.

Nous avons calculé la proportion des cas sourds et des témoins normoentendants des différentes classes de semaines de gestation définies par le nombre de semaines de gestation.

Cependant, nous n'avons calculé l'Odds ratio que sur certaines classes de semaine de gestation**.** (Tableau 17)

Semaines de Gestation	Cas de N.N sourds	Prévalence	Témoins normo entendants	Prévalence	Odds ratio
25	0	0,00 %	1	0,0065 %	-
26	0	0,00 %	1	0,0065 %	-
27	0	0,00 %	6	0,04 %	-
28	**1**	**2,04 %**	**2**	**0,013 %**	**160,2**
29	0	0,00 %	7	0,046 %	-
30	0	0,00 %	11	0,072%	-
31	0	0,00 %	12	0,078 %	-
32	0	0,00 %	26	0,17 %	-
33	**1**	**2,04 %**	**25**	**0,16 %**	**12,99**
34	**3**	**6,12 %**	**49**	**0,32 %**	**20,33**
35	**1**	**2,04 %**	**30**	**0,196 %**	**10,6**
36	**2**	**4,08 %**	**28**	**0,18 %**	**23,6**
≥ 37	41	83,68%	15135	98,72%	0,07
TOTAL	**49**	**100.00 %**	**15333**	**100,00%**	

Tableau 17 : Fréquence et prévalence des cas sourds et témoins normo entendants par rapport au nombre de semaines de gestation ainsi que l'odds ratio correspondant.

Les résultats obtenus montrent qu'il existe une **relation** entre la **prématurité** ; quelle qu'elle soit son degré et la **surdité** en **particulier** ; si l'accouchement se produit à **28 semaines de gestation.**

III.4.3.11. Les fœtopathies infectieuses:

Les fœtopathies infectieuses sont représentées surtout par l'acronyme TORCH (toxoplasmose, oreillons, rubéole, cytomégalovirus et herpes)

***Toxoplasmose :**
Nous n'avons pas noté de cas de toxoplasmose dans la population infantile sourde. En revanche, nous en avons retrouvés **02** cas dans la population néonatale dépistée normoentendante. L'odds ratio ne peut être calculé.

***Les oreillons :**
Aucun cas n'a été enregistré dans notre étude. Nous ne pouvons, donc, prendre cette pathologie en compte.

***Infection par herpes virus :**
02 cas de nouveaux nés présentant une surdité avec une sérologie positive pour l'herpès ont été colligés. Cependant, nous ne pouvons calculer l'odds ratio du fait qu'il n'y'a pas de témoins présentant une sérologie positive pour l'herpès.

***Rubéole :**

06 cas d'enfants sourds présentant une sérologie positive à la rubéole ainsi que **03** enfants témoins normo entendants ont été retrouvés (Tableau 18).

Sérologie Rubéole	Cas sourds			Témoins normo entendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	P	IC[Lower-Upper]	
(+)	6	12,24 %	IC[4,63 %-24,77 %]	3	0,02 %	IC[0,01 %-0,06 %]	9
(-)	43	87,76 %	IC[75,23 %-95,37 %]	15330	99,98 %	IC[99,94 %-99,99 %]	15373
TOTAL	**49**	**100 %**		**15333**	**100 %**		15382

Tableau 18 : Fréquence et prévalence de la sérologie de la rubéole positive ou négative dans la population sourde et normo entendante.

(+) : sérologie positive de la rubéole ; (-) : sérologie négative de la rubéole ; N : fréquence ; p : proportion de la sérologie dans les cas des enfants sourds ; q : proportion de la sérologie de la rubéole dans les enfants témoins normoentendants, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Calcul de l'Odds Ratio :

Considérons que :

« **p** correspond aux enfants dont la sérologie est positive pour la rubéole dans la population néonatale **sourde** soit **12,24%**
« **q** correspond à **3 témoins** normoentendants dont la sérologie est positive pour la rubéole dans la population normo entendante soit **0,03%**

L'odds ratio est égale à 697,22. Cette valeur montre **la relation étroite** entre la **rubéole** et **la surdité.**

***Infection par Cytomégalovirus (CMV) :**

7 cas d'enfants **sourds** présentant une sérologie positive au cytomégalovirus ont été retrouvés et **01** unique **témoin** normo entendant dont la sérologie au CMV était positive (Tableau 19).

Sérologie CMV	Cas sourds			Témoins normo entendants			Population Dépisté
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	P	IC[Lower-Upper]	
(+)	7	14,29 %	IC[5,94 %-27,24 %]	1	0,01 %	IC[0,00 %-0,04 %]	8
(-)	42	85,71 %	IC72,76 %-94,06 %]	15332	99,99 %	Ic[99,96 %-100,00 %]	15374
TOTAL	**49**	**100 %**		**15333**	**100 %**		15382

Tableau 19 : Fréquence et prévalence de la positivité de la sérologie du CMV dans la population néonatale sourde et les enfants témoins normoentendants.

(+) : sérologie positive du CMV ; (-) : sérologie négative du CMV ; N : fréquence ; p : proportion de la sérologie positive et négative au CMV dans les cas des enfants sourds ; q : proportion de la sérologie positive et négative au CMV dans les enfants témoins normoentendants, IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Calcul de l'Odds Ratio

Si l'on admet que :
« **p** correspond à **7** enfants qui présentent une positivité de la sérologie au CMV dans la population néonatale sourde soit **14,29%**

« **q** correspond à **1** seul enfant qui présente une positivité de la sérologie au CMV dans la population normo entendante soit **0,01%**

L'Odds Ratio est égale à 1667. Cette valeur montre **la relation étroite entre l'infection de la mère par le cytomégalovirus pendant la grossesse et la surdité.**

III.4.3.12. Malformations crânio-faciales :

Nous avons colligé **11** cas d'enfants sourds présentant une malformation crânio faciale et **14** enfants témoins normo entendants. (Tableau 20)

Malformations crânio faciales	Cas sourds			Témoins normoentendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	P	IC[Lower-Upper]	
(+)	11	22,45 %	IC[11,77 %-36,62 %]	14	0,09 %	IC[0,05 %-0,16 %]	12
(-)	38	77,55 %	IC[63,38 %-88,23 %]	15319	99,91 %	IC[99,84 %-99,95 %]	15370
TOTAL	**49**	**100%**		**15333**	**100 %**		15382

Tableau 20 : Fréquence et prévalence de la présence de Malformations crânio faciales dans la population dépistée présentant une surdité et dans la population témoin normoentendante.

(+) : Présence de malformations craniofaciales ; (-) : Absence de malformations craniofaciales ; N : fréquence ; p : proportion de la présence ou absence des malformations craniofaciales dans les cas d'enfants sourds; q : proportion de la présence ou absence des malformations craniofaciales dans les enfants témoins normoentendants ; IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Calcul de l'Odds Ratio :

Si l'on admet que :

« **p** correspond à **11** cas d'enfants **sourds** avec une malformation crânio faciale soit 22,45%

« **q** = 0,09% correspond à **14 témoins** normo entendants avec malformation crânio faciale soit **0,09%**

L'odds ratio est égale à 131,4.

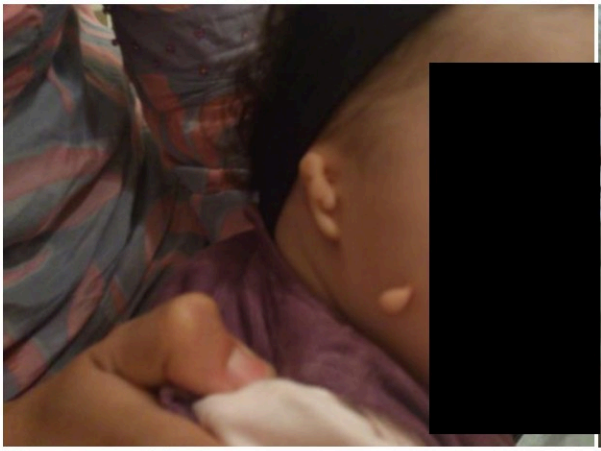
Cette valeur montre la relation étroite entre les malformations crânio faciales et la surdité.

Les différentes malformations craniofaciales retrouvées :

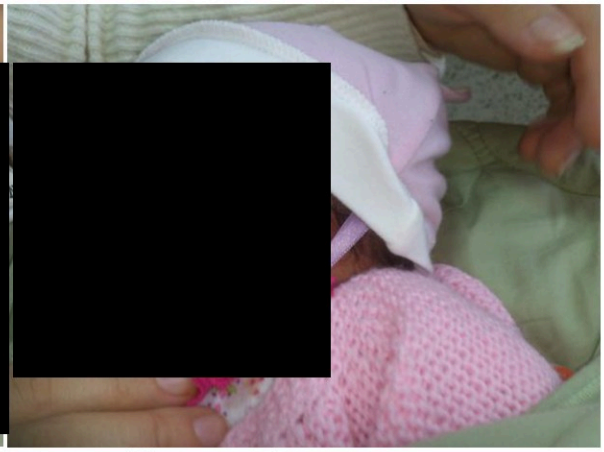
Les plus fréquentes sont L'agénésie du conduit auditif externe (CAE) et les malformations du pavillon dont 07 cas que l'on a retrouvés, mais également les malformations du palais et des lèvres. Tableau 21 et Photographies 9

Type de Malformations	fréquence de cas	Prévalence	CI à 95% Lower- Upper
Agénésie du CAE droit	2	18,18 %	2,28 % - 51,78 %
Agénésie du CAE gauche	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
Angiome de la joue droite°	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
Fente labiovelopalatine	2	18,18 %	2,28 % - 51,78 %
Fente velopalatine, retrognathie, glossoptose	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
Microtie	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
Microtie + agénésie du CAE Gauche	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
Microtie et pavillon mal ourlée	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
Pavillon mal ourlé et agénésie du CAE	1	9,09 %	0,23 % - 41,28 %
TOTAL	**11**	**100.00 %**	

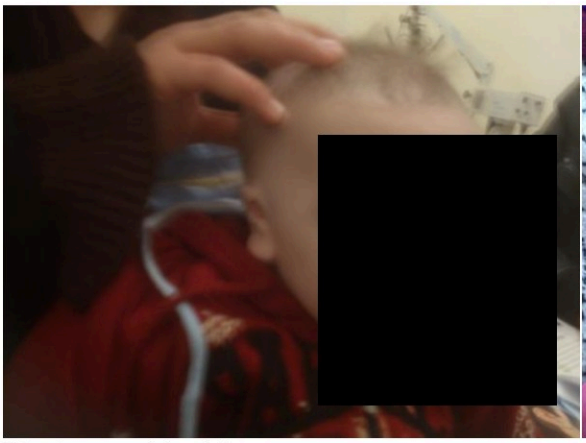
Tableaux 21 : Fréquence et prévalence des différentes malformations crânio faciales retrouvées par rapport aux enfants sourds et présentant des malformations craniofaciales.



Photographie 9
Malformation du pavillon



Photographie 10
Agénésie du méat auditif externe



Photographie 11
Agénésie du méat auditif externe



photographie 12
Malformation du pavillon

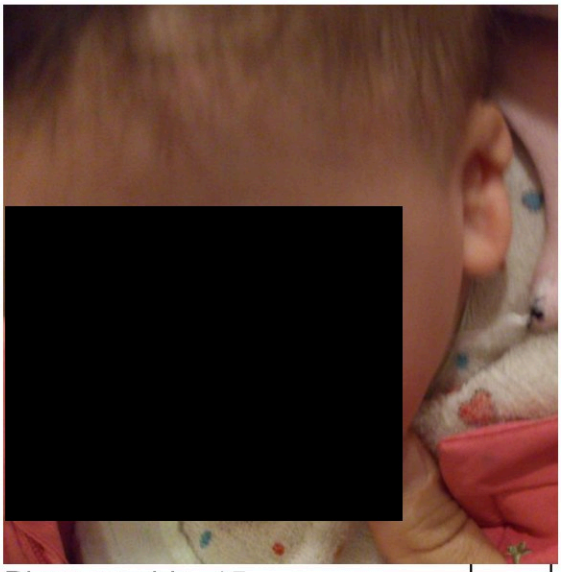


Photographie 13
Oreille en cornet

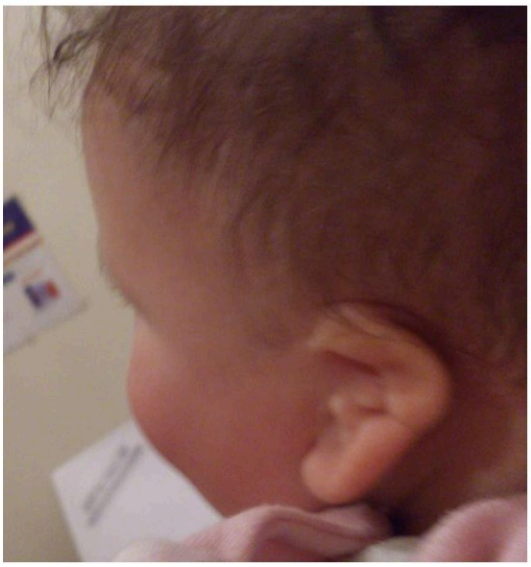


photographie 14
Agénésie du méat auditif externe

A



Photographie 15
Agénésie du méat auditif externe



Agénésie du méat auditif externe et pavillon mal ourlé



Photographie 16
Fente labio velopalatine gauche



Photographie 17
Fente labiovelopalatine bilatérale

III.4.3.13. Syndromes connus pour associer une surdité :

Nous avons colligés **02** cas d'enfants présentant une surdité dans une association syndromique et **03** enfants **témoins** présentant un syndrome fréquemment associé à une surdité. (Tableau 22)

Syndrome associant une surdité	Cas sourds			Témoins normo entendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	P	IC[Lower-Upper]	
(+)	2	4,08 %	IC [0,50 %-13,98 %]	3	0,02 %	IC [0,01 %-0,06 %]	5
(-)	47	95,92%	IC [86,02 %-99,50 %]	15330	99,98%	IC [99,94 %-99,99 %]	15377
TOTAL	**49**	**100%**		**15333**	**100%**		15382

Tableau 22 : Fréquence et prévalence des cas d'enfants sourds et d'enfants témoins normo entendants présentant ou non un syndrome connu pour associer une surdité dans la population néonatale dépistée.
(+) : présence d'un syndrome associant une surdité; (-) : absence d'un syndrome associant une surdité; N : fréquence ; p : proportion de la présence d'un syndrome associant une surdité dans les cas des enfants sourds ; q : proportion de la présence d'un syndrome associant une surdité dans les enfants témoins normoentendants ; IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de l'Odds ratio :

Si l'on considère que :

« **p** est la proportion des enfants **sourds** présentant un syndrome connu pour associer une surdité

« **q** est la proportion des enfants **normo entendants** présentant un syndrome fréquemment associé à une surdité

L'Odds Ratio est égale à :

$$\frac{p/(1-p)}{q/(1-q)} = \frac{p(1-q)}{q(1-p)}.$$

L'Odds ratio est égale à 212,6. Il existe une relation étroite entre ces syndromes et la surdité.

III.4.3.14. Souffrance fœtale :

03 cas d'enfants présentant une surdité avec souffrance fœtale et **68** enfants **témoins** normo entendants avec souffrance fœtale ont été colligés (Tableau 23).

Souffrance fœtale	Cas sourds			Témoins normo entendant			Population dépistée
	N	P	CI [Lower-Upper]	N	P	CI[Lower-Upper]	
(+)	3	6,12 %	IC[1,28%-16,87 %]	68	0,44	IC[%0,35 %-0,57 %]	
(-)	46	93, 88%	IC[8 3,13 %-98,72 %°	15265	99,56 %	IC[99,43 %-99,65 %]	
TOTAL	**49**	**100 %**		**15333**	**100%**		

Tableau 23 : Fréquence et prévalence de la souffrance fœtale dans la population des enfants présentant une surdité néonatale et des enfants témoins normoentendants de la population dépistée. (+) : présence de souffrance fœtale ; (-) : absence de souffrance fœtale ; N : fréquence ; p : proportion de la souffrance fœtale dans les cas des enfants sourds ; q : proportion de la souffrance fœtale dans les enfants témoins normoentendants ; IC [Lower-Upper] : intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Le calcul de l'Odds Ratio :

Si l'on admet que :

« **p** est la proportion des enfants **sourds** ayant souffert pendant la grossesse ou l'accouchement

« **q** est la proportion des enfants **normo entendants** ayant souffert pendant la grossesse ou l'accouchement

L'Odds Ratio est égale à

$$\frac{p/(1-p)}{q/(1-q)} = \frac{p(1-q)}{q(1-p)}.$$

L'odds ratio est égale à 14,75.

La **souffrance fœtale est liée statistiquement à la surdité.**

III.4.3.15. Score d'Apgar :

Nous avons considéré le score d'apgar à 01 minute puis à 5 minutes de l'accouchement. En effet c'est un moyen important pour apprécier l'état général du nouveau- né à la naissance.

Nous avons créé **9 classes** représentant chacune le score d'Apgar à 1minute puis à 05 minutes de l'accouchement (Tableaux 24 A&B).

Nous avons, également récoltés le nombre d'enfant sourds et témoins normo entendant par rapport à leur score d'apgar à 1 minute puis à 05 minutes, et calculé l'odds ratio.

Les résultats sont exprimés dans les **tableaux 24A et 24B** ci-dessous :

Score Apgar à 1'	Cas d'enfants sourds		Témoins normo entendants		Odds ratio
	N	p	N	q	
2	**1**	**2,04%**	**10**	**0,065%**	**32**
3	**1**	**2,04%**	**34**	**0,22%**	**9,4**
4	0		18	0,12%	
5	0		44	0,29%	
6	**3**	**6,12%**	**190**	**1,24%**	**5,2**
7	**7**	**14,29%**	**1112**	**7,25%**	**2,13**
8	**37**	**75,51%**	**13925**	**90,82%**	**0,31**
9	0		0		
10	0		0		
TOTAL	49	100,00%	15333	100,00%	

Tableau 24A : Fréquence et prévalence des cas d'enfant sourds et témoins normo entendants par rapport à leur score d'apgar à 1 minute ainsi que l'Odds Ratio calculé pour chacune des classes.

Score Apgar à 5'	Cas d'enfants sourds		Témoins normo entendants		Odds ratio
	N	P	N	q	
2	0		2	0,01%	
3	0		3	0,02%	
4	**2**	**4,08%**	**17**	**0,11%**	**38,63**
5	0		32	0,21%	
6	0		24	0,16%	
7	**1**	**2,04%**	**114**	**0,74%**	**2,78**
8	**7**	**14,29%**	**348**	**2,27%**	**7,18**
9	**3**	**979,59%**	**14798**	**96,51%**	**0,22**
10	0		0		
Total	49	100,00%	15333	100,00%	

Tableau 24B Fréquence et prévalence des cas d'enfant sourds et témoins normo entendants par rapport à leur score d'apgar à 5 minutes ainsi que l'Odds Ratio calculé pour chacune des classes.

Les résultats obtenus sur le plan statistique montrent que l'Odds ratio a une relation inversement proportionnelle par rapport au score d'Apgar et notamment à 1 minute après l'accouchement. L'odds Ratio augmente lorsque le score d'apgar à une minute diminue. Cette constatation ne suit pas cette relation à 5 minutes de l'accouchement. La surdité est plus fréquente lorsque l'Apgar est bas.

III.4.3.16. Ictère :

Parmi la population néonatale dépistée nous avons colligé **5** cas d'enfants **sourds** ayant présenté un ictère et **147** enfants **témoins normo entendants** avec ictère. (Tableau 25)

Ictère	Cas sourds			Témoins normo entendants			Population dépistée
	N	P	IC[Lower-Upper]	N	q	IC[Lower-Upper]	
(+)	5	10,20 %	IC [3,40 %-22,23 %]	147	0,96%	IC [0,81 %-1,13 %]	152
(-)	44	89,80 %	IC [77,77 %96,60 %]	15186	99,04%	IC [98,87 %-99,19 %]	15230
TOTAL	49	100%		15333	100%		15382

Tableau 25 : Fréquence et prévalence de l'ictère parmi les enfants sourds et témoins normo entendants.

(+) : présence d'ictère ; (-) : absence d'ictère ; N : fréquence ; p : prévalence de l'ictère dans les cas des enfants sourds ; q : prévalence de l'ictère dans les enfants témoins normoentendants ; IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

Calcul de l'Odds Ratio :

Si l'on considère que :

« **p** est la proportion des enfants **sourds** et **ictériques**

« **q** est la proportion des enfants normo entendants ictériques

L'odds ratio est égale à 11,7.

La surdité est plus fréquente dans la population néonatale présentant un ictère.

L'ictère peut être considéré comme un **facteur de risque** en relation avec la surdité.

III.4.3.17. Autres facteurs de risque :

Nous avons regroupé dans ce chapitre plusieurs états pathologiques notés lors de la saisie des données et qui ne sont pas contenu dans la liste des facteurs de risques du JCIH **[4].**

Cependant, les seuls états pathologiques qui ont été pris en compte sont les facteurs retrouvés dans la population sourde.

Dans la population normo entendante nous avons noté **183** nouveaux nés présentant une pathologie n'appartenant pas aux FDR du JCIH et ne sont pas tous présentes dans la population sourde.

La prévalence de ces états pathologiques est exprimée par rapport aux **49** cas de **surdité** et par rapport aux **15333 témoins** normo entendants.

Nous avons également calculé l'Odds Ratio de chaque facteur pathologique quand il est retrouvé conjointement, dans la population des enfants présentant une surdité et la population des enfants témoins normo-entendant (Tableau 26).

La lecture de ce tableau indique que ce sont surtout les **convulsions** à la naissance et la stérilité avec **fécondation in vitro** qui peuvent être considérées comme des états pathologiques en relation avec la surdité.

Il est utile de détailler leurs caractéristiques cliniques et anamnestiques.

Autres FDR	Cas d'enfants sourds		Témoins normo entendants		Odds ratio
	N	p	N	P	
CONVULSION	4	8,16 %	4	0,00026%	341,6
HYDROCELE	1	2,04 %	0		
HYPOCALCEMIE	1	2,04 %	0		
OMA	1	2,04 %	0		
PCA	1	2,04 %	0		
STERILITE -FIV	1	2,04 %	2	0,00013%	160,2
STRABISME	1	2,04 %		0	
Total des enfants avec autres facteurs de risque du JCIH	10	20,4%	183	1,19%	
Sans autres FDR	**39**	**79,59%**	**15150**	98,80%	
Total	**49**	**100%**	**15333**	**100%**	

Tableau 26 : Fréquence et prévalence de différentes pathologies dans la population d'enfants sourds et témoins normo entendants.

Autres FDR : représente tous les états pathologiques retrouvés dans la population sourde ; N : fréquence ; p : prévalence de l'état pathologique dans les cas des enfants sourds ; q : prévalence de l'état pathologique dans les enfants témoins normoentendants ; IC[Lower-Upper] :intervalle de confiance avec les limites supérieure et inférieure.

III.4.3.17.1. Les convulsions :

L'analyse des nouveaux nés (N.N) ayant présenté des convulsions en période néonatale en a dénombré **08** qui ont tous présenté au moins deux **facteurs** de **risque.** Il s'agit de **05 N.N** de sexe masculin et **03 N.N** de sexe féminin.

L'accouchement s'est fait par voie basse normale pour **05** N.N et par césarienne pour les **03** autres.

Ils ont été tous reconvoqués après la première phase, pour une réévaluation à la 2ème phase à **01** mois.

Leur **poids** est compris dans **l'intervalle 2500-4200 g** en dehors d'**01** seul N.N qui a un poids de **1700 g**.

Le score d'Apgar était dans les normes pour **06** N.N : ≥6 à 1minute de vie et ≥7 à 5 minutes de vie.

Cependant il a constitué un facteur de risque pour **02** N.N :

« Pour l'un, Apgar de la 1ère minute à 3 et 4 puis de la 5ème minutes a 5
« Pour l'autre, Apgar de la 1ere minute a 5 et de la 8 à 5eme minute a 8.

L'hospitalisation s'est faite pour **07** N.N en USIN et pour **01**N.N en maternité classique. Ce dernier présentait des ATCD de surdité dans la famille et une malformation de l'oreille externe.

«**01** N.N a présenté une infection à CMV
« **01** autre a présenté une souffrance fœtale
« **06** N.N ont présenté une détresse respiratoire et ont été hospitalisé en USIN.

Parmi ces **08** N.N :

01seul avait un dépistage négatif dès la première phase,
01 autre avait un dépistage négatif à la 2ème phase.
02 enfants étaient absents à la 2ème phase malgré leur convocation,
Les **04** enfants restants ont passé leur contrôle de la 2ème phase et ont été convoqués à la 3ème phase.

Nous connaissons, par conséquent, leur **statut auditif** :

« Un **01** N.N a présenté une infection à CMV et une surdité unilatérale gauche à 80 dB.

« Un **01** N.N a présenté une surdité unilatérale droite modérée à 50 dB.

« Un **01** N.N a présenté plusieurs épisodes de convulsion et a été hospitalisé en USIN par prévention. Il présente une surdité légère bilatérale symétrique à 40 dB.

« Le **dernier** nouveau- né**(01)** n'a pas été hospitalisé en USIN car il a présenté un seul épisode de convulsion. Il a par contre des ATCD familiaux de surdité et une malformation de l'oreille externe. Il présente une surdité bilatérale asymétrique modérée à sévère : 50 dB à droite et 70 à gauche du coté de l'agénésie du méat auditif externe.

III.4.3.17.1. La stérilité avec fécondation in vitro (FIV) :

L'analyse des fiches de dépistage de chaqu'un des **03** N.N qui sont nés après une FIV nous a permis de constater qu'il s'agit en fait de :
02 jumeaux de sexe masculin
& **01** une fille.

« L'accouchement s'est fait par :

Césarienne pour la fille, dont les parents avaient une stérilité de seize ans
& voie **basse normale** pour les jumeaux.

« Le poids de naissance de ces NN était correct : de 3400 g pour la fille, de 2000g et de 2200g respectivement pour les jumeaux.

« Le score d'Apgar était normal pour les trois N.N :

Il était de 8 à la 1ère mn et de 9 à la 5ème mn. Les deux jumeaux ont été hospitalisés en USIN car le jumeau à 2000 g de poids de naissance a présenté une détresse respiratoire sans suite.

Le dépistage à la première phase était positif pour les trois nouveaux nés mais sur l'oreille droite uniquement pour la fille. A la 2ème phase, elle présentait toujours un dépistage positif de l'oreille droite, par contre, les jumeaux ont réussi à passer le test aux deux oreilles. Finalement, après recherche du seuil par PEA, la fille présente une surdité unilatérale droite à 40 dB.

III.4.4. Conclusion sur l'ensemble des facteurs de risque :

FDR / Enfants	Cas dans la population sourde	Témoins normo entendant	Odds ratio
Apgar à 1' =2 =3 Apgar à 5' =4	1 (2,04%) 1 (2,04%) 2 (4,08%)	10 (0,065%) 33 (0,22%) 17 (0,11%)	32 9,4 38,6
Souffrance fœtale	3 (6,12%)	68 (0,44%)	14,7
Détresse respiratoire	8 (10,33%)	259 (1,69%)	11,8
Convulsion	4 (8,16%)	4 (0,00026%)	341,6
Hospitalisation en USIN	17 (34,69%)	777 (5,07%)	9,95
PDN ≤ 1500 g 1500<PDN≥2500 g	2 (4,08%) 6 (12,24%)	60 (0,39%) 802 (5,23%)	10,86 2,53
Prématurité	8 (16,33%)	199 (1,30%)	14,8
28 Semaine de gestation 33 \\ \\ 34 \\ \\ 35 \\ \\ 36 \\ \\	1 (2,04%) 1 (2,04%) 3 (6,12%) 1 (2,04%) 2 (4,08%)	2 (0,013%) 25 (0,16%) 49 (0,32%) 30 (0,196%) 28 (0,18%)	160,2 12,9 20,33 10,6 23,6
Ictère	5 (10,20%)	147 (0,96%)	11,7
Pathologie pendant la grossesse	5 (10,20%)	11 (0,07%)	162,2
ATCD de surdité	5 (10,20%)	17 (0,11%)	103,14
Syndrome connu pour associer une surdité	2 (4,08%)	3 (0,02%)	212,6
Malformations crânio faciales	11 (22,45%)	14 (0,09%)	131,4
Rubéole	6 (12,24%)	3 (0,02%)	697,22
CMV	7 (14,29%)	1 (0,01%)	1667
Stérilité FIV	1 (2,04%)	2 (0,00013%)	160,2

Tableau 27 : Tableau récapitulatif des principaux facteurs de risque à Odds ratio franchement supérieur à 1.

L'étude des **facteurs de risque** présents et associés à la surdité néonatale est importante, afin de proposer des solutions et de diminuer la prévalence de la surdité.

L'étude des facteurs de risque associés à la surdité a montré que **10** enfants **sourds** (**20,4%)** ne présentent pas de facteurs de risque. **Figure 35**

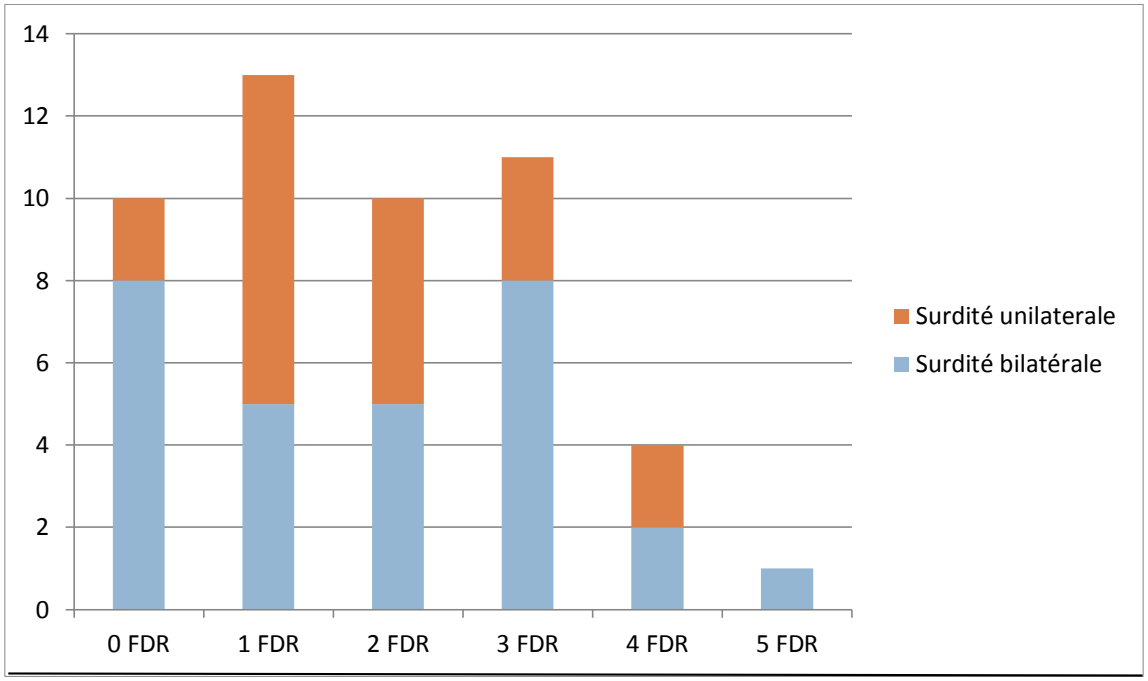


Figure 35 : Histogramme montrant le nombre de N.N avec surdité (unilatérale ou bilatérale) en fonction du nombre des facteurs de risque (FDR).

Par ailleurs, l'étude des nouveaux nés sourds par rapport aux nombre des facteurs de risque présent, a montré que tous les N.N hospitalisés en réanimation et présentant une surdité (au nombre de 17) présentaient, au moins, un facteur de risque supplémentaire.

III.4.5. Attitude thérapeutique appliquée aux enfants présentant une surdité :

Attitude thérapeutique	Nombre d'enfant	Prévalence	95% CI Lower	95% CI Upper
Appareillage-Orthophonie	25	51,02 %	36,34 %	65,58 %
Appareillage puis Implant cochléaire et Orthophonie	2	4,08 %	0,50 %	13,98 %
Orthophonie seule	22	44,90 %	30,67 %	59,77 %
TOTAL	**49**	**100.00 %**		

Tableau 28 : Les différentes attitudes thérapeutiques appliquées pour les 49 enfants présentant une surdité.

Tous les parents d'enfants présentant une surdité, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale, ont été confiés à l'orthophoniste-psychologue afin de leur prodiguer des conseils sur la façon de se comporter avec cette surdité.

L'orthophoniste accompagne les parents et leurs enfants tout au long du processus d'apprentissage de la langue et du discours. Son rôle consiste surtout dans l'apprentissage de l'articulation et de la langue et détecter une éventuelle détérioration ou arrêt du développement du langage.

Cet accompagnement est plus étroit avec les surdités bilatérales qu'avec les surdités unilatérales. Les enfants présentant **une surdité bilatérale** (au nombre de **29** enfants) ont bénéficié d'une prescription d'un **appareillage** auditif **bilatéral**.

Les parents de deux **02** nourrissons présentant une surdité bilatérale légère ont **refusé** l'appareillage. Ces nourrissons n'ont reçu que des conseils orthophoniques, par contre, ils sont toujours suivis en consultation orthophonique et médicale.

L'appareillage auditif a été prescrit, également, aux nourrissons présentant une surdité sévère à profonde avec surveillance étroite. Deux **02** nourrissons ayant présenté, durant leur surveillance, une **surdité profonde,** ont bénéficié de la pose d'un **implant cochléaire**. (Tableau 28).

III.4.6. Conclusion sur les trois phases du dépistage et les résultats : Figure 36

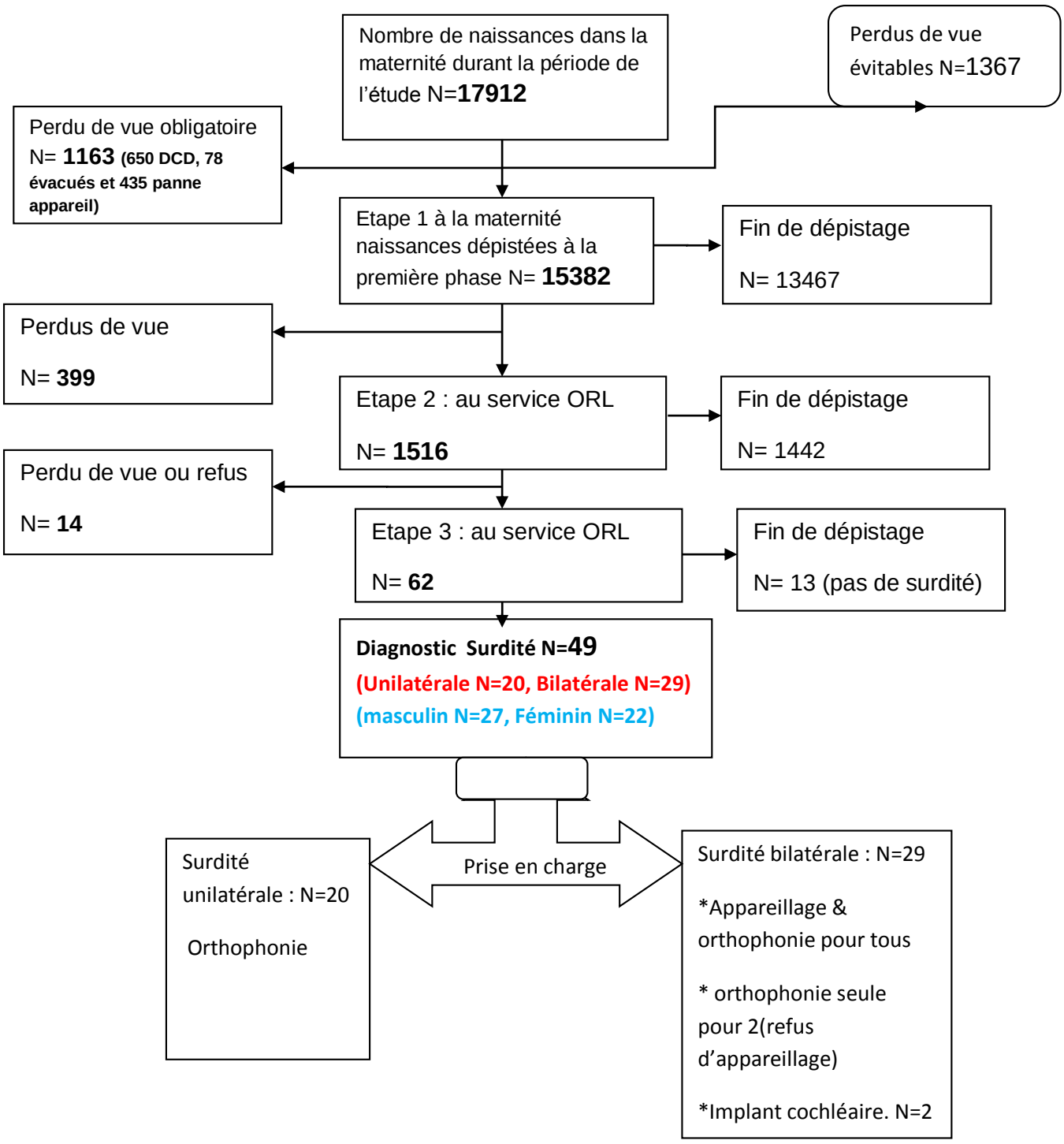


Figure 36 : Diagramme montrant l'arbre décisionnel et résultats du dépistage.

Sur **17912** naissances vivantes à la clinique d'accouchement de S'bihi :

« **15382** nouveaux nés (N.N) ont été dépistés par recherche d'otoémissions acoustiques.

Le **taux** de **couverture du dépistage à la 1ère phase** est de **85,9%.**

« **1915** N.N (**12,4%)** n'ont pas réussi le test et ont été convoqués à la 2ème phase du protocole du dépistage. .

A la 2ème phase du protocole de dépistage, qui se fait par recherche d'otoémissions acoustiques **OEA**, nous avons colligé **1516** N.N présents pour passer le test.

« IL existe donc, **399** perdus de vue.

« **76** nourrissons n'ont pas réussi le test et ont été convoqués à **la 3ème phase** par étude des potentiels auditifs **PEA** du tronc cérébral.

Malheureusement, nous avons encore colligé **14** perdus de vue par absence à la 3ème phase du protocole.

Finalement, nous avons trouvés, après vérification des résultats obtenus que :

49 enfants présentent une surdité avec **un seuil auditif supérieur à 30 dB**.

Parmi ces derniers, **20** enfants présentent une **surdité unilatérale** et **29** enfants une **surdité bilatérale**.

IV. Organisations du dépistage et incidences financières :

Le dépistage de la surdité en milieu néonatal à Tizi-Ouzou a été mis en place sans support financier particulier. En effet, il a été organisé sur une initiative du service ORL du CHU Tizi-Ouzou, basé sur un projet du service entrant dans la prise en charge de la surdité.
Il fait appel à une large proportion de volontariat de la part du personnel médical du service ORL du CHU Tizi-Ouzou et à l'aide du personnel paramédical et médical de l'EHS S'Bihi.
L'accord de l'administration de l'EHS S'Bihi quant à l'accès et l'exercice du dépistage au sein de la maternité a été obtenu par correspondance officielle entre l'organisme Administratif du CHU Tizi-Ouzou et celui de l'EHS.
L'accord a été signé le premier Janvier 2009. C'est donc à cette date que le dépistage de la surdité néonatale a débuté en recherchant le meilleur protocole pour éviter la perturbation du travail au sein de la maternité et du service ORL.

L'EHS S'Bihi Tassadit est une maternité à haut niveau d'accouchement, il a un taux d'occupation des lits dépassant parfois les 100%.

Les nouveaux nés qui ne présentent aucun problème de santé sont libérés en moins de 24 heures. L'heure de sortie normale commence à partir de 10 heures du matin.

Afin d'éviter les perdus de vue évitables, nous avons convenu de commencer le dépistage à 07 heure du matin pour avoir assez de temps pour tester tous les nouveaux nés présents.

Le dépistage au sein de l'EHS S'bihi se fait tous les jours ouvrables et les weekends.

Il faut également souligner que les carnets de santé sur lesquels est basé le recueil des données de l'état civile et les principaux événements de l'accouchement et de la naissance sont la propriété de l'EHS.

Il apparait, donc, difficile d'apprécier le coût inhérent du dépistage à la maternité ; d'autant plus qu'il s'y surajoute le travail de secrétariat quant au **recueil des données sur le registre et leurs transfert sur ordinateur.**

Ce temps a été consacré par **moi-même** en dehors des heures de travail.

Pour faciliter le calcul du coût du personnel qui a participé au dépistage et donner un chiffre moyen, nous utiliserons la paye d'un médecin généraliste ainsi que celle d'une secrétaire.

Médecin généraliste : 03 heures par jour

Secrétaire médicale : 2 heures par jour

Médecin ORL : 04 heures par jour.
L'ORL a le rôle de contrôle sur le déroulement de l'étude, le suivi et les explorations.

Le matériel de dépistage a été acheté par le service ORL du CHU Tizi-Ouzou.
Il se compose de : un appareil **de recueil des DPOAE**, la **sonde de recueil**, qu'il a fallu **changer trois fois** au cours de la période de l'étude, et des **embouts** qui sont lavables et réutilisables et donc de valeur négligeable.

La mise en place du protocole de dépistage et son organisation définissant le rôle dévolu à chaque professionnel a été discuté au préalable avant de commencer l'étude prospective et l'autorisation de son exécution obtenue auprès du chef de service ORL.

Le coût approximatif:

Matériel:

OtoRead : 840 000,00 DA.
03 sondes : 290000,00 DA chacune.(870 000,00 DA)
04 registres 05 mains : 250,00 DA par unité.(1000,00 DA)
04 paquets d'ordonnance : 100,00 DA par unité

Rémunération du personnel :

*médecin généraliste : 50 100,00 DA : 3 heures par jour = 625,25 DA par jour. Le salaire global dû au travail du médecin généraliste =401410,5 DA

*secrétaire : 35 300,00 DA par mois : 2 heures par jour = 294,17 DA par jour.
Le salaire global dû au travail de la secrétaire=188560,83

*ORL : salaire mensuel : 117917,34 (4 heure = 1965 DA par jour).
Le salaire global= 1187034 DA

Le coût approximatif pour chaque N.N dépisté

= coût du matériel + coût inhérent à la rémunération du personnel
Sur le nombre des N.N dépistés = 226,8 DA

Troisième partie : Discussion

I. Analyse du travail

I.1. La population et le lieu d'étude :

Le dépistage néonatal de la surdité réalisé conjointement dans le service ORL du CHU Tizi-Ouzou et l'EHS S'Bihi a permis de dépister **15 382** nouveaux nés parmi les

17 262 naissances vivantes ‘'dépistables'' **[222]**.

Il est important de rappeler qu'aucun N.N n'a bénéficié d'une otoscopie préalablement à la réalisation du test de dépistage.

Même s'il paraît difficile à réaliser avant chaque test, l'examen otoscopique serait souhaitable pour pratiquer les tests de dépistage dans de meilleures conditions.

Il permettrait de nettoyer les secrétions contenues dans le méat auditif externe et de détecter les épanchements rétro-tympanique sources d'augmentation du nombre des faux positifs.

Ce dépistage néonatal de la surdité a été pratiqué à la naissance, avant la sortie du nouveau- né de l'EHS S'Bihi dans l'unité de soins intensifs néonatale et dans la maternité classique. On peut donc le considérer comme un **dépistage néonatal universel. [4]**

Ce dépistage permet, actuellement, de dépister les surdités précoces, mais pas celles qui sont d'apparition secondaire ou d'évolution progressive. Il ne faut donc pas être rassuré par un test de dépistage négatif à la naissance et baisser de vigilance.**[4]**

C'est pour cela que le dépistage néonatal de la surdité doit s'inscrire dans un programme plus large de dépistage des troubles de l'audition, de la naissance à l'âge d'acquisition du langage, en impliquant les acteurs de la santé de l'enfant en particulier : les pédiatres et les médecins généralistes.

Par conséquent, il est indispensable de continuer la recherche des facteurs de risque de la surdité même si un programme de dépistage néonatal est mis en place.

En effet, certaines surdités retardées et progressives partagent les mêmes facteurs de risque que les surdités néonatales. Il apparaît donc, logique d'inscrire ces facteurs de risque sur le carnet de santé de l'enfant afin d'attirer l'attention des acteurs de la santé de l'enfant (Pédiatre et Médecin généraliste) et de demander une exploration audio-phonologique à chaque fois qu'un doute s'installe sur un trouble de l'audition.

I.1.1. Population dépistée :

Durant 22 mois, nous avons dépisté **15382** nouveaux nés par un dépistage systématique de la surdité à la naissance. Nous avons noté **1915** N.N convoqués à la 2ème phase et **76** enfants à la 3ème phase. À la fin de la 3ème phase, **49** enfants présentant une surdité ont été diagnostiqués.

Nous avons comparé notre population dépistée à certaines populations dépistées retrouvées dans la littérature (Tableau 29).

Etude pays/dates, auteurs	Cohort taille/type	Lieu d'admission
Rhode Island ; 1/93–2/95; Vohr et al., 1998 **[223]**	53121 population	USIN et neonatologie generale
New York; 1/96–12/96; Spivak et al., 2000**[224]**	69761 population	USIN et neonatologie generale
Champagne-Ardennes (France) 1/04–7/11; Chays et al; 2011**[222]**	188 880 population	USIN et neonatologie generale
ATPM/CDC; 5/01–1/03; Johnson et al., 2004**[225]**	86634 recherche	USIN et neonatologie generale
Espagne ; 03/01-08/04. José I. Benito Orejas et al **[28]**	4568 recherche	USIN et néonatologie Générale
Qatar: 01/03 to 11/03 Abdulbari Bener et al 2005**[133]**	2277 recherche	USIN et néonatologie générale
Coted'Ivoire; 07/07-03/08 M.J. Tanon-Anoh et al 2010 **[125]**	1306 population	USIN et néonatologie general
Tunisie05/06-04/07 E. B. H. Nouaili et al 2010**[226]**	1333 recherche	USIN et Néonatologie générale
Nigeria :07/05 and 04/06 BO Olusanya et al,2008**[20]**	2003 recherche	À 17,7jrs (vaccination BCG)
Notre étude : 06/11-03/13	**15382 recherche**	**USIN et Néonatologie Générale**

Tableau 29 : Tableau comparatif de plusieurs séries sur la taille de l'échantillon, le type et la taille de la cohorte et le lieu d'hospitalisation des nouveaux nés dépistés.

Dans le tableau 29 :

L'échantillon peut être pris d'un dépistage institutionnalisé indiqué par la population dans le tableau ou entrant dans un projet de recherche indiqué par la recherche.

Le lieu d'admission des nouveaux nés dépistés dans l'étude est représenté :

Soit par toute la maternité dans le cas du dépistage universel

Soit dans une catégorie particulière dans les dépistages entrant dans les études de recherche.

Sur ce tableau, notre population dépistée est assez large pour qu'elle soit représentative. Elle se situe entre les grandes séries des pays où le dépistage est institutionnalisé et les séries de recherche.

I.1.2. Hospitalisation des nouveaux nés et prévalence de la surdité en USIN :

Hospitalisation des nouveaux nés :

Dans notre population dépistée entre le 01 /06/2011 et le 18/03/2013 constituée de **15382** nouveaux nés ,**794** nouveaux nés ont été hospitalisés en réanimation néonatale soit **5,16%** ; ce qui correspond à un taux de **10% à 15%** aux **Etats-Unis.** **[4]**

Notre taux faible d'admission en USI est dû à un manque de lit d'hospitalisation et à la sortie précoce des N.N à moins de 24h de leur naissance **(Annexe 2).**

En effet, dans l'EHS S'Bihi, n'est admis en USIN que les N.N qui posent un réel problème de santé pouvant engager leur pronostic vital. Par conséquent, les N.N qui présentent des troubles médicochirurgicaux graves après leur sortie de la maternité, ne sont pas réadmis dans l'USIN de l'EHS S'Bihi. Ils sont admis dans les différentes structures néonatales à proximité de leur domicile ou dans le service de néonatologie de l'hôpital Nedir du CHU Tizi-Ouzou. Ceci, constitue un manque d'information à relever pour notre population d'étude.

Par ailleurs, l'hospitalisation des N.N dans l'EHS S'bihi est organisée en deux niveaux :

*Les N.N nécessitant des soins intensifs spécialisés sont admis en USIN.

*Le reste des N.N qui ne nécessitent pas de soins particuliers sont soit laissés avec leur mère soit avec une infirmière en salle kangourou pour les N.N accouchés par voie haute et les nouveaux nés des parturientes posant un réel problème de santé.

Dans les pays développés, la réanimation néonatale est divisée en 03 niveaux de gravité. **[4, 18]**

- niveau I : soins basiques et soins de nurserie pour les nouveaux nés en bonne santé.
- niveau II : soins spéciaux par un néonatologiste pour les nouveaux nés à risque modéré et les complications.
- niveau III : soins spécifiques pour les nouveaux nés nécessitant des soins assistés pouvant aller jusqu'à l'assistance ventilatoire.

Cependant, le niveau de maternité est exceptionnellement rapporté dans les études publiées dans la littérature. Ce déficit introduit un biais dans le nombre de sourds par niveau de gravité et rend difficile la comparaison entre études.

Prévalence de la surdité dans l'USIN

La prévalence de la surdité dans les USIN, rapportée dans la littérature, est entre **2 et 5%** alors qu'elle est de **0,1 à 0,3%** dans la population néonatale en général **[4, 19, 28, 29].** Elle est de **2,14%** dans notre série.

I.1.3. Taux de convocation à la 2ème phase :

La maternité S'Bihi est une maternité qui assure une permanence d'obstétrique avec un taux d'occupation des lits important dépassant souvent les 100% **[Annexe2].** Ceci entraine une sortie précoce des N.N avant 24h de vie afin de libérer les lits d'hospitalisation.

Dans notre série, nous avons pratiqué ce test dans les 24h premières heures après la naissance dans la salle Kangourou et la maternité classique et après 24h de vie dans l'USIN. Par conséquent, nous avons eu un nombre élevé de convocations pour la 2ème phase. Il est de **1915** nouveaux nés convoqués à la 2ème phase ou **12,45%.**

Le taux de convocation est de **15,1%** si le test est pratiqué à 24h, de **7,41%** s'il se fait dans les 48h et de **3,65 à 4%** s'il se fait au delà de 48h.

Le taux de convocations augmente également, avec l'inexpérience de l'équipe confiée à la pratique du dépistage et diminue également avec sa fidélisation. **[173, 227]**

Dans notre série, le taux de convocations pour la 2ème phase est de **12,45%.** Ce taux élevé est dû à la pratique du test autour de 24h après la naissance et parfois du à l'équipe des examinateurs qui contient plus de 21 personnes différentes.

I.1.4. Les perdus de vue :

Le nombre de perdus de vue est également important dans notre étude.

Avant même la pratique du test, nous avons noté **14,12%** de perdus de vue soit **2 530** N.N qui sont nés dans la maternité mais non dépistés.
Parmi ces **2 530** N.N, **54%** sont évitables soit **1 367** N.N sortis très précocement avant leur dépistage et **46%** sont non évitables soit **1163 N.N** par décès, ou évacués vers d'autres structures ou par la panne de l'appareil.

Nous avons noté, lors de la 2ème phase du dépistage, **399 nourrissons perdus de vue**. Ils représentent **20,84%** des **1915** nourrissons convoqués à la 2ème phase du dépistage.

En dehors de **16** décès relevés au cours de leur hospitalisation en USIN, après avoir bénéficié d'un dépistage, nous ne disposons pas d'explication sur les **383** nourrissons qui ont raté leur rendez-vous à la 2ème phase.

En effet, la diminution des perdus de vue constituent pour toutes les équipes un challenge à relever, en pratiquant un véritable « pistage » après le dépistage **[228]**

I.2. Le protocole de dépistage :

Le protocole de dépistage a été établi de façon prospective, sur trois phases et soutenu par un questionnaire préétabli (annexe 3 et 4). Le questionnaire est rempli par l'examinateur lors de la réalisation des tests et il note également, les anomalies retrouvées sur les N.N de visu ou les anomalies notées sur son carnet de santé.

I.2.1. La première phase du protocole :

La première étape du protocole est réalisée à l'EPH de S'Bihi. Elle se fait par recueil des DPOAE à la naissance avant la sortie de la maternité.

Le protocole que nous avons utilisé, présente une différence par rapport à ce qui est rapporté dans la littérature.

En effet, la plupart des études rapportent que le 1er test est réalisé le plus tardivement possible juste avant la sortie c.-à-d. 3 à 5 jours après la naissance **[4, 16, 228]**. Les équipes essayent toujours de pratiquer le test de dépistage **après 48h de vie** notamment, en USIN.

Il est également conseiller de répéter le test dans les jours suivant la naissance, afin de permettre aux prématurés de se rapprocher du terme de 35 semaines, même si les DPOAE ne sont pas dépendantes du terme au-delà de 29 SA.

Plus le test est retardé, plus en s'éloigne des fluctuations de recueil des OEA par la présence d'un épanchement dans l'oreille moyenne **[229]** .La présence d'épanchement dans l'oreille moyenne a été relevé également chez les N.N nés par césarienne **[230].** Ce qui a ramené certains à proposer une tympanométrie avant même, la pratique du test de dépistage**. [231]**

En effet, la nécessité de retarder le test, le plus tard possible, est prônée par toutes les études publiées dans la littérature afin de diminuer les faux positifs. Ces faux positifs peuvent être expliqués en partie par la présence d'épanchement de liquide amniotique dans les cavités de l'oreille moyenne ou par la présence de vernix caseosa au niveau du méat auditif externe **[232, 233-234].**

Le respect de ce délai de 48h apparaît impossible à réaliser dans notre étude, la durée d'hospitalisation dans l'EPH S'Bihi est de 1,5 jour en moyenne.

Elle est de 24h ou moins, pour les N.N hospitalisés en salle kangourou et en maternité classique et de 07 jours en moyenne pour les N.N hospitalisés en USIN **(annexe 2).** Ces derniers ne constituent que **5,16%** de tous les N.N dépistés.

En plus, le personnel en charge du dépistage de la surdité néonatale appartient au service ORL du CHU Tizi-Ouzou et par conséquent, il n'est présent à l'EPH S'Bihi qu'entre 7 H et 10h 30 minutes du matin.

Cette situation, nous oblige à faire un choix :

Soit de réaliser le test de dépistage très précocement dans les 24heures après la naissance ou avant, même si cette situation est pourvoyeuse de faux positifs.

Soit de retarder le test et risquer une sortie des N.N avant sa réalisation. Cette situation est d'autant plus vraie, que le N.N est hospitalisé avec sa mère en maternité ou dans la salle kangourou.

En revanche, nous avons respecté autant que possible le principe des 48h dans l'USIN où la durée d'hospitalisation est de 07 jours en moyenne.

En USIN nous avons réalisé ce test chez tous les N.N hospitalisés soit **5,16%** de tous les N.N dépistés et nous l'avons même répété pour ceux qui ne l'ont pas réussi.

La répétition des tests dans la première étape diminue le nombre des faux positifs, mais elle diminue également la spécificité de la méthode.

La spécificité mesure la capacité d'un test à donner un résultat négatif lorsque l'hypothèse n'est pas vérifiée alors que **la sensibilité** mesure la capacité d'un test à donner un résultat positif lorsqu'une hypothèse est validée-.

La répétition permet, également, de diminuer les faux négatifs dans la population des N.N hospitalisés en USIN par fluctuation des réponses dues à la présence d'un épanchement dans l'oreille moyenne. **Plus de 29%** des nouveaux nés en réanimation **[235]** présentent une **tympanométrie pathologique** (tympanogramme de type B ou C de Gerger), alors qu'elle n'est pathologique que dans **7,80%** des cas des N.N hospitalisés en dehors des USIN **[236]**. Cette fréquence des épanchements rétro-tympaniques est dûe probablement aux désordres immunologiques, aux traumatismes obstétricaux ou aux soins de réanimation **[237]**.
Cette hypothèse concernant les épanchements est à prendre avec précaution puisque la fréquence de l'**otite sécrétoire** dans la population de la petite enfance est de **20% [238].**

I.2.2. Deuxième phase du protocole :

Il est important dans un protocole de dépistage de convoquer à l'étape diagnostic le moins d'enfants afin de ne pas le surcharger. Il est important, également, de ne pas considérer les N.N comme sourds uniquement sur l'argument d'absence des otoémissions acoustiques **[239, 240].**

C'est pour cela, que dans notre protocole nous avons utilisé 02 étapes d'enregistrement des OEA :

La 1ère étape, à la naissance se fait par recherche des OEAP, elle permet la prise de contact avec les nouveaux nés et leurs parents.

La 2ème étape, à 01 mois après la naissance également par recherche des OEAP. Ce délais d'un mois après la naissance est choisi pour éviter les fluctuations des réponses et pour laisser aux prématurés le temps nécessaire afin d'arriver à évacuer les épanchements intra-tympaniques. En plus, cette 2ème étape permet de convoquer à l'étape du diagnostic un nombre restreint de nourrissons.

Cette 2ème étape est très discutée dans sa date de réalisation ainsi que sa pertinence. Elle peut être faite avant la sortie de la maternité en répétant le test par recherche d'OEA ou PEA **[4, 241]**, refaite 15 jours après le 1er test **[222]** ou rassembler les deux premières phases à 3 mois **[186]**.

I.2.3. La 3ème phase du protocole de dépistage :

La 3ème étape est une étape de dépistage mais surtout une étape de **confirmation** du diagnostic de surdité. En plus de la confirmation de la surdité, nous recherchons **le seuil d'audition** et nous demandons également les sérologies des différentes **Fœtopathies.**

Cette étape est admise par la majorité des équipes et des protocoles.

C'est une étape de **diagnostic** et de recherche de **seuil** et **d'étiologies**

[4, 16, 186, 222, 241].

I.3. Le choix du test

Si l'utilisation des moyens technologiques récents (OEA ou PEA automatisés) est définitivement adoptée par rapport à l'audiométrie comportementale, le type de test à choisir (par recherche d'OEA ou PEA) reste sujet à discussion encore à l'heure actuelle. **[4, 29, 241]**

Les données récentes, semblent privilégiées notamment aux Etats-Unis et Canada, l'utilisation des appareils recherchant les **PEA** automatisés dans les services des USIN.

Les appareils recherchant les **OEAP** automatisées sont utilisés pour les maternités classiques.**[4, 241]**

Cependant, il est clair que chaque centre choisira son protocole selon les moyens dont- il dispose. Ce choix est argumenté suivant la disponibilité des différents acteurs impliqués tout au long du dépistage et la disponibilité financière.

Pris séparément, nous devrions adapter le choix du test pour chaque enfant en fonction de ses **facteurs de risque** comme le recommande le **NIH [4].**

Quand on est à l'échelle d'un dépistage de masse, la durée du test est un facteur non négligeable. Ce temps est de 25 mn lors de l'utilisation des PEA automatisés et de 08 mn lors de l'utilisation des OEA. **[29]**

Dans notre étude, nous n'avons utilisé que les OEA pour le dépistage, les PEA étant réservés à l'étape diagnostique par un appareil conventionnel.

La durée moyenne pour l'obtention des DPOAE dans notre étude est de 05 minutes avec des durées extrêmes allant de 03 mn à 20 mn.

II. Analyse des Résultats :

II.1. Enregistrement des otoémissions acoustiques (OEA) :

Dans l'EHS de S'Bihi, les tests sont pratiqués au lit du N.N pour ceux hospitalisés avec leur mère ou dans la salle kangourou et dans la couveuse pour les N.N relevant de l'unité des soins intensifs néonatale.

Dans ces unités relevant de l'EHS S'bihi, nous n'avions pas une salle mise à notre disposition afin de pratiquer l'examen au calme selon les recommandations du **JCIH [4].** Il en résulte un bruit de fond non négligeable. Ce bruit parasite est produit par le personnel soignant, par les bébés lors des cris ou par leur mère ainsi que le bruit des respirateurs ou des couveuses dans l'USIN.

Ce bruit parasite rallonge considérablement le temps d'obtention des OEA. Il peut aller de 3 mn à 15-20 mn selon l'interférence du bruit de fond **[242, 243]**.

Par contre, la 2e phase est réalisée au service ORL. Ce test de contrôle par recherche des OEA se déroule dans une chambre isolée et dans le calme. La durée moyenne d'obtention des otoémissions, au service ORL est de 03 mn. En revanche, le temps accordé aux parents dans cette phase est important surtout quand le test est positif.

II.2. Enregistrement des PEA :

Le bruit de fond interfère également, sur l'obtention des PEA **[122, 244,245]**, La durée moyenne d'obtention des PEA dans notre étude est de 35 mn avec des durées extrêmes allant de 20 à 90 mn.

Cette étape se déroule dans l'unité d'exploration fonctionnelle auditive dans le calme sur un enfant endormi naturellement ou aidé par un anti histaminique type « Dexchloropheniramine ».

Nous avons pratiqué un test d'enregistrement des PEA chez tous les nourrissons qui se sont présentés à 03 mois après la naissance.

Nous privilégions la tranche d'âge entre deux **02 mois** et **une 01 année.**

La pratique de ce test se fait sous sommeil physiologique. Si le nourrisson est agité il est reconvoqué le lendemain, aidé par la prescription d'anti histaminique sédatif. C'est ainsi qu'on a pu obtenir chez **49** nourrissons un seuil auditif **supérieur ou égale à 35 dB**.

Les résultats ont été vérifiés par **Impédancemetrie** à la recherche d'un épanchement intra-tympanique associé et par **audiométrie comportementale** en champs libre.

Nous avons utilisé pour la pratique de l'audiométrie comportementale cinq applications différentes de deux Smartphones :

Soundbeam, dB Meter Pro, Decibel et Decibel Ultra de l'iphone

et Animals-sound de samsung.

En effet, lorsqu'il n'y pas de troubles neurologiques associés, il y'a une corrélation entre le seuil retrouvé par enregistrement des PEA et celui obtenu par audiométrie entre 2000 et 4000 Hz **[246].**

Le protocole à 03 étapes a été respecté dans notre étude, en dehors de **03** Trois enfants :

*__02__ nourrissons présentaient une surdité sévère à profonde bilatérale de 80dB et dont le résultat devait être vérifié. Il n'a pu être fait que 06 mois après car nous avons rencontré une panne de l'appareil d'enregistrement des PEA entre octobre 2011 et mars 2012.

* **01** nourrisson présentait un dépistage positif bilatéral à la naissance puis à un mois mais qui ne s'est présenté pour la suite du protocole qu'à 15 mois, c'est-à-dire il s'est présenté lorsque les parents ont constaté un trouble du langage.

II.3. Résultats du dépistage et du diagnostic :

L'étude des différentes séries est rendu difficile par l'absence de consensus sur le type de test et les moyens mis en œuvre.

Le tableau 30 défini un échantillon d'étude de littérature qui montre la disparité dans la taille de la cohorte, le taux de couverture du dépistage et la prévalence de la surdité.

Etude pays/dates, auteurs	Cohorte taille/type	Lieu d'admission	Technique de dépistage (refer %)	Suivi et couverture (%)	Prevalence/ 1000 Cas dépisté
Rhode Island; 1/93–2/95; Vohr et al., 1998 [223]	53121 population	USIN et neonat general	OAE/ABR (14.7%)	88	2.00
New York; 1/96–12/96; Spivak et al., 2000[224]	69761 population multicentrique	USIN et neonat general	OAE & A-ABR	72	8.00 USIN, 0.9 néonat
ATPM/CDC; 5/01–1/03; Johnson et al., 2004[225]	86634 recherche multicentrique	USIN et neonat general	OAE (4.8%), PEA-A (1.0%)	85.8	2.37
Qatar: 01/03 to 11/03 Abdulbari Bener et al 2005[133]	2277 recherche	USIN et neonat general	OAE/PEA	NF	5.2
Coted'Ivoire; 07/07-03/08 Tanon-Anoh M.J. et al 2010 [125]	1306 population	USIN et neonat general	OEA/PEA	87.4%.	5.96
Tunisie05/06-04/07 Nouaili E. B. H. et al 2010[226]	1333 recherche	USIN et Néonat	OEA/PEA 71,42%	41 %	2,4
Nigeria :07/05 and 04/06 BO Olusanya et al,2008[20]	2003 recherche	À 17,7jrs (BCG)	OEA/PEA 14,33%	66,97%	28
Notre étude : 06/11-03/13	15382/ recherche	USIN/ Néonat	OEA/ PEA 12,45	91,84%	3,2 (2,14%USIN)

Tableau 30 : Comparaison entre différentes séries sur la taille de la cohorte, le type de programme, le lieu d'hospitalisation, le protocole utilisé et la prévalence de la surdité.

La taille de la cohorte peut être grande surtout sur les études faites sur un programme de dépistage institutionnalisé, indiqué sur le **tableau 30** par population.

Les programmes de dépistage de recherche sont généralement soit de taille moyenne ou petite taille, indiquée par recherche sur le **tableau 30**.

Le dépistage se fait soit dans l'USIN soit dans le service de néonatologie générale ou dans les deux structures d'hospitalisation comme dans notre série.

Il se fait par étude des OEA et l'étude des PEA ou seulement sur l'étude des PEA.

II.4. Prise en charge :

Le protocole à trois phases nous a permis de diagnostiquer **49** enfants présentant une surdité et de faire leur **''**pistage'' **[222]**.

Dans la prise en charge, les orthophonistes ou les éducateurs en langages adaptés, les kinésithérapeutes et les psychologues, mais surtout les parents y participent.

En effet, il est difficile de voir une prise en charge effective de l'enfant sans une coordination des efforts de tout le personnel en charge du dépistage et du diagnostic avec cette équipe pluridisciplinaire. Cette dernière travaille en collaboration avec le personnel médical en charge de l'audition et de la santé de l'enfant afin de détecter un éventuel déficit associé à la surdité (moteur, visuel ou intellectuel) qui vient grever le pronostic fonctionnel. **[247]**

La prise en charge de ces enfants diagnostiqués comme présentant une surdité nous a amené à les diviser en 03 groupes : les enfants présentant une surdité unilatérale, les enfants présentant une surdité légère à modérée et les enfants présentant une surdité sévère ou profonde.

*__Les enfants présentant une surdité unilatérale__ ont bénéficié dans notre étude :

-D'un suivi régulier tous les trois mois, la première année, puis tous les six mois les deux années qui suivent, afin de détecter une éventuelle détérioration de l'audition de l'oreille saine.

-D'un accompagnement des parents par des conseils sur le comportement à avoir et leur faire apprendre les différentes étapes du développement du langage afin qu'ils puissent surveiller leur enfant. **[248]**

Cette stratégie est discutée dans la littérature car certains ont montré la supériorité de la prescription d'une aide auditive pour les surdités unilatérales par rapport à notre attitude sans prescription.
En effet, une restauration de l'audition binaurale avec aide spécifique à l'école et dans l'environnement familial peuvent améliorer les performances scolaires **[249]**.

*__Les enfants présentant une surdité légère à modérée__ sont confiées aux orthophonistes et psychologues avec une prescription d'un appareillage auditif. Ils sont également suivis régulièrement en consultation afin de détecter une éventuelle détérioration de l'audition.

*__Les enfants présentant une surdité sévère ou profonde__ sont confiées aux orthophonistes et psychologues avec une prescription d'un appareillage auditif par prothèse auditive conventionnelle définitive ou en attendant l'implantation cochléaire pour les surdités profondes. Ils sont également suivis régulièrement à 03 mois d'intervalle.

Une instruction est donnée aux parents des enfants des Trois groupes, de consulter en urgence à chaque fois qu'ils constatent un fait nouveau. Ils peuvent, également, consulter lorsqu'ils présentent une anxiété générée par l'utilisation d'un appareil auditif ou pour demander des explications. Les parents sont reçus sans rendez-vous par l'oto-rhino-laryngologiste, le psychologue ou par l'orthophoniste du service.

Une attention toute particulière est donnée aux nourrissons présentant une surdité unilatérale ou une surdité légère bilatérale ainsi qu'aux nourrissons présentant un seuil d'audition à cheval entre audition normale et surdité légère. C'est dans ces situations où un consensus sur l'attitude à adopter n'est pas encore obtenu**. [248, 249]** .

Il est admis qu'il faut faire une recherche exhaustive des facteurs reconnus pourvoyeurs de surdité progressive et de détérioration des acquisitions antérieures, notamment, les fœtopathies à transmission verticale en particulier pour le cytomégalovirus **[250)** et des tests génétiques à la recherche des mutations génétiques connus comme exemple : la connexine 26 qui doit être recherchée systématiquement **[251]**.

II.5. Analyse des facteurs de risque :

II.5.1. Type d'accouchement :

Dans la population dépistée, **62,9%** de N.N sont accouchés par voie basse normale **36,58%** de N.N sont accouchés par voie haute et **0,14%** le sont par forceps.

A la 2e phase, nous avons convoqué **1 915** N.N représentant **12,45%** de tous les N.N dépistés. Dans cette population de N.N convoqués, la proportion des trois modes d'accouchement est à peux- près la même que la population générale dépistée. **(Tableau 31)**

L'Odds ratio, comparant la convocation au 2e test et le type d'accouchement trouve qu'il existe une relation statistique entre l'accouchement par forceps et la convocation à la 2ème phase :

« L'accouchement par forceps est pourvoyeur de convocation au 2e test

L'Odds ratio étant égale à 5,8.

« Il est, également pourvoyeur de surdité dans d'autres séries de la littérature **[252]**. L'accouchement par forceps peut entrainer une surdité par plusieurs mécanismes. Le forceps peut provoquer un traumatisme temporal, une asphyxie néonatale ou une détresse respiratoire avec hypoxie.**[252]**

Fort heureusement que le nombre de ce type d'accouchement est négligeable dans notre population (**22/15382)** et n'a pas été à la base d'une surdité.

	Nombre de cas	Accouchement par voie basse normale	Accouchement par voie haut	Accouchement par forceps
Population dépistée	15382	N= 9673 (62,88%)	N= 5687(36,58%)	N = 22 (0,14%)
Population convoqué et OR	1915	N= 1205 (62,92%) **1**	N= 686 (35,87%) **0,97**	N= 10 (0,52%) **5,8**
Surdité et OR	49	N= 29 (59,18%) **0,86**	N= 20 (40,82%) **1,2**	0

Tableau 31 : Relation des différents types d'accouchement par rapport aux différentes phases du dépistage.

L'accouchement par forceps est remplacé à chaque fois que c'est possible par un accouchement par voie haute à l'EHS S'bihi.

Par contre, il existe une légère contradiction avec les données retrouvées dans la littérature concernant la convocation au 2ème test et l'accouchement par césarienne **[230]**.

Dans notre étude l'accouchement par voie haute diminue le nombre de convocations au 2ème test, **l'Odds ratio est égale à 0,97.**

Dans l'étude de T. Smolkin , la césarienne entraine un nombre plus important de convocations par rapport à la population générale avec un **Odds ratio de 33,5**.

L'accouchement par voie basse normale n'est pas pourvoyeur de convocation à la 2ème phase (**OR=1)** et il est protecteur contre la surdité (**OR=0,86)** (Tableau 31)

II.5.2. L'âge gestationnel :

Les nouveaux nés de notre population, dépistés à la naissance avant leur sortie de la maternité, se divisent en deux populations : les N.N accouchés à terme et les prématurés.

Selon l'**OMS [253]**, on considère comme prématuré un bébé né vivant avant 37 semaines de gestation. Cette notion recouvre trois sous-catégories:

- la prématurité extrême (bébés nés avant 28 semaines de gestation);
- la grande prématurité (bébés nés entre la 28e et la 32e semaine de gestation);
- la prématurité moyenne, voire tardive (bébés nés entre la 32e et la 37e semaine de gestation).

Par conséquence, le déclenchement du travail ou l'accouchement par césarienne ne devrait pas être prévu avant 39 semaines achevées sauf indications médicales

- Chaque année, quelque **15 millions** de bébés naissent prématurément (avant 37 semaines révolues de gestation).
- On estime qu**'un million** de bébés meurent chaque année de complications dues à leur naissance prématurée.
- La prématurité est **la principale** cause de **décès** chez les nouveaux nés (au cours des quatre premières semaines de leur vie) et la **deuxième** cause majeure de décès, après la pneumonie, chez les enfants de moins de **05 cinq ans.**
- Les trois quarts pourraient être évités grâce à des interventions courantes, à la fois efficaces et peu onéreuses, même sans recourir aux soins intensifs.
- Sur **184 pays**, le taux des naissances prématurées varie **entre 5%** et **18 %** des bébés nés**. [253]**

Dans notre population**, 1,35%** des n.nés sont des prématurés.
Ce taux est probablement sous -estimés soit par méconnaissance de la date des dernières règles par la parturiente ou par insuffisance de déclaration sur le carnet de santé par les sage-femmes ou encore par décès avant leur dépistage.

Les décès colligés par l'administration et ne figurant pas dans la population dépistée représentent **650** N.N-.

Si on reprend **le tableau 17** selon les trois classes de l'OMS, on a le tableau 32 :

Semaines de Gestation	N.N sourds		Témoins normo entendants		Odds ratio
	N	P	N	P	
Age<28	0	0,00 %	8	0,053 %	
28≤âge<32	1	2,04 %	32	0,209 %	9,94
32 ≤âge<37	7	14,18 %	158	1,03 %	15,88
≥ 37 (à terme)	41	83,68%	15135	98,72%	0,06
TOTAL	49	100.00 %	15333	100,00%	

Tableau 32 : Relation entre l'âge gestationnel et la surdité. N : nombre ; P : prévalence

Nous rejoignons ici statistiquement certaines publications anciennes qui considèrent que la prématurité est un facteur de risque **[254-255].** Cependant, les critères du JCIH sur les facteurs de risque n'incluent pas la prématurité comme facteur de risque. Pour notre part nous avons remarqué que tous les prématurés ont, au moins, deux **02** autres facteurs de risque.

La prématurité peut ne pas donner une surdité par elle-même mais constitue un terrain favorable à l'émergence de facteurs menant à la surdité.

II.5.3. Le poids de naissance :

Dans notre population d'étude nous avons colligé **2** N.N présentant une surdité et ayant un poids de naissance (PDN) inférieur à 1500 grammes avec un nombre de témoins normo entendant de **60** N.N. **L'odds ratio est égale à 10,86**.

Le poids de naissance (PDN) **inférieur** à **1500 grammes** constitue dans notre étude un facteur de risque de surdité.
Si le poids de naissance (PDN) inférieur à 1500 grammes est formellement identifié dans la littérature comme facteur de risque **[4]**, les mécanismes pouvant être en cause ne sont pas clairement identifiés **[256-258]**. En effet, ces N.N avec un bas PDN sont généralement hospitalisés en USIN et possèdent plus d'un facteur de risque.

II.5.4. Score d'Apgar : [259]

Le score Apgar est une évaluation de la vitalité d'un nouveau-né au moment de sa naissance. Il a été développé en 1952 par Virginia Apgar médecin anesthésiste américaine.

Le score Apgar consiste en une note globale attribuée à un nouveau-né suite à l'évaluation de cinq éléments spécifiques qui sont :

Le rythme cardiaque, la respiration, le tonus, la couleur de la peau et la réactivité.

Chacun des éléments est noté à 0, 1 ou 2 points, selon les conditions observées.

Le résultat total permet l'appréciation globale de l'état de santé du nouveau-né.

Le résultat maximal est de **10**, il suggère la **meilleure condition** de santé possible.

Alors qu'un score en **dessous de 7** réfère à une **détresse** avec des risques d'handicap et de séquelles neurologiques accrues.

Des déficiences tels que des troubles de la motricité, l'épilepsie, une diminution des performances d'apprentissage et des troubles du comportement et du langage et même de l'audition peuvent également en résulter.

L'évaluation est faite 60 secondes après la naissance, ainsi qu'à 5 minutes. En cas de scores faibles aux premières évaluations, celle-ci peut être répétée à 10, 15 et 20 minutes **[259, 260].**

En fait le score d'Apgar n'est pas à proprement parler un facteur de risque, mais il s'agit d'un indice qui est le résultat d'une défaillance de l'état de santé du N.N et pouvant être associé aux facteurs de risque **[256]**.

Dans notre étude, comme pour la plupart des séries, le score d'Apgar est surtout retrouvé comme ayant une relation avec la surdité pour un score **égal à 2 à 1 minute** et un score **égal à 4 à 5 minutes.**

II.5.5. Hospitalisation en unité de soins intensifs néonatale (USIN) :

Dans l'EHS S'Bihi, la durée moyenne d'hospitalisation en USIN est de plus de 7 jours. Cette durée dépasse la durée de 5 jours décrite dans la littérature comme favorisant le développement d'une surdité.

Dans notre population dépistée, **794** N.N soit **5,16%** ont été hospitalisés dans l'unité des soins intensifs néonatale dont **332** N.N soit **41,83%** ont été convoqués à la 2ème phase.

14588 NN étaient hospitalisés en maternité classique ou en salle kangourou et **1583** N.N soit **10,85%** ont été convoqués à la 2ème phase.

L'hospitalisation en USIN est pourvoyeuse de convocations à la 2ème phase ; l'**Odds ratio est égale à 5,9**.

Après avoir passé les trois phases du protocole de dépistage, **17** nourrissons présentaient une surdité.

La prévalence de la surdité dans l'USIN est de **2,14%** dans notre série. L'hospitalisation en USIN constitue un facteur de risque de surdité.

Cette prévalence est contenue dans l'intervalle de **2 à 5**% décrit par le **NIH [4].** Elle est, donc en adéquation avec les données de la littérature (tableau 30).

II.5.6. Souffrance fœtale aigue et détresse respiratoire :

Ces deux cause sont regroupées ensemble car elles ont en commun l'hypoxie et ses conséquences sur la défaillance poly viscérale et en particulier cérébrale **[261]**.

La définition de l'hypoxie et ses conséquences sont souvent imprécises car on est confronté à l'expérimentation sur l'espèce humaine.

L'expérimentation sur l'hypoxie a été décrite sur la recherche animale **[262]** par la présence d'Un 01 à 2 critères :

« Apgar **< à 4** à 1mn ou **< 7** à 5 min

« RCF ou rythme cardiaque fœtal pathologique : **pH < 7** dans le sang du cordon, ou un liquide amniotique méconial**.**

La souffrance fœtale et la détresse respiratoire sont deux causes d'admission en USIN dans notre population dépistée. **L'Odds ratio est supérieur à 10** pour ces deux causes.

La souffrance fœtale et la détresse respiratoire à la naissance sont deux facteurs liés entrainant une surdité à la naissance mais également, une surdité progressive et d'apparition retardée **[4].**

Il est donc important de rechercher ces deux facteurs de risque afin de continuer la surveillance et guetter l'apparition d'une éventuelle surdité progressive même si l'examen initial est négatif. **[4]**.

II.5.7. Antécédents familiaux de surdité :

La recherche des antécédents familiaux de surdité est un point important à considérer lors du dépistage de la surdité néonatale. D'abord, pour continuer la **surveillance**, même si l'examen initial est négatif, puis apprendre aux parents les grandes lignes du développement du langage **[4]**. Ils permettent également, d'orienter la prescription des examens génétiques. **[157, 263, 264]**

Dans notre population dépistée, nous avons colligé **22** enfants ayant des antécédents familiaux de surdité dont **cinq 05** présentent une surdité.

L'Odds ratio est franchement **supérieur à 1** ce qui nous permettent de conclure que les antécédents familiaux de surdité sont **un facteur de risque** de surdité. En fait, les antécédents familiaux de surdité devront être plus importants si on arrive à la rechercher sur les ascendants de plusieurs générations **[263]**.

Selon les données récentes de la littérature : les étiologies des surdités sont pour **50%** d'origine **génétique** et pour **50%** d'origine **environnementale** avec parfois interactions génétiques**. [263-267]**

II.5.8. Syndromes connus pour associer une surdité :

Dans environ **50%** des surdités **[263]**, la recherche génétique montre une **mutation** ou une délétion sur le **génome**. Ces surdités génétiques peuvent être dues à l'atteinte d'un seul gène ou à la combinaison de plusieurs atteintes.

Dans environ **un tiers des cas** la surdité entre dans le cadre d'un syndrome. Ce sont les surdités **syndromiques**. Il existe plus de **400 syndromes** connus incluant une surdité.

Dans environ **deux tiers**, la surdité apparait **isolée** n'entrant pas dans un cadre syndromique et elle est souvent **autosomale récessive [266]**.

Approximativement **50%** de ces surdités autosomales récessives non syndromiques peuvent être attribuées à un désordre **DFNB1**.
Ce dernier est dû soit à :

« une mutation sur le gène **GJB2** qui code pour la protéine (gap junction beta-2 protein) communément appelée **connexine 26**

« une mutation du gène ***GJB6*** qui code pour la protéine (gap junction beta-6 protein) communément appelée **connexine 30.**

Les porteurs sains du gène GJB2 sont à peu près de **01 sur 33 [267, 268]**.

Dans notre population sourde, nous n'avons pas pratiqué des tests génétiques.

Cependant, deux **02** cas de **surdité** d'allure **syndromique** ont été diagnostiqués sur des arguments cliniques chez deux filles entrant dans la cadre de deux syndromes :
Un syndrome de Pierre Robin un syndrome de Bardet-Biedl

L'odds ratio calculé pour ces syndromes est égale à 212,6.

Il existe une relation étroite entre **ces syndromes et la surdité** dans notre population.

En effet on a retrouvé chez l'une des 2 filles, en plus des désordres tels que polydactylie et rétinite pigmentaire, une **surdité sévère bilatérale** entrant dans le cadre **du syndrome de Bordet Biedel**.

Le **syndrome de Bardet-Biedl** est un syndrome qui associe :

à la rétinite pigmentaire

- Une polydactylie post axiale dans 69%
- Souvent une obésité
- Parfois un hypogonadisme hypo gonadotrope chez les garçons
- Ou des malformations génitales complexes chez les filles
- souvent des anomalies rénales responsables de la mortalité dans ce syndrome
- parfois un retard mental.
- **L'hypoacousie** a été retrouvée dans **21%**

Ce syndrome serait en rapport avec plusieurs mutations génétiques appelées **BBS** situées chacune sur des locus différents **[269].**

Chez la deuxième fille on a retrouvé un rétrognathisme, une glossoptose et une fente vélo-palatine.
Cette séquence correspond au syndrome de Pierre Robin.

#Le **syndrome de Pierre Robin** (**SPR)** ou séquence de Pierre Robin :

Elle se caractérise par la présence à la naissance de trois anomalies de la bouche et des anomalies du visage (anomalies bucco faciales) :

« Une mâchoire inférieure plus petite que la normale
« Un menton en retrait ou rétrognathisme
« Une tendance de la langue à chuter en arrière dans la gorge ou glossoptose
« Une fente vélo-palatine postérieure
« Il s'y associe parfois une surdité, souvent de transmission.

Normalement, à partir du **deuxième mois de grossesse** le tronc cérébral commande le développement de la mandibule qui devient mobile , la langue prend sa position horizontale dans la bouche, ce qui permet la fermeture de la partie arrière de l'os du palais.

Dans le **SPR**, un mauvais fonctionnement du tronc cérébral crée, à la fin du deuxième mois de grossesse, un trouble du développement de la mandibule, ce qui provoque le retrait du menton (rétrognathisme). Le menton contraint alors la langue à rester en arrière et en position verticale (glossoptose), ce qui empêche à son tour la fermeture du palais (fente vélo-palatine postérieure).

La cause exacte du fonctionnement anormal du tronc cérébral est, en revanche, mal comprise. Il y'a vraisemblable plusieurs causes qui peuvent être liées à des facteurs génétiques et/ou à des facteurs liés à la grossesse.

Des études de recherche génétiques ont montré que plusieurs cas de SPR isolé, sporadiques ou familiaux, sont dus à des **anomalies génétiques** qui affectent la production d'une protéine, le **facteur de transcription SOX-9,** qui a un rôle dans le développement du squelette du visage**. [270-271]**

II.5.9. Les pathologies pendant la grossesse :

Nous avons colligé **6** cas d'enfants dont la mère a présenté une pathologie pendant la grossesse dont **4** cas de toxémie gravidique, un **01** cas de diabète gestationnel et un **01** cas de goitre.
La comparaison entre les deux populations sourde et normo entendante trouve un **odds ratio égale à 199.**

Sur le plan statistique donc, les différentes **pathologies de la mère pendant la grossesse sont liées à la surdité.** Parmi elles **[272]** :

- Hypertension et cardiopathie
- Diabète
- Dépression
- Trouble Génétique
- Maladie Sexuellement transmissible (MST)
- Intoxication Tabagique ou alcoolique
- Mal nutrition
- Poids inadéquats.

Le risque maternel et infantile peut être diminué par une prise en charge adéquate avant, pendant et entre les grossesses et après l'accouchement **[273-274].**

II.5.10. Le traitement oto toxique

Les médicaments ototoxiques pris par la mère pendant la grossesse ou par le N.N à la naissance sont reconnues comme pouvant donner une **surdité congénitale** ou **progressive** dans la littérature **[4, 26, 261, 275].**
Cependant, une étude de Hoog et al. en 2003 a montré que ces médications donne un effet **synergique** potentialisant les facteurs de risque.
Ils peuvent entrainer une surdité lorsqu'ils sont associés à des malformations craniofaciales ou si l'on retrouve des antécédents familiaux de surdité, des complications cérébrales, un score d'Apgar bas ou des syndromes connus pour leur association à la surdité **[276].**

Nous n'avons colligé **aucun** cas d'enfant sourd dont la mère a pris un traitement ototoxique pendant la grossesse dans notre série d'enfants sourds.

Par contre on a noté un **01 témoin** qui a passé le test de la première phase sans détecter une absence d'Otoemissions acoustiques.

Trois explications peuvent être suggérées : soit que les médecins Algériens ont eu connaissance des données de la littérature et ne prescrivent plus les médications ototoxiques, soit que ce facteur est insuffisamment recherché et noté sur le carnet de suivi de la grossesse soit que ces médications comme l'a suggéré De Hoog en 2003 ne constitue pas un facteur de risque.

II.5.11. Malformations crânio-faciales :

Nous avons colligé **11** cas d'enfants **sourds** présentant une malformation crânio faciale et **14** enfants **témoins** normo entendants.

Sur les cas **sourds** nous avons noté sept **07** cas présentant des malformations de l'oreille externe, deux **02** cas de fente labio-velo-palatine, une **01** séquence de Pierre Robin et un **01** angiome de la joue.

Les malformations de l'oreille externe apparaissent comme les malformations les **plus fréquentes** parmi ces malformations crânio- faciales.

Elles sont prises en charge sur le plan esthétique, chirurgicalement vers l'âge de à six à sept ans quand l'oreille est arrivée à 85–90% de sa croissance **[277].**

Sur le plan fonctionnel, un **appareillage auditif** est nécessaire pour les surdités **bilatérales**. Si un échec a été noté, une aide auditive en conduction osseuse par **bandeau** peut être proposée.

Les malformations du palais et de la lèvre sont prises en charge à compter de trois mois en chirurgie infantile du CHU Tizi-Ouzou.

L'odds ratio est égale à 131,4. Cette valeur montre la relation étroite entre les malformations crânio faciales et la surdité.

II.5.12. Ictère :

Dans notre étude, nous avons colligé **152** enfants présentant un ictère dont :
« **136** NN hospitalisés en USIN soit **89 ,47%** car ils nécessitaient une prise en charge.
« 16 N.N soit **10,53%** ont été laissé avec leur mère en maternité car ils nécessitaient juste une surveillance.

Après la première phase de dépistage, **30** nourrissons ont nécessité une réexploration par recherche des DPOAE.

Au cours de la dernière phase de dépistage, six **06** enfants ont nécessité une recherche du seuil par PEA. Les résultats ont montré la présence de cinq **05** enfants présentant une surdité.

Le calcul de **l'Odds ratio trouve 11,7.**

L'ictère peut être considéré comme un facteur de risque en relation avec la surdité.

L'ictère a été décrit dans presque toutes les études traitant du dépistage néonatal de la surdité comme facteur de risque et il n y'a pas de litige dessus.

Cependant, une étude faite en Iran a conclue à l'absence de relation entre surdité et l'ictère **[278]. (Tableau 33**)

En effet l'ictère néonatal est un état pathologique qui apparait à la naissance par augmentation de la bilirubinémie circulante.

La bilirubine peut se déposer dans tous les tissus mais ce qui fait sa **gravité**, c'est son tropisme particulier pour les **noyaux intra crâniens** et surtout les **noyaux auditifs** du tronc cérébral **[279-280]** et le **ganglion spira**l contenant les corps cellulaires neuronaux **[281].**

Plus la bilirubinémie circulante augmente et plus les **complications neurologiques** peuvent apparaitre.

C'est pour cela que cet état constitue une cause **d'admission en USIN.**

Le traitement peut aller de la simple surveillance avec plus ou moins photothérapie à l'exsanguino-transfusion.

Etude Pays	Cohort lieu	P	Ictere N/S (Ors)	PDN<1,50 N/S (Ors)	Apgar N/S (Ors)	AG ≤36 SA N/S (Ors)	Medication ototox N/S (Ors)
Iran **[278]**	124 N.N USIN	13,7%	47/2 **<1**	 N T	 <1	55/10 3,6	105/17 -
Tunisie **[226]**	1333 U/N	0,24%	N T	NT	NT	NT	NT
Espagne **[282]**	21 590 U/N	0,5% NT	109/3 **>1**	NT	NT	NT	NT
Notre série	15382 U/N	0,32%	152/5 11,7	62/2 10,8	30/3 37	132/8 23,9	1/0 -

Tableau 33 : tableau comparatif de notre série par rapport à certaines séries de la littérature.
P : prévalence ; N/S : Nombre de N.N normo-entendant avec le paramètre N/nombre de sourds avec le paramètre S ; Ors : Odds ratio ; PDN<1,5 : poids de naissance inferieur à 1500g ; AG≤36SA : âge gestationnel inferieur ou égale à 36 semaines de gestation.

II.5.13. Les fœtopathies infectieuses: [283]

Les fœtopathies infectieuses sont représentées par l'acronyme **TORCH** (Toxoplasmose, Oreillons, Rubéole, cytomégalovirus et Herpes). Ce sont des infections qui touchent la mère pendant la grossesse et transmises verticalement vers le fœtus. Toutes les études ont montré la fréquence de l'infection par CMV qui persiste même dans les pays développés puisqu'il n y'a pas encore de vaccin efficace pour cette pathologie.

II.5.13.1. Toxoplasmose :

La toxoplasmose a été définie comme une infection parasitaire pouvant être la cause d'une surdité de perception chez le N.N **[284].**

Sur un article original, **Gláucia Manzan Queiroz de Andrade et al** ont fait un dépistage de la toxoplasmose à la naissance sur **30808 N.N :**

20 NN avaient une toxoplasmose sérologique positive dont **15** présentaient des symptômes.
19 des 20 N.N ont bénéficié d'une **recherche** de **surdité, 04** d'entre eux soit **21**,**84%** avaient une surdité**. [284]**.

La toxoplasmose est due à une atteinte parasitaire par **Toxoplasma gondii** qui est un parasite intracellulaire obligatoire. Le cycle parasitaire comporte une multiplication asexuée, qui s'effectue dans différents tissus chez les homéothermes (mammifères, oiseaux), appelés hôtes intermédiaires et une multiplication sexuée, qui s'effectue dans l'épithélium digestif du chat et de quelques autres félidés (hôtes définitifs). Le chat élimine des oocystes dans les matières fécales mais ceux-ci ne sont pas directement infectieux lors de leur émission. Ils le deviennent après sporulation (1 à 5 jours) ils sont alors source potentielle de contamination pour les hôtes intermédiaires par ingestion. Chez l'hôte intermédiaire, les oocystes sont lysés dans l'intestin et libèrent les sporozoïtes qui se disséminent rapidement dans la circulation sanguine après conversion en tachyzoïtes. Après une parasitémie brève de quelques jours, les parasites (sous la forme bradyzoïtes) s'enkystent dans les tissus, en particulier les muscles striés et le cerveau. Une fois ingérés, ceux-ci peuvent contaminer l'hôte définitif ou un nouvel hôte intermédiaire. Trois principaux génotypes de T. gondii sont identifiés et tous peuvent infecter l'homme.**[285]**

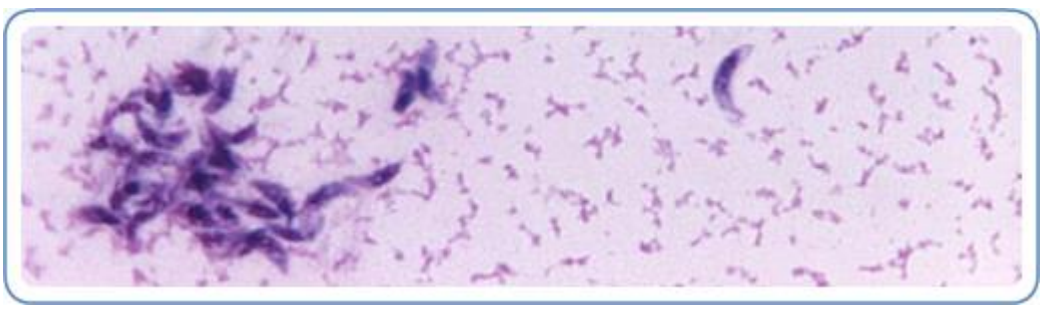


Figure 36 : Toxoplasma gondii dans le liquide d'ascite de la souris en microscopie optique. **[286]**

La toxoplasmose est considérée comme l'une des premières causes de **mortalité alimentaire** aux Etats unis.

Plus de **60 millions** de personnes portent ce parasite mais rares sont ceux qui développent la maladie**.[286]**

Nous n'avons pas noté de cas de toxoplasmose dans la population infantile sourde de notre cohorte mais nous avons noté deux **02** cas dans la population néonatale dépistée normoentendante.

II.5.13.2. Oreillons:

Le virus des oreillons est un paramyxovirus .Il est transmis par les gouttelettes de Flügge lors de la toux ou d'éternuement. La contagiosité est de trois jours avant l'apparition de la maladie et quatre jours après le début des symptômes. L'incubation varie de 7 à 23 jours.

L'incidence des oreillons pendant la grossesse est de **0,8 à 10 cas** pour **10000 grossesses.[287]**

L'atteinte durant le premier trimestre de la grossesse est associée avec un pourcentage élevé **d'avortement [288].**

Bien que le virus des oreillons est capable d'infecter le placenta et le fœtus, plusieurs études n'ont pas pu démontrer clairement la relation entre les oreillons pendant la grossesse et les malformations **[289, 290].**

Le traitement médical est symptomatique.

la vaccination contre les oreillons reste le moyen thérapeutique le plus efficace pour prévenir les Oreillons. Le vaccin est inclus dans une combinaison **ROR** ou **RORV** (rougeole-oreillons-rubéole-varicelle).

La première vaccination aux Etats unis a été délivrée en 1967.

En 2005, la prévalence des oreillons a chuté de 99%.**[291]**

II.5.13.3. Rubéole :

Il est admis depuis 1943 (Swan et al, 1943 dans Dijk 1982, p. 13) **[292]** que la rubéole est une cause de **surdité congénitale**. Cette hypothèse a été vérifiée par plusieurs travaux qui ont démontré la relation entre le virus de la rubéole et la surdité. **[293, 294, 295]**

La rubéole constitue un risque malformatif en fonction de **l'âge gestationnel** du fœtus. Le risque malformatif est estimé à :

« 40-60% pour l'infection durant les huit **08** premières **semaines de gestation**,
« **30-35%** durant le troisième **03 mois** de **grossesse**
« près de **10%** durant le quatrième **04 mois.[296]**

* L'infection précoce augmente le risque d'atteinte des organes vitaux notamment le Cœur et le système nerveux central ainsi que l'œil et l'oreille.

*L'infection retardée peut toujours mener à la surdité mais sans atteinte des autres organes (Dijk 1982, p. 171) **[292].**

La rubéole a bénéficié depuis 1966 d'une vaccination spécifique, approuvée par la food drug administration (FDA) depuis 1967

. Le vaccin rubéolique est un virus vivant atténué constituant une partie du vaccin ROR ou vaccin rougeole-oreillon-rubéole. Il est recommandé pour les enfants de 12 à 15 mois avec rappel à 4 ou 6 ans et pour les femmes non immunisées désireuses d'être enceintes.

La vaccination contre la rubéole a diminué la prévalence de la rubéole dans la population néonatale aux états unis et les pays développés **[200]**

Dans notre série, nous avons colligé six cas **06** d'enfants **sourds** ayant une sérologie positive à la rubéole dont cinq **05** ont une **surdité bilatérale** et un **01** qui a une **surdité unilatérale** gauche.

La surdité est profonde pour un **01**cas, modérée dans trois **03** cas et légère dans deux **02** cas.

Malgré le faible échantillon par rapport à la série rapportée par N.J.Wild et al, les mêmes caractéristiques ressortent et notamment la prévalence de la surdité dans la population atteinte de rubéole (**tableau 34**).

Avec un Odds ratio égale à 697, la rubéole entretien une relation étroite avec la surdité.

Etude	National Congenital Rubella Surveillance Programme (NCRSP) 1989.**[248]**	Notre série
Population étudiée	111 N.N entre 1978-82 avec sérologie rubéole (IgM-IgG) (+)	10 N.N présentant une sérologie positive (IgG-IgM)
Enfants sourds Initialement rapportés Audiogramme non Fait Audiogramme impossible par retard mental sévère : Audition par seuil liminaire : <40 dB Entre 40 et 60dB Entre 61 et 80 dB Entre 81 et 100 dB ➢ 100dB	N=68 (61,3%) 9 5 2 13 13 17 9	N=6 (60%) seuil recherché par audiometrie objectif (PEA) 0 0 5 0 1 0
Enfants Initialement rapportés normal Audiogramme non fait Audition Normale Surdité Unilatérale Surdité Bilatérale	N=43 11 19 3 10	N=4 Otoémissions sans anomalie - - - -
Age moyen du diagnostic de surdité.	11, 6 mois	3 mois
Différence maximale de seuil entre les deux oreilles	22 dB	20 dB
Surdité Progressive	01 verifiée	

Tableau 34 : tableau comparatif sur la prévalence de la surdité et ses caractéristiques audiométriques au cours de l'infection rubéolique entre notre série et une série du National Congenital Rubella Surveillance Programme (NCRSP) 1989. Il faut noter que l'étude du NCRSP a été faite avant que le dépistage ne devient systématique.

II.5.13.4. L'herpes :

Les Herpes virus sont un ensemble de Huit virus qui ont en commun leur ubiquité et leur adaptation pathologique continuelle. Le nom vient du grec ''herpeine'' qui signifie se glisser ou avancer lentement sans faire de bruit, décrivant le caractère chronique, latent ou récurent de l'infection. Ce sont des virus à ADN.**[297]**

Les huit types Herpesvirus

Human herpes virus (HHV)

- Herpes simplex type I (HHV-1)
- Herpes simplex type II (HHV-2)
- Varicella-zoster virus (VZV/HHV-3)
- Epstein-Barr virus (EBV/HHV-4)
- Cytomegalovirus (CMV/HHV-5)
- Human herpesvirus type 6 (HBLV/HHV-6)
- Human herpesvirus type 7 (HHV-7)
- Kaposi sarcoma herpesvirus (KSHV/HHV-8)

Ces huit types sont classés en trois familles:

- **Alpha-herpesvirus**:

  HSV 1 et 2; VZV/HHV-3. Ils ont un court cycle de reproduction, différents hôtes, destruction des cellules infectées et une latence dans les ganglions sensitifs. **[297-300]**

- **Beta-herpesvirus**

  CMV, HHV-6 et HHV-7. Ils ont un cycle de reproduction long et un éventail d'hôte rétréci. Les cellules infectées s'élargissent. Ils peuvent rester latents dans les globules blancs, cellules rénales, les glandes exocrines et d'autres tissus. **[301-302]**

- **Gamma-herpesvirus**:

  EBV et HHV-8. Ils sont spécifiques pour les lymphocytes T ou B. ils peuvent rester latent dans les tissus lymphoïdes. **[303-304]**

L'effet tératogène des HHV a surtout été étudié avec les HHV 1 et 2, l'HVZ et le cytomégalovirus ou HHV5.**[299-300]**

Dans notre population dépistée, nous avons colligé deux **02** cas avec une sérologie positive pour l'herpes simplex 2 ,donc une incidence de **1,3 cas pour 10000** naissances).
Les deux cas présentent une surdité (**4,1%** des nouveaux nés présentant une surdité).

Nous n'avons pas noté de N.N témoins présentant une sérologie positive à l'herpes.

II.5.13.5. Cytomégalovirus (CMV):

Le Cytomégalovirus (CMV) est un virus à ADN appartenant au Beta-herpesviridaes. Il se caractérise par sa latence clinique et ses récurrences.
La primo infection peut être symptomatique et notamment pour le fœtus lorsqu'elle arrive au premier trimestre.
1 à 4% **[305]** des femmes peuvent avoir une primo-infection pendant la grossesse mais **95%** ne développe pas de maladie **[306-308].**
L'infection congénitale par CMV entraine des malformations du N.N, le plus souvent lorsque la primo-infection de la mère se fait au premier trimestre.
Elle entraine des séquelles neurosensorielles à type de surdité, retard mental, paralysie, convulsions et choriorétinite.
32% des enfants peuvent être atteints de CMV si l'infection se développe au premier trimestre et **15%** plus tard.
Concernant la surdité, les enfants peuvent développer une surdité dans **24%**, s'ils sont atteints au premier trimestre contre **2,5%** des cas plutard.**[309]**

Dans notre étude**,** nous avons colligé **7** cas d'enfant sourds présentant une sérologie positive au cytomégalovirus et un **01** seul témoin normo entendant.

L'odds ratio est égale à 1667.

Cette valeur est fortement évocatrice de la relation étroite entre l'infection par CMV contractée pendant la vie fœtale et la surdité.
Si cette relation est bien reconnue, il n'existe à l'heure actuelle aucun traitement sans effet secondaires sérieux ni de vaccination contre le CMV pouvant être pris pendant la grossesse sans risques. **[305, 310]**

II.5.14. Autres facteurs de risque :

Durant le recueil des données sur les N.N dépistés nous avons notés certains états pathologiques qui n'appartiennent pas aux facteurs de risque du JCIH. Deux **02** cas étaient présents dans la population sourde et normoentendante, ce qui nous a permis de calculer l'Odds ratio et de confirmer leur relation avec la surdité.

Ce sont les convulsions et la stérilité avec fécondation in vitro (FIV) qui ont un **Odds ratio** franchement **supérieur à 1.**

***Les convulsions**, dans la période néonatale, peuvent être dues à plusieurs causes les plus retrouvées sont la fièvre ou l'hypothermie ainsi que les traumatismes obstétricaux et les troubles métaboliques. Elles peuvent être le début d'une épilepsie-maladie **[311]**.
Les termes d'épilepsie et de convulsion sont interchangeables pour **l'American Academy of Pediatrics [312]** meme si les convulsions n'ont été traitées qu'en tant que symptome dans la littérature**[4]**.

***La fecondation in vitro** (FIV) est un traitement de la **sterilité**.

Elle est appelée également procréation médicalement assistée ou reproduction technologiquement assistée par le CDC d'Atlanta.
Elle consiste en la manupilation des spermatozoides et des ovules au laboratoire et la réimplantation de l'ovule fécondé dans l'utérus de la femme.
Cette définition n'inclue pas l'insémination artificielle**,** où seuls les spermatozoides sont manupilés puis injectés dans l'utérus de la femme **[313].**
Cette reproduction medicalement assistée a été incriminée dans des atteites cerebrales et neurosensorielles **[18, 314].**

Bo Stromberg et al ont rapporté une étude où les enfants nés d'une FIV ont **trois fois le risque** d'avoir des **sequelles neurologiques** par rapport à la population generale.

Dans la population generale le pourcentage de sequelles neurologique est de **2 à 2,5‰ [315].**

Dans notre étude, **03** nouveaux nés sont le fruit d'une FIV dont un **01** N.N présente une surdité.

L'Odds ratio calculé est égale à **160**.

La Stérilité avec FIV constitue un facteur de risque, même si l'échantillon n'est pas assez exhaustif pour qu'il soit pris en compte.

II.6. Le seuil de surdité et le traitement appliqué

La classification du Bureau international d'audiophonologie de la conférence de Lisbonne (Portugal) du 1er Mai 1997, définit les surdités en fonction du **seuil minimal** de **perception des sons,** exprimé en décibels (dB HL pour decibels hearing level), sur les fréquences 500, 1 000, 2000 et 4000 Hz.

En cas de surdité asymétrique, le niveau de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la mauvaise oreille, La somme est divisée par 10.**[192]**

L'audition normale est définie par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est **inférieur à 20 dB.**

La surdité légère est définie par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est situé entre **21 et 40 dB .**

La surdité modérée est définie par une perte auditive moyenne avec deux degrés :

- Premier degré : défini par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **41 et 55 dB.**
- Deuxième degré : par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **56 et 70 dB.**

A ce niveau d'audition, la parole ne peut être perçue que si le locuteur élève la voix ou regarde les lèvres ;

La surdité sévère est définie par une perte auditive moyenne de 71 à 90 dB avec deux degrés :

- Premier degré : est défini par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **71 et 80 dB**.
- Deuxième degré : est défini par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **81 et 90 dB**

La parole est perçue à voix haute près de l'oreille ainsi que les bruits forts.

La surdité profonde est définie par une perte auditive moyenne au-delà de 90 dB (aucune perception de la parole) avec 3 degrés :

- Premier degré : est défini par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **91 et 100 dB**.
- Deuxième degré : est défini par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **101 et 110 dB**.

- Troisième degré : est défini par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est compris entre **111 et 120 dB**.

Aucune perception de la parole, seuls les bruits très puissants sont perçus.

La surdité totale ou cophose est définie par une audition dont le seuil minimal de perception auditif est **supérieur à 120 dB**.

Dans notre population dépistée, nous avons diagnostiqué **49** enfants présentant une surdité dont **20** unilatérales et **29** bilatérales.

La réhabilitation de la surdité dans notre population d'enfants sourds a été comparée à une étude espagnole qui se rapproche de la nôtre. (Tableau 35)

Etude	Espagne ;03/01-08/04. José I. Benito Orejas et al **[28]**	Notre série
Cohorte et lieu d'étude	4568 N.N USIN-néonatologie générale	15382 USIN-néonatologie générale
couverture	97,6 %	91,84%
Protocole	Deux phases OEA Une phase PEA	Deux phases OEA Une phase PEA
%Refer à la 1ère phase	8,3%	12,45%
%Refer à la 2ème phase	18% (1,2% du total)	4,88% (0,48% du total)
Fréquence de sourd dans la cohorte	17 N.N	49 N.N
Prévalence de la surdité dans la population étudiée	3,8‰	3,2‰
Prévalence en USIN	6.6%	2,14%
Surdité (S) profonde (Fréquence et TRT)	9 S bilatérales: 3 décès +prothèses 3 IC unilatéral 2 refus IC 1 PDV	2 S(100dB): 2 IC unilateral +prothèses
Surdité sévère (Fréquence et TRT)	3 S bilateral : Prothese 2 S unilateral: orthophonie	4S Bilatérales: 4 prothèses 2S Unilatérale : orthophonie
Surdité légère à modéré (Fréquence et TRT)	3 S bilatérale legère : orthophonie	16 S Modérée bilatér (prothèse) 7 S légère bilat (orthophonie) 10 S modérée unilat (orthophonie) 08 S Légère unilat (orthophonie)

Tableau 35 : comparaison de notre série avec une série espagnole montrant les principaux résultats.

Dans cette étude de séries : La prévalence de la surdité néonatale pour tous les NN dépistés est de 3,8‰ en Espagne alors qu'elle est de 3,2‰ dans notre étude et de 6,6% pour ceux hospitalisés en USIN à Castille et Léon contre 2,14% à Tizi-Ouzou.

La prise en charge est basée sur la prothèse auditive dite conventionnelle. L'implantation cochléaire est réservée à la surdité (S) profonde.

II.7. Coût du dépistage :

Le coût du dépistage systématique de la surdité néonatale à court terme est comparé à ceux des autres programmes de **dépistage sélectif** de la surdité et lorsqu'il n'y'a pas de dépistage.

Ce coût baisse à long terme en augmentant le nombre des dépistés et des diagnostiqués et la durée de leur suivi

. L'identification précoce entraîne l'amélioration des capacités linguistiques, les performances scolaires et professionnels et améliore la productivité à long terme.**[316]**

Une étude du coût en Angleterre a trouvé un coût de 31 410 livres pour chaque cas détecté et suivi et pris en charge.**[317]**

Une autre étude a comparé le dépistage par recherche d'OEA et le dépistage par recherche des PEA.

Elle a montré que le dépistage par OEA donne un coût de 13$ par enfant dépisté et le meilleur rapport coût-efficacité avec 5100$ par enfant identifié avec surdité ; par rapport à un dépistage par PEA qui donne un coût de 25$ par enfant dépisté et un rapport coût-efficacité plus élevé de 9100$ par enfant identifié avec surdité et suivi.**[318]**

Le coût du dépistage de la surdité dans la période néonatale est très difficile à calculer même dans les pays qui le pratiquent depuis longtemps. Cependant, les auteurs insistent, tous, sur l'amortissement du coût à long terme par rapport à l'absence de dépistage. **[316-318]**

Dans notre population dépistée par 2 étapes avec OEA puis une étape par PEA le coût d'un enfant dépisté revient approximativement à **226,8 DA**.

III. Perspectives :

Le dépistage néonatale de la surdité a débuté dans les deux structures (maternité S'bihi et service ORL) en Janvier 2009. Au cours de cette période, nous avons testé plusieurs protocoles afin de trouver celui qui est le plus bénéfique.

A partir du 1er Juin 2011 le dépistage a été appliqué dans sa forme universelle, c'est-à-dire que tous les nouveaux nés ont été dépistés avant leur sortie de la maternité.

Le personnel en charge du dépistage dans cette étude était les médecins du service ORL. Nos perspectives sont l'apprentissage de la méthode de dépistage aux puéricultrices et sages-femmes des maternités afin que le dépistage soit pratiqué indépendamment du service ORL aux moins pour la première étape.

L'étape suivante de ce travail, consiste en l'extension du dépistage néonatal de la surdité à toutes les maternités de la wilaya de Tizi-Ouzou.

Le but ultime de cette étude est de rendre ce dépistage **national** et son inscription officielle dans la politique de **prévention sanitaire.**

Il est également bénéfique de mener une sensibilisation quant à la prévention.

III. Conclusions générales :

Conclusion sur les trois phases du dépistage et les résultats :

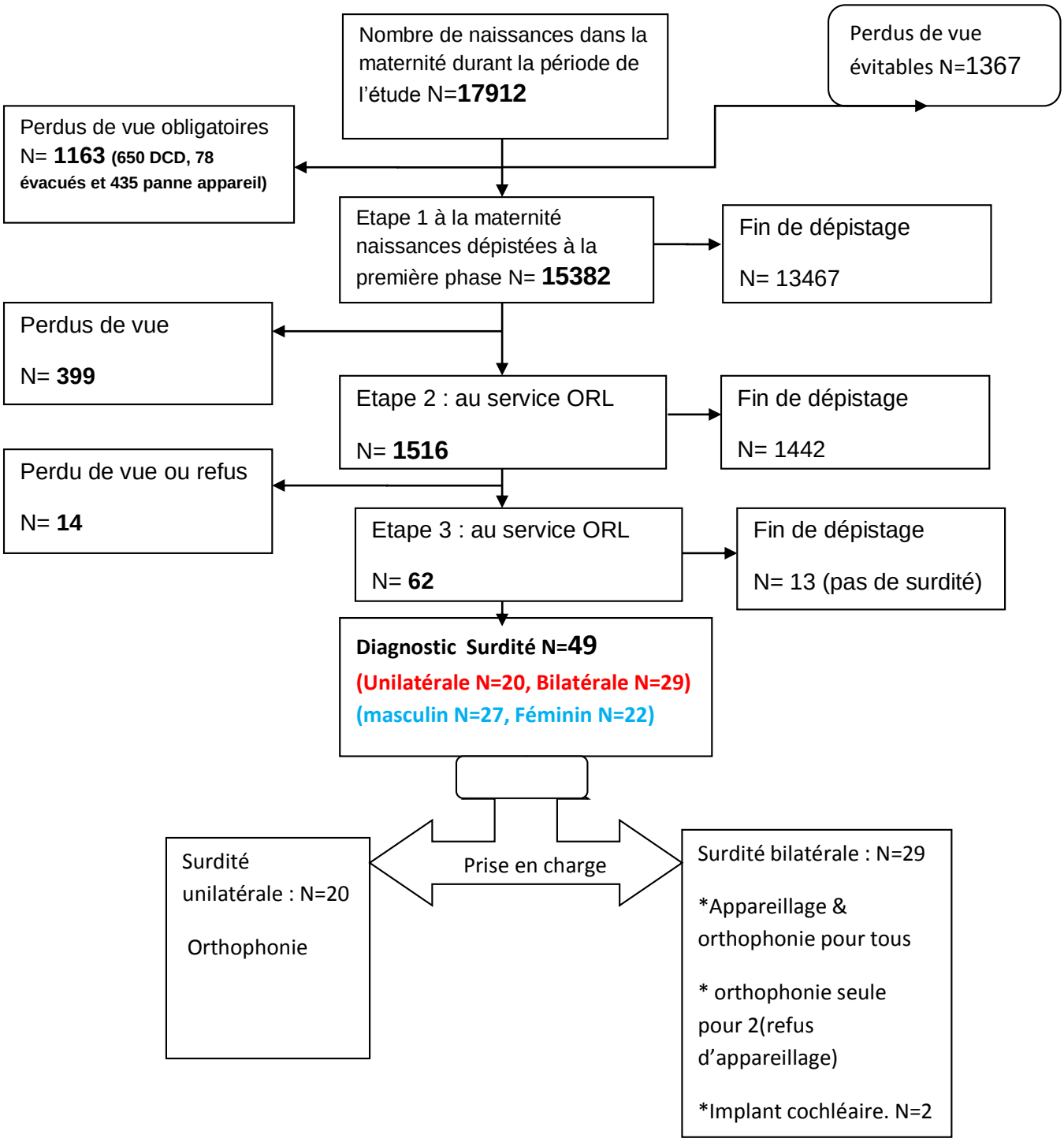


Figure 35 : Diagramme montrant l'arbre décisionnel et résultats du dépistage.

*Notre étude s'est déroulée sur une période allant du 01 Juin 2011 au 18 Mars 2013 avec un suivi continu. Cependant pour les besoins de l'étude nous avons arrêté le suivi à Six mois.

Pendant cette période d'étude, **17912** NN sont nés dans l'établissement publique hospitalier S'bihi Tassaadit de Tizi-Ouzou dont **15382 NN** ont été dépistés et **2530** ont été perdus de vue.

Parmi les **2530 NN : 1367** NN n'ont pas pu être dépistés car ils sont sortis de la maternité avant leur dépistage et **1163** NN n'ont pu être dépistés il sagit des NN évacués vers une autre structure médicale spécialisée ou ceux décédés ou au moment d'une panne de l'appareil

. Le taux de couverture est de **85,9%** mais si on exclue les perdus de vue non évitables le taux de couverture du dépistage est de **91,8%.**

A la 2ème phase du dépistage, **1516** nourrissons ont été retestés, par recherche des DPOAE, Un mois après la naissance. Nous avons dénombré **399** nourrissons absents à cette phase **76** nourrissons avaient un dépistage positif et ont été convoqués à la 3ème phase.

A la 3ème phase du dépistage et du diagnostic, **62** nourrissons se sont présentés au service trois mois après leur naissance où une recherche des PEA avec détermination du seuil auditif ont été pratiqués.

Les résultats ont montré la présence de **49** enfants présentant un **seuil** d'audition de **plus de 30 dB** au moins d'un coté.

Sur ces 49 enfants, **20** nourrissons présentent une surdité unilatérale et **29** nourrissons une surdité bilatérale.

Les surdités unilatérales ont été prises en charge en orthophonie uniquement.

La prise en charge des surdités bilatérales nécessite en plus de la rééducation orthophonique, d'un appareillage auditif seul ou d'une implantation cochléaire pour les surdités sévères à profondes.

*La prévalence de la surdité néonatale pour tous les NN testés est de **3,2 %**à.
Elle est **de 2,14%** pour ceux hospitalisés en USIN**,** dans notre étude.

*Le dépistage par recherche des Otoémissions acoustiques à la naissance en une étape est possible mais possède beaucoup de faux positifs.

*Le protocole de dépistage de la surdité néonatale en trois étapes est faisable.

Les deux premières étapes se font par recherche des otoémissions acoustiques, la dernière étape se fait par recherche des PEA. Elles apparaissent comme une bonne

méthode pour diminuer les faux positifs afin de convoquer un nombre restreint d'enfants à la troisième étape du dépistage et du diagnostic.

*L'étape diagnostique nécessite un plateau technique minimum fait d'un appareil de recherche des otoemissions portatif et automatisé et un appareil de recherche des potentiels évoqués auditifs pour la confirmation du diagnostic.

*La recherche étiologique nécessite un plateau technique plus étoffé où, à côté des analyses classiques de biologie clinique, de sérologie et de radiologie, se trouve la recherche cytogénétique et biologie moléculaire par PCR qui doivent compléter le plateau.

*Les facteurs de risque de la surdité néonatale retrouvés sont les mêmes décrits dans l'annexe 2 du JCIH, en dehors de la stérilité avec fécondation in vitro qui apparait comme un nouveau facteur de risque.

*La prise en charge de la surdité néonatale, axée d'abord sur son diagnostic précoce puis sur la réhabilitation de l'audition, est actuellement possible quelqu'en soit l'étiologie. La réhabilitation de l'audition fait appel d'abord aux moyens technologiques récents allant de la prothèse auditive conventionnelle à l'implant du tronc cérébral afin de rétablir la boucle audiophonatoire.

Elle fait également appel au travail orthophonique et la collaboration active des parents. Le travail orthophonique sera axé sur l'acquisition des structures complexes de la langue, sur la maîtrise de l'articulation, de la parole et sur le contrôle de la voix.

La prise en charge des troubles de l'audition nécessite également des mesures de prévention primaires et secondaires. La prévention primaire est basée sur la vaccination et les mesure d'amélioration de la santé maternelle. La prévention secondaire est basée sur le dépistage de la surdité, son diagnostic et sa prise en charge précoce.

IV. Recommandations :

L'analyse de la bibliographie sur le dépistage, le diagnostic et la réhabilitation de l'audition corrélée à notre stratégie de dépistage et de prise en charge de la surdité néonatale nous permettent d'émettre quelques recommandations :

1-Avant de commencer un programme de dépistage dans une maternité, il faut connaitre l'heure de sortie des nouveaux nés afin de pratiquer le dépistage le plutard possible avant leur sortie (idéalement après 48 H).

2-Afin de diminuer les faux positifs, certaines mesures simples peuvent être utilisées :

*Fidéliser l'équipe qui pratique le dépistage.

*Si on ne peut pas avoir une chambre réservée au dépistage, la fermeture de la porte de la salle où se trouve le nouveau né permet de réduire le bruit parasite.

*Lorsque le dépistage de la surdité néonatale se fait par recherche des Otoémissions acoustiques, pratiquer un 2ème test de dépistage Un mois après le premier test avant de convoquer l'enfant à l'étape diagnostique par PEA.

3- Le dépistage néonatal de la surdité doit s'inscrire dans un programme plus large de dépistage des troubles de l'audition de la naissance à l'âge d'acquisition du langage. Il faudrait, donc, impliquer tous les acteurs de la santé de l'enfant en particulier : les pédiatres et les médecins généralistes.

Il est, donc, indispensable de continuer la recherche des facteurs de risque de la surdité même si un programme de dépistage néonatal est mis en place.

4-Certaines surdités d'apparition retardée ou progressive partagent les mêmes facteurs de risque que les surdités néonatales. Il apparaît donc, logique d'inscrire ces facteurs de risque sur le carnet de santé de l'enfant afin d'attirer l'attention des acteurs de la santé de l'enfant et de demander une exploration audio-phonologique à chaque fois qu'un doute subsiste sur un trouble de l'audition.

5-Lorsque une fœtopathie est diagnostiquée à la naissance la surveillance doit être prolongée dans le temps au moins jusqu'au développement du langage.

6-La vaccination est une méthode reconnue efficace pour prévenir les fœtopathies responsable de surdité. Il faut élargir le programme de vaccination à d'autres pathologies dont le vaccin est disponible: oreillons, rubéole,

cytomégalovirus et HerpesVaricelleZona ainsi qu'aux vaccinations disponibles contre les agents responsables des méningites (haemophilus influenzae et pneumocoque).

7- Reprendre les compagnes de sensibilisation contre la toxoplasmose et son traitement en collaboration avec les services de parasitologie.

8-Création des consultations de conseil génétique, (y compris les conseils de mariage) pour les parents ayant des antécédents familiaux de surdité ou la recherche de frères et sœurs ayant des causes héréditaires de perte auditive. Ceci passe d'abord par la dotation des services de cytogénétique d'un plateau technique moderne de biologie moléculaire. Les consultations de conseils génétiques peuvent être domiciliées dans les services de cytogénétique mais également dans les services de pédiatrie ou de gynécologie obstétrique.

9-Le dépistage et le diagnostic précoce de la surdité, de son type et du niveau de perte avant ou autour de 06 mois permet de prodiguer à l'enfant sourd, l'aide auditive appropriée. Cependant le problème des perdus de vue persiste malgré le diagnostic. Afin de diminuer les perdus de vue il faut introduire les résultats du dépistage et du diagnostic sur le carnet de santé de l'enfant.

10-La prise en charge de la surdité nécessite une bonne coordination entre l'étape diagnostique et l'entrée dans un programme d'intervention précoce. Les qualifications et les aptitudes spécifiques nécessaires pour optimiser le développement de l'enfant et le bien-être de la famille doivent être connus et intégrés dans un programme global afin de détecter les déficits médicaux ou psychologiques associés à la surdité.

Diagramme proposé pour le dépistage et la prise en charge de la surdité néonatale

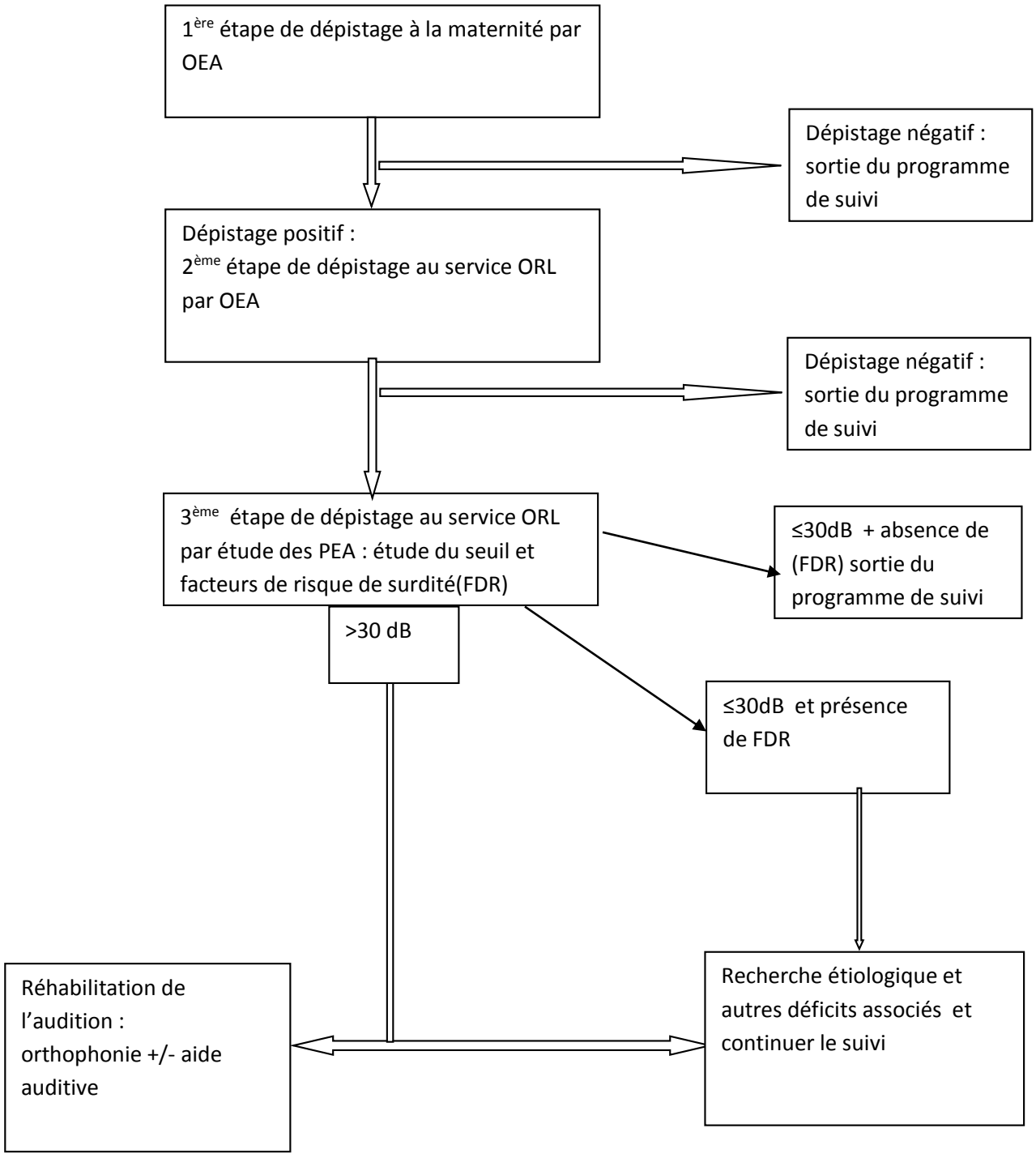


Figure 37: Diagramme proposé du dépistage à la prise en charge :

La prise en charge de la surdité néonatale commence par son dépistage en deux phases de recherche d'OEA. La première phase à la naissance et la 2ème à 1 mois après la naissance. A chaque fois que le dépistage est négatif le nouveau-né ou l'enfant sort du programme de dépistage sauf s'il présente une forte présomption de

surdité ou présente plus d'un facteur de risque. La 3ème étape se fait à 3 mois après la naissance par recherche du seuil auditif par étude des PEA. Si le seuil est inférieur ou égale à 30 dB soit on arrête le suivi soit on continue le suivi si présomption forte de surdité ou présence de facteurs de risque associés. Si le seuil auditif est supérieur à 30 dB, commence un processus de réhabilitation, de recherche étiologique et de recherche des déficits associés qui peuvent rendre un déficit auditif léger en handicap majeur.

Iconographie:

*Les figures empruntées de la littérature sont référenciées par un numéro, placé à la fin du titre de la figure, et correspond à la référence bibliographique.

*Les figures et photos qui ne possèdent pas de référence sont réalisées soit au service ORL et CCF du CHU Tizi-Ouzou ou à l'EPH S'bihi Tassadit.

Liste des tableaux illustratifs :

Tableau1 : Prévalence de la surdité et PIB (produit intérieur brut)/ pays……**53**.

Tableau 2 : Fréquence et pourcentage des oreilles droites ou gauches référées à la 2ème phase du dépistage……..... **95**

Tableau 3 : fréquence et prévalence de la surdité dans la population néonatale dépistée avec un intervalle de confiance de 95%..... **97**

Tableau 4 : Seuil auditif de chacune des oreilles prises séparément …… **99**

Tableau 5: Seuil auditif des oreilles gauche et droite dans les surdités bilatérales**.100**

Tableau 6 : Répartition du seuil auditif de l'oreille droite puis gauche dans les surdités unilatérales……..... **100**

Tableau 7 : Répartition des cas de surdité et des témoins normoentendants par rapport au sexe…….. **101**

Tableau 8 : Proportion de l'accouchement par voie basse dans les cas d'enfant sourd et les témoins normoentendants par rapport à l'accouchement par d'autres voies (Ac voie basse)……..... **102**

Tableau 9 : Proportion de l'accouchement par césarienne dans les cas d'enfant sourd et les témoins normoentendants par rapport à l'accouchement par d'autres voies…… **103**

Tableau 10 : Les Fréquences et les proportions de l'hospitalisation en USIN (H en USIN) et ailleurs que l'USIN (Autre) des cas d'enfants sourds et des témoins normoentendants…… **104**

Tableau 11 : Les fréquences et les proportions des classes de poids de naissance (PDN) dans la population des cas sourds et des témoins normoentendants…**105**

Tableau 12: Tableau récapitulatif sur la fréquence et la prévalence des cas-témoins ainsi que le calcul de l'Odds ratio de chacune des classes de Poids de naissance**106**

Tableau 13 : Fréquence et prévalence des antécédents de surdité (ATCD de Surdité) dans la population des cas sourds et des témoins normoentendants… **107**

Tableau 14 : Fréquences et prévalences des antécédents de pathologies de la grossesse chez les mères des cas sourds et des témoins normoentendants… **108**

Tableau 15 : Fréquence et prévalence de la détresse respiratoire lorsqu'elle est présente ou absente dans la population des cas sourds et des enfants témoins normoentendants…… **109**

Tableau 16 : Fréquence et prévalence de la prématurité et son absence dans la population sourde et normo entendante…… **109**

Tableau 17 : Fréquence et prévalence des cas sourds et témoins normo entendants par rapport au nombre de semaines de gestation ainsi que l''odds ratio correspondant…… **110**

Tableau 18 : Fréquence et prévalence de la sérologie de la rubéole positive ou négative dans la population sourde et normo entendante……**111**

Tableau 19 : Fréquence et prévalence de la positivité de la sérologie du CMV dans la population néonatale sourde et les enfants témoins normoentendants…… **112**

Tableau 20 : Fréquence et prévalence de la présence de Malformations crânio faciales dans la population dépistée présentant une surdité et dans la population témoin normoentendante…… **113**

Tableaux 21 : Fréquence et prévalence des différentes malformations crânio faciales retrouvées associées à la surdité…… **114**

Tableau 22 : Fréquence et prévalence des cas d'enfants sourds et d'enfants témoins normo entendant présentant ou non un syndrome connu pour associer une surdité dans la population néonatale dépistée…… **117**

Tableau 23 : Fréquence et prévalence de la souffrance fœtale dans la population des enfants présentant une surdité néonatale et les enfants témoins normoentendants…..... **118**

Tableau 24A : Fréquence et prévalence des cas d'enfant sourds et témoins normo entendants par rapport à leur score d'apgar à 1 minute ainsi que l'Odds Ratio calculé pour chacune des classes……..... **119**

Tableau 24B : Fréquence et prévalence des cas d'enfant sourds et témoins normo entendants par rapport à leur score d'apgar à 5 minutes ainsi que l'Odds Ratio calculé pour chacune des classes……..... **119**

Tableau 25 : Fréquence et prévalence de l'ictère parmi les enfants sourds et témoins normo entendants…… **120**

Tableau 26 : Fréquence et prévalence de différentes pathologies dans la population d'enfants sourds et témoins normo entendants…….... **121**

Tableau 27 : Tableau récapitulatif des principaux facteurs de risque à Odds ratio franchement supérieur à 1……..... **124**

Tableau 28 : Les différentes attitudes thérapeutiques appliquées pour les 49 enfants **présentant** une surdité bilatérale…….. **126**

Tableau 29 : Tableau comparatif de plusieurs série sur la taille de l'échantillon, le type de et le lieu d'hospitalisation..... **132**

Tableau 30 : Comparaison entre différentes séries sur la taille de la cohorte, le lieu d'hospitalisation, le protocole utilisé et la prévalence de la surdité. **142**

Tableau 31 : Relation des différents types d'accouchement avec le dépistage et la convocation à la 2ème phase et la surdité..... **146**

Tableau 32 : Relation de l'âge gestationnel sur la surdité..... **149**

Tableau 33 : Tableau comparatif de notre série par rapport à certaines séries de la littérature..... **155**

Tableau 34 : Tableau comparatif sur la prévalence de la surdité et ses caractéristiques audiométriques au cours de l'infection rubéolique entre notre série et une série du National Congenital Rubella Surveillance Programme (NCRSP) 1989..... **158**

Tableau 35 : comparaison de notre série avec une série espagnole montrant les principaux résultats..... **163**

Bibliographie :

[1] **Duthey B.** Priority Medicines for Europe and the World "A Public Health Approach to Innovation" Update on 2004 Background Paper ;OMS : 20 February 2013 available on: http://apps.who.int/medicinedocs/fr/m/abstract/Js20268en/

[2] **Committee A**, second report: Prevention of hearing impairment. Resolution of the 48th World Health Assembly; WHA 48.9. Hbk Res., Vol. III (3rd ed.), 1.16.15(Twelfth plenary meeting, 12 May 1995 -) Geneva: WHO; 1995. Available at: http://www.who.int/pbd/publications/wha_eb/wha48_9/en/

[3] **Sininger YS**, Starr A. Auditory Neuropathy. In: A New Perspective on Hearing Disorders. Singular Thomson Learning: San Diego, Calif; 2001.

[4] **Joint Committee on Infant Hearing,** Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. PEDIATRICS Vol. 120 No. 4 October 2007, pp. 898-921 (doi:10.1542/peds.2007-2333)

[5] **Finitzo T,** Crumley WG. 1999. The role of the pediatrician in hearing loss. From detection to connection. Pediatric Clinics of North America 15-34:ix-x, Review.

[6] **White, K.** (October, 2010). *Twenty years of early hearing detection and intervention (EHDI): Where we've been and what we've learned*. ASHA Audiology Virtual Conference.

[7] **Arehart, K. H**., Yoshinaga-Itano, C., Thomson, V., Gabbard, S. A., & Stredler Brown, A. (1998). State of the States: The status of universal newborn screening, assessment, and intervention systems in 16 States. American Journal of Audiology, 7, 101–114.

[8] **Harrison, M**., & Roush, J. (1996). Age of suspicion, identification and intervention for infants and young children with hearing loss: A national study. Ear and Hearing 17, 55–62.

[9] **Kile, J**. (1993). Identification of hearing impairment in children: A 25-year review. The Transdisciplinary Journal, 3(3), 155–164.

[10] **Elssmann, S. A**., Matkin, N. D., & Sabo, M. P. (1987, Sept.). Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. The Hearing Journal, 40(9), 13–17.

[11] **Yoshinaga-Itano, C.** 1995. Efficacy of early identification and early intervention. *Semininars in Hearing* 16: 115-123.

[12] **Yoshinaga-Itano C**. 2004. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *Journal of Communication Disorders* 37: 451-465.

[13] **Yoshinaga-Itano, C**., Sedey A., Coulter D. and A. Mehl. 1998. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 102: 1161–1171.

[14] **Yoshinaga-Itano C**,. Coulter D, and V. Thomson. 2004. The Colorado newborn hearing screening project: Effects on speech and language development for children with hearing loss. *Journal of Perinatology* 20(8, pt 2): S132 –S137.

[15] **Spivak L,** Datzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A. 2000. The New York universal newborn hearing screening demonstration project: Inpatients outcome measures. Ear and Hearing 21:92-103.

[16] **Joint committee on infant hearing**; year 2000 position statement; Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Pediatrics. 2000 Oct;106(4):798-817.

[17] **Grill E** and al. Comparing the clinical effectiveness of different new-born hearing screening strategies. A decision analysis. BMC Public Health 2005, 5:12

[18] **Nevoux J.** Dépistage néonatal de la surdité par OEAP chez des enfants à risques, à la maternité de niveau III de l'hôpital Béclère de 2001 à 2004. Thèse pour obtention de Diplôme d'état Français.

[19] **Kaye C I**. and the Committee on Genetics; Newborn Screening Fact Sheets; Pediatrics 2006; 118; e934-e963; DOI: 10.1542/peds.2006-1783.

[20].**BO Olusanya**, SL Wirzb & LM Luxonb. Community-based infant hearing screening for early detection of permanent hearing loss in Lagos, Nigeria: a cross-sectional study. Bulletin of the World Health Organization 2008; 86:956–963.

[21] **Davis AC**. The prevalence of hearing impairment and reported hearing disability among adults in Great Britain. Int j Epidemiol 1989;18:911-7.

[22] **Bonfils P**, François M, Aidan D, Avan P, Parat S, Boissinot C, et al. La surdité en période néonatale : les bases du dépistage. Arch Pédiatr 1995 ; 2 : 685-91.

[23] **Kemp DT,** Ryan S. Otoacoustic emission tests in neonatal screening programs. Acta Otolaryngol 1991 ; 482 : 73-84.

[24**] Mason S**, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. Ear Hear 1998 ; 19 : 91-102.

[25] **Morton CC**., and. Nance Walter E, Newborn Hearing Screening — A Silent Revolution. New England journal of Medicine Volume 354:2151-2164 May 18, 2006 Number 20

[26] **Petit.C**. Genes responsible for human heriditary deafness; Synphony of a thousand. Nat Genet 1996; 14: 385-91.

[27] **Shemesh R**. 2013. Hearing Impairment: Definitions, Assessment and Management. In: JH Stone, M Blouin, editors. International Encyclopedia of Rehabilitation.

[28] **Benito Orejas JI**, Ramirez Cano B, Morais Pérez D, Fernández-Calvo JL, Almaraz Gómez A. Results of applying a universal protocol for early detection of hypoacusia in newborn infants for 42 months.] : Acta Otorrinolaringol Esp. 2008 Mar;59(3):96-101.

[29] **Meyer C** et al; Neonatal screening for hearing disorders in infant at risk: Incidence, risk factors and follow-up. Pediatrics 1999; 104;900-904. DOI: 10.1542/ Peds.104.4.904.

[30] **Gracey K**. Current concepts in universal newborn hearing screening, and early hearing detection and intervention programs. Advences in Neonatal Care. 2003;3:308-17.

[31] **Kenna MA**. Neonatal hearing screening. Pediatr Clin North Am. 2003;50:301-13.

[32] **Alberti PW**, Hyde ML, Riko K, Corbin H, Abramovitch S. An evaluation of BERA for hearing screening in high risk neonates. Laryngoscope. 1983;93:1115-21.

[33] **Watkin PM**. Neonatal screening for hearing impairment. Semin Neonatal. 2001;6:501-9.

[34] **Durieux-Smith A**, Fitzpatrick E, Whittingham J. Universal newborn hearing screening: a question of evidence : Int J Audiol. 2008 Jan; 47(1):1-10 .

[35] **U.S. Department of Health**, Education, and Welfare. Education of the Deaf: The Challenge and the Charge. A Report of the National Conference on Education of the Deaf. Washington, DC: U.S. Government Printing Office, 1998

[36].**Kemp D.T.** Stimulated acoustic emissions from within the human auditory systeme. J.A.SA. 78,64,1386-1391.

[37] **National Institute of Health (NIH)** Consensus Statement. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children, 1993; 11(1):1-24.

[38] **Duncan R D**. et al ; Pediatric Otolaryngologists' Use of Genetic Testing; Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;133:231-236

[39] **Domart A.,** Bourneuf J.; Hérédité ; Nouveau Larousse Médical 1990 ;P 486.

[40] **Van Helden J.** Enjeux sociaux et écologiques de la biologie, Fascicule 1 ; Université Libre de Bruxelles, Belgique : Laboratoire de Bioinformatique des Génomes et des Réseaux (BiGRe) 38-59

[41] **Denoyelle F., Marlin S**. Surdités de perception d'origine génétique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-191-A-10, 2005.

[42] **OrphaSchool** - Transmission des maladies génétiques
http://www.orpha.net/orphaschool/elearn1.htm

[43] **Kochhar A**, Hildebrand MS, Smith RJ. Clinical aspects of hereditary hearing loss. Genet Med. 2007;9:393---408.

[44] **Read AP**, Newton VE. Waardenburg syndrome. J Med Genet. 1997;34:656---65.

[45] **Lesperance MM,** Hall 3rd JW, San Agustin TB, Leal SM. Mutations in the Wolfram syndrome type 1 gene (WFS1) define a clinical entity of dominant low-frequency sensorineural hearing loss. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2003;129: 411---20.

[46] **Valero R,** Bannwarth S, Roman S, Paquis-Flucklinger V, Vialettes B. Autosomal dominant transmission of diabetes and congenital hearing impairment secondary to a missense mutation in the WFS1 gene. Diab Med. 2008;25:657---61.

[47] **Van Camp G,** Smith RJH. The hereditary hearing loss homepage [accessed 18/01/11]. Available at: http:// hereditaryhearingloss.org/

[48] **Gualandi F,** Ravani A, Berto A, Sensi A, Trabanelli C, Falciano F, et al. Exploring the clinical and epidemiological complexity of GJB2-linked deafness. Am J Med Genet. 2002;112: 38---45

[49] **Van Den Abbeele T**, Herman P, Portier F, Marianowski R, Copin H, Tran Ba Huy P ; Embryologie de l'oreille interne ; EMC (Elsevier Masson, SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie 20-005-A-40, 2007

[50]] **Legent, F., Perlemuter,L.,Vandenbrouck,Cl.**Cahiers d'anatomie O.R.L, Masson, 4ème édition. Oreille, 1-298.

[51]] **Bouchet, A. & Cuilleret, J**. Anatomie : le système nerveux central. Simep, 546-583

[52] **Tran Ba Huy P**., Teissier N., Embryologie de l'oreille moyenne. EMC (Elsevier Masson, SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie 20-005-A-30, 2011

[53] **Catala M**, Grapin-Botton A et Garabédian EN. Arcs branchiaux : aspects normaux et pathologiques. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Oto-rhino-laryngologie, 20-850-A-10, 2000, 12 p.

[54] **Charrier JB,** Catala M et Garabédian EN., Développement de l'oreille externe. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-005-A-20, 2003, 3 p. .

[55] **Thomassin J.M**., P. Dessi, J.-B. Danvin, C. Forman. Anatomie de l'oreille moyenne. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2008:1-19 [Article 20-015-A-10].

[56] **Sanna M**. et al ;The Temporal bone : A Mannuel for Dissection and Surgical approaches. Thieme 2006; P 3.

[57] **Delas B**., Dehesdin D. Anatomie de l'oreille externe. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-010-A-10, 2008.

[58] **Sauvage JP,** Puyraud S, Roche O et Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Oto-rhinolaryngologie, 20-020-A-10, 1999, 16 p.

[59] **Lavigne-Rebillard M**., Remy Pujol ; Voyage au centre de l'Audition : Oreille interne ; Les deux organes sensoriels de l'oreille interne : le vestibule et la cochlee ; Dernière mise à jour : 17/06/2013 ; available in : http://www.cochlea.eu/oreille-generalites/oreille-interne

[60] **Gelfand, S.A**. (1998) Hearing : An introduction to psychological acoustics. New York: Marcel Dekker. 32-45

[61] **Blatrix S**., Lenoir M. et Pujol R. ;Cochlée : Organe de Corti; http://www.cochlea.eu/cochlee/organe-de-corti

[62] **Guy Rebillard G**., Pujol R. et Marc Lenoir . Voyage au centre de l'Audition : Cochlée. Dernière mise à jour : 17/06/2013 ; http://www.cochlea.eu/cochlee

[63] **Biacabe B**, Mom T, Avan P et Bonfils ; P. Anatomie fonctionnelle des voies auditives. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Oto-rhinolaryngologie, 20-022-A-10, 1999, 7 p.

[64] **Spoendlin H.** Anatomy of cochlear innervation.*Am J Otolaryngol* 1985 Nov-Dec; 6(6):453-67

[65] **DUUS P**, Diagnostic neurologique: les bases anatomiques., 6ième édition. De Boeck Université. Thieme. p162.

[66] **Nouvian R.,** Malinvaud D., Van den Abbeele T., Puel J.-L., Bonfils P., Avan P. Physiologie de l'audition. EMC (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-030-A-10, 2006.

[67] **Tonndorf J** and Shyam M. Khanna, Tympanic-Membrane Vibrations in Human Cadaver Ears Studied by Time-Averaged Holography J. Acoust. Soc. Am. Volume 52, Issue 4B, pp. 1221-1233 (1972); (13 pages)

[68] **Decreamer WF**, Khanna SM, Funnell WR. Interferometric measurement of the amplitude and phase of tympanic membrane vibrations in cat. Hear Res 1989;38:1-7.

[69] **Decraemer WF**, Khanna SM. Modelling the malleus vibration as a rigid body motion with one rotational and one translational degree of freedom. Hear Res 1994;72:1-8.

[70] **Nedzelnitsky V.** Sound pressures in the basal turn of the cat cochlea. J Acoust Soc Am 1980;68:1676-89.

[71] **Huber AM** et al.;Evaluation of eardrum Laser Doppler Interferometry as a diagnostic tool; *Laryngoscope,* 111:501–507, 2001

[72] **Tóth Liampé Idiószeghy Prépássy G**; The diagnostic value of stapedius reflex and stapedius reflex exhaustion in myasthenia gravis. Electromyogr Clin Neurophysiol. 2000 Jan-Feb;40(1):17-20.

[73] **Kiang NY**, Rho JM, Northrop CC, Liberman MC, Ryugo DK. Hair-cell innervation by spiral ganglion cells in adult cats. *Science* 1982;217: 175-7.

[74] **Ottersen O P** , Yutaka Takumi et al; Molecular organization of a type of peripheral glutamate synapse: the afferent synapses of hair cells in the inner ear; Progress in Neurobiology; Volume 54, Issue 2, February 1998, Pages 127–148

[75] **Dallos P**. The active cochlea. J Neurosci. 1992 Dec;12(12):4575-85.

[76] **Puel JL**. Chemical synaptic transmission in the cochlea. *Prog Neurobiol* 1995;47:449-62.

[77] **Hoffman D W.** et al; Putative neurotransmitters in the rat cochlea at several ages Brain Research, 460 (1988) 366-368

[78] **Zorrilla de San Martínet J** et al; Ca^{2+} and Ca^{2+}-activated K^{+} channels that support and modulate transmitter release at the olivocochlear efferent-inner hair cell synapse; J Neurosci. 2010 September 8; 30(36): 12157–12167.

[79] **Robinette MS.,** Glattke TJ. Otoacoustic emissions, clinical applications ; third edition, Thieme 2007 ; 131-160

[80] **Cazals Y**. Auditory sensori-neural alterations induced by salicylate. Prog Neurobiol. 2000 Dec;62(6):583-631.

[81] **Guitton M**, Avan P, Puel JL, Bonfils P. Medial olivocochlear efferent activity in awake animals. *Neuroreport* 2004;28:1379-82.

[82] **Tamer A**. and col, Ionic Composition of Endolymph and Perilymph in the Inner Ear of the Oyster oadfish, Opsanus tau, Biol Bull. 2008 February 214(1): 83–90.

[83] **Ferrary E**., Couloigner V., Sterkers O. Physiologie des liquides labyrinthiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-030-B-10, 2007..

[84] **Brownell WE**. et al; Evoked mechanical responses of isolated cochlear outer hair-cells. Science 1985; 227.

[85] **Tunstall MJ**. Gale JE. Ashmore JF. Action of salicylate on membrane capacitance of outer hair-cells from the guinea-pig cochlea. J. Physiol. 1995;485:739-52.

[86] **Liberman MC**, Gao JG, He DZ, Wu XD, Jia SP, Zuo J. Prestin is required for electromotility of the outer hair cell and for the cochlear amplifier. Nature 2002;419:300-4.

[87] **Oliver D**, He DZ, Klocker N, Ludwig J, Schulte U,Waldegger S, et al. Intracellular anions as the voltage sensor of prestin, the outer hair-cell motor protein. Science 2001;292:2340-3.

[88] **Zheng J,** Shen WX, He DZ, Kevin BL, Madison LD, Dallos P. Prestin is the motor protein of cochlear outer hair cells. Nature 2000;405:149- 55.

[89] **Zhao HB,** Santos-Sacchi J. Auditory collusion and a coupled couple of outer hair cells. Nature 1999;399:359-62.

[90] **Sidi S,** Friedrich RW, Nicolson T. NompC TRP channel required for vertebrate sensory hair cell mechanotransduction. Science 2003;301: 96-9.

[91] **Emilyan A**. Ivanov, Svetla P. Pentcheva. Characteristics of electromotility of outer hair Cell lateral wall. J Biomed Clin Res Volume 1 Number 1, September 2008 : 05-11

[92] **Brandt A.** et al. CaV1.3 Channels are essential for development and presynaptic activity of cochlear inner hair cells. J. Neurosci. 2003;23:10832-40.

[93] **Moser T.** Beutner D. Kinetics of exocytosis and endocytosis at the cochlear inner hair cell afferent synapse of the mouse. Proc. Natl. Acad. Sci. USA 2000;97.

[94]. **Ruel J**. Chen C. Pujol R. Bobbin RP. Puel JL. AMPA-preferring glutamate receptors in cochlear physiology of adult guinea-pig. J. Physiol. 1999;518:667-80.

[95] **Stanley S.** Stevens On the psychophysical law.. Psychological Review 64(3):153-181 (1957).

[96] **Bonnet C.,** (1986) Manuel pratique de psychophysique, Armand Collin

[97] **Ehret G,** Merzenich MM. Complex sound analysis (frequency resolution, filtering and spectral integration) by single units of the inferior colliculus of the cat. Brain Res 1988;472:139-63.

[98] **Delgutte B.** Physiological models for basic auditory percepts. In: Hawkins HL, McMullen TA, Popper AN, Fay RR, editors. Auditory computation. New York: Springer-Verlag; 1995. p. 157-220.

[99] **Kim DO**, Parham K, Sirianni JG, Chang SO. Spatial response profiles of posteroventral cochlear nucleus neurons and auditory-nerve fibers in unanesthetized decerebrate cats: response to pure tones. J Acoust Soc Am 1991;89:2804-17.

[100] **Delgutte B**, Hammond BM. Traitement de la parole par le système auditif. Cahier de l'Audition 1997;10:14-21.

[101**] Perrot X**. Anatomie et physiologie du systeme nerveux auditif central Les Cahiers de l'Audition - n°6/2010

[102] **Alain C,** Arnott SR, Hevenor S, Graham S, Grady CL. ''What'' and ''where'' in the human auditory system. Proc. Natl. Acad. Sci. USA 2001, 98 : 12301-12306. Disponible en ligne a l'adresse suivante : http://www.pnas.org/content/98/21/12301.long

[103] **Geschwind N,** Levitsky W. Human brain: Left-right asymmetries in temporal speech region. Science
1968, 161 : 186-187.

[104] **Boni, R. C.** et al ; Asymmetries of the Left and Right Temporal Lobes Int. J. Morphol., 25(1):117-120, 2007.

[105] **Hugdahl K**. Symmetry and asymmetry in the human brain; European Review, Vol. 13, Supp. No. 2, 119–133 (2005) ⓒAcademia Europaea, Printed in the United Kingdom

[106] **Boemio A, Fro**mm S, Braun A, Poeppel D. Hierarchical and asymmetric temporal sensitivity in human auditory cortices. Nat Neurosci 2005, 8(3) : 389-395.

[107] **Nataanen R**. and al. The mismatch negativity (MMN) in basic research of central auditory processing: A review. Clinical Neurophysiology 118 (2007) 2544–2590.

[108] **Huotilainen M,** Kujala A, Hotakainen M, Parkkonen L, Taulu S, Simola J, NenonenJ, Karjalainen M, Naatanen R. Short-term memory functions of the human fetus recorded with magnetoencephalography. Neuroreport. 2005 ; 16(1) : 81-4

[109] **Dahmen JC,** King AJ. Learning to hear: plasticity of auditory cortical processing. Curr Opin Neurobiol. 2007 ; 17(4) : 456-64.

[110] **Fritz J**, Elhilali M, Shamma S. Active listening: task-dependent plasticity of spectrotemporal receptive fields in primary auditory cortex. Hear Res. 2005 ; 206(1-2) : 159-76

[111] **WHO;** Primary Ear & Hearing Care Training Resource. Advanced Level. Geneva: WHO; 2006. Available at: http://www.who.int/pbd/deafness/activities/hearing_care/advanced.pdf.

[112] **Steel KP.** Science, medicine, and the future: new interventions in hearing impairment. *BMJ* 2000; 320: 622-5 doi: 10.1136/bmj.320.7235.622 pmid: 10698884.

[113] **Resnikoff S**, Pascolini D, Etya'ale D, Kocur I, Pararajasegaram R, Pokharel GP, et al., et al. Global data on visual impairment in the year 2002. *Bull World Health Organ* 2004; 82: 844-51 pmid: 15640920.

[114] **Smith RJ**, Bale JF, White KR. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 2005; 365: 879-90 doi: 10.1016/S0140-6736(05)71047-3 pmid: 15752533.

[115] **Robinshaw HM.** The pattern of development from non-communicative behaviour of language by hearing impaired infants. *Br J Audiol* 1996; 30: 177-98 doi: 10.3109/03005369609079039 pmid: 8818246.

[116] **Hindley P**. Psychiatric aspects of hearing impairments. *J Child Psychol Psychiatry* 1997; 38: 101-17 doi: 10.1111/j.1469-7610.1997.tb01507.x pmid: 9232460.

[117] **Freeman RD**, Malkin S, Hastings JO. Psychosocial problems of deaf children and their families. *Am Ann Deaf* 1975; 120: 391-405 pmid: 1163401.

[118] **Smith AW**. Preventing deafness – an achievable challenge. The WHO perspective. *Int Congr Ser* 2003; 1240: 183-91 doi: 10.1016/S0531-5131(03)00960-9.

[119] **Morzaria S**, Westerberg BD, Kozak KF. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 1193-8 pmid: 15302152.

[120] **Sellars S**, Brighton P. Childhood deafness in southern Africa. An aetiological survey of 3064 deaf children. *J Laryngol Otol* 1983; 97: 885-9 pmid: 6619650.

[121] **Watkin P**, McCann D, Law C, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, et al., et al. Language ability in children with permanent childhood hearing impairment: The influence of early management and family participation. *Pediatrics* 2007; 120: e694-701 doi: 10.1542/peds.2006-2116 pmid: 17766510.

[122] **Kennedy CR**, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S, et al., et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med* 2006; 354: 2131-41 doi: 10.1056/NEJMoa054915 pmid: 16707750.

[123] **Moeller MP**. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000; 106: E43- doi: 10.1542/peds.106.3.e43 pmid: 10969127.

[124] **Davis A,** Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997; 1: 1-176.

[125] **Tanon-Anoh M.J**.and al. Newborn hearing screening in a developing country: Result of a pilot study in Abidjan, Ivory Cost. Int.J.Pediat.otorhinolaryngol 74 (2010) 188-191

[126] **Mc Pherson B**.,.Hoborow C.A. A study of deafness in west Africa, the Gambian hearing health project. Int. J. Pediat. Otorhinolaryngol. 10 (1985) 115-135

[127] **Newton V.E**.,.Macharia I,.Megwe P,.Ototo B, Kan S.W.. Evaluation of a questionnaire to detect hearing loss in Kenyan preschool children. Int. J.Pediat. Otorhinolaryngol 57 (2001) 229-234

[128] **National ear care programme**. Unpublished preliminary repport on the prevalence and causes of hearing impairment in Nigeria using WHO protocol on ear and hearing disorders. National ear car centre. 2002.

[129] **Seely D.R.,.**Gloyd S.S,.Wright A.D..Norton S.J. Hearing loss prevalence and risk factors among sierraleonean children . Arch Otolaryngol , head and neck surg. 121 (8) (1985) 115-135.

[130] **Swart S.M**,.Lemmer.,.Parbhoo R, J.N.Prescot. , C.A.J. A surgery of ear and hearing desorders among a representative sample of grad 1 school children in Swaziland. Int. J.Pediat.Otolaryngol 32 (1995) 23-34

[131**] Maisoun A.M**,.Zakzouk S.M. Hearing screening of neonates at risk. S audi Med.J. 24 (1) (2003) 55-57

[132] **Ur Rehman M**. et al; Screening for neonatal hearing loss in the Eastern region of United Arab Emirates, Eastern Mediterranean Health Journal /La Revue de Santé de la Méditerranée orientale EMHJ • Vol. 18 No. 12 • 2012

[133] **Abdulbari Bener** and al. Is ther any association between consanguinity and hearing loss. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol (2005) 69 327-333

[134] **Datta P;G**;and al. Screening a unique way of better health care delivery for ENT patient. Med.Res.Counc.Bull. 21 (3) (1995) 99-103

[135] **Jacob A**.and al. Hearing impairment and otitis media in rural primary school in south India. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol 39 (2) (1997) 133-138

[136] **Little P**.and al. Hearing impairment and ear pathology in Nepal. J.Laryngol.Otol. 107 (5)(1993) 395-400

[137] **Elahi M.M**.and al. Pediatric hearing loss in rural Pakistan. J.Otolaryngol 27 (6) (1998) 348-353

[138] **X.Liu** and al. Prevalence and etiology of profound deafness in the general population of Sichuan, China. J.Laryngol.Otol. 107 (1993) 990-993

[139].**Elango S** and al. Hearing loss and ear disorder in Malaysia school children. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 22 (1) (19991) 75-80

[140].**Linand H.C** al. Universal hearing screening program in Taiwan. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 63 (3) (2002) 209-218

[141] **Prasunsuk S**.. Incidence/Prevalence of sensorineural hearing impairment in Thailand and south Asia. Audiology 39 (2000) 207-211

[142] **Chapchap M.J.**and al. Universal newborn hearing screening and transient evoked otoacoustic emission: new concepts in Brazil. Scand.Audiol. 30 (suppl) (2001) 33-36

[143].**Mencher G.T** and al. Prevalence of sensorineural hearing loss in children in Costa Rica. Audiology 39 (5) (2000) 278-283

[144] **Cruz C. F. M.** and al.Risk factors associated with sensorineural hearing loss in infants at the neonatal intensive care unit: 15-years experience at the national institute of perinatology (Mexico City). **Archives of Medical Research 39 (2008) 686-694**

[145]Yee-Arellano H.M. and al. Universal newborn hearing screening in Mexico: result of the first 2 years. Int.J.Pediat.otorhinolaryngol. (2006) 70: 1863-1870

[146] **Martin J.A.M** and al. Childhood deafness in the European community. Scand.Audiol. 10 (1981) 165-176

[147] **Hadjikakou, J.**Bamford. Prevalence and age of identification of permanent childhood hearing impairment in Cyprus. Audiology 39 (2000) 198-201

[148] **Parving. A**. Congenital hearing disability-epidemiology and identification: a comparison between two health authority districts. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 27 (1993) 29-46

[149].**Uus K**, 149 DavisA.C. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Estonia, 1985-1990. Audiology 39 (4) (2000) 192-197

[150] **Albert.L, Meh**l and Vickie Thomson. Newborn hearing screening: The great omission. Pediatrics 1998; 101; e4.DOI: 10.1542/Peds 101.1.e4

[151] **Vartiainen E**.and al.Prevalence and etiology of bilateral sensorineural hearing impairment in Finnish childhood population. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 41 (1997) 175-185

[152] **De Capua B** and al. Universal newborn hearing screening: The Siena (Italy) experience on 19 700 newborns. Early human Development (2007) 83, 601-606

[153] **Jakubikova J.** and al. Identification of hearing loss in newborns by transient otoacoustic emissions. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 67 (2003) 55-57

[154] **Derekroy F.S**.. Etiology of deafness in Afyon school for the deaf in Turkey. Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 55 (2000) 125-131

[155] **Bielecki I** et al. Risk factors associated with hearing loss in infants: An analysis of 5282 referred neonates / International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 75 (2011) 925–930

[156] **Wilson JMG**, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Geneva: WHO; 1968. Available from: http://www.who.int/bulletin/volumes/86/4/07-050112BP.pdf

[157] **Haggard M.** Research in the developpement of effective services for hearing-impaired people. London: Nuffield Provincial Hospitals Trust; 1993.

[158] **Veit P, Bizaguet G**. Le dépistage des réactions auditives du nouveau-né. Rev Laryngol Otol Rhinol 1968; 8:433-9.

[159]. **Bennett MJ**. Trials with the auditory response cradle. Neonatal responses to auditory stimuli. Br J Audiol 1979; 13:125-34.

[160]. **Mc Farland WH,** Simmons FB, Jones FR. An automated hearing screening technique for newborns. J Speech Hear Dis 1980; 45:495-503.

[161]. **Tucker SM**, Bhattacharya J. Screening of hearing impairment in the newborn using the auditory response cradle. Arch Dis Child 1992; 67:911-9.

[162] **Thompson D C** and al. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. JAMA, October 24/31, 2001-vol 285, no.16

[163] **Mortet T**.et al. Spontaneous and evoked otoacoustic emissions in pre-term and full-term neonates: is there a clinical application? Int.J.Pediat.Otorhinolaryngol. 33 (1995) 207-211.

[164] **Mortet T**.and al. Functional maturation of cochlear active mechanisms and of the olivocochlear system in Humans. Acta. Laryngol. (Stockh) (1993) 113. 271-277

[165] **Yuan Zou** and al. The sourses of electrically evoked otoacoustic emissions. Hearing research 180 (2003) 91-100. Availible online at: www.sciencedirect.com

[166] **Ohwatari R**.and al; Preserved otoacoustic emission in a child with a profound unilateral sensorineural hearing loss/Auris Nasus larynx 28 (2001) S117-S120

[167] **Brownell WE**, Spector AA, Raphael AS. Micro- and nanomechanics of the cochlear outer hair cell. Annu Rev Biomed Eng 3: 169-194, 2001.

[168] **Robertson D**, Sellick PM, Patuzzi R. The continuing search for outer hair cell afferents in the guinea pig spiral ganglion. Hear Res 136:151-158, 1999.

[169] **Brownell W E**.: Outer hair cell electromotility and otoacoustic emissions. Ear Hear. 1990 April; 11(2): 82-92.

[170] **Ashmore J:** cochlear Outer Hair Cell Motility. Physiol Rev 88: 174-210, 2008. Doi: 10. 1152/physrev. 00044,2006.

[171] Interacoustics; instruction for use OtoRead ***Valid from serial no. 130932*** *80620306– 03/2011 available in:* http://www.interacoustics.com/

[172] **Probst, R**., Lonsbury-Martin, B.L. and Martin, G.K. (1991) A review of otoacoustic emissions. J. Acoust. Sot. Am. 69 (5), 202772067.

[173] **Owen M**, Webb M and Evans K; Community based universal neonatal hearing screening by health visitors using otoacoustic emissions Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. 2001; 84; 157-162 doi:10.1136/fn.84.3.F157. http://fn.bmjjournals.com/cgi/content/full/84/3/F157

[174] **Puel JL**, Bonfils P., Piron JP; Oto-émissions / Produits de distorsion ; http://www.cochlea.eu/exploration-fonctionnelle/methodes-objectives/oto-emissions Dernière mise à jour : 17/06/2013 22:0

[175] **Giraud A. L**. et al; Influence of contralateral noise on distortion product latency in humans: Is the medial olivocochlear efferent system involved? J. Acoust. Soc. Am. 102 (4), October 1997

[176] **Kennedy C. R**. and al. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn *Arch Dis Child*1991;66:1124-1129 doi:10.1136/adc.66.10_Spec_No.1124

[177] **Dolhen P**, Hennaux C, Chantry P, Hennebert D. The occurrence of evoked oto-acoustic emissions in a normal adult population and neonates. Scand Audiol 1991; 20:203-4.

[178] **Maxon AB, White KR, Vohr BR, Behrens TR**. Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening. Br J Audiol 1993; 27:149-53.

[179] **McNellis EL, Klein AJ**. Pass/fail rates for repeated click-evoked otoacoustic emission and auditory brain stem response screenings in newborns. Otolaryngol Head Neck Surg 1997; 116:431-7.

[180] **Chang KW**, Vohr BR, Norton SJ, Lekas MD. External and middle ear status related to evoked otoacoustic emission in neonates. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1993; 119:276-82.

[181] **Vohr BR**, White KR, Maxon AB. Effects of exam procedures on transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in neonates. J Am Acad Audiol 1996; 7:77- 82.

[182] **Jacobson JT**, Jacobson CA. The effects of noise in transient EOAE newborn hearing screening. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1994; 29:235-48.

[183] **Prpić I,** Mahulja-Stamenković V, Bilić I, Haller H. Hearing loss assessed by universal newborn hearing screening--the new approach. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007 Nov;71(11):1757-61.

[184] **Lam BCC**; Newborn hearing screening in Hong Kong; Hong Kong Med J Vol 12 No 3 June 2006

[185] **Nelson H.D**.and al.Universal Newborn HearingScreening : systematic review to update the

[186] **Mathur NN**, **Dhawan R**. An alternative strategy for universal infant hearing screening in tertiary hospitals with a high delivery rate, within a developing country, using transient evoked oto-acoustic emissions and brainstem evoked response audiometry J Laryngol Otol. 2007 Jul;121(7):639-43. Epub 2006 Nov 20

[187] **Flynn M, Austin N, Flynn TS, Ford R, Buckland L** ; Universal Newborn Hearing Screening introduced to NICU infants in Canterbury Province, New Zealand. N Z Med J. 2004 Nov 26;117(1206):U1183.

[188] **Suppiej A**. et al; Reliability of hearing screening in high-risk neonates; Clinical Neurophysiology Volume 118, Issue 4, April 2007, Pages 869-876

[189] **Chiong CM**, Dv Llanes EG, Tirona-Remulla AN, Calaquian CM, Reyes-Quintos MR ; Neonatal hearing screening in a neonatal intensive care unit using distortion-product otoacoustic emissions.. Acta Otolaryngol. 2003 Jan;123(2):215-8.

[190].**Lazar C** and al. prevalence of the c.35delG and p.W24X mutations in GJB2 in the patients with non syndromic hearing loss from north-west Romania.

[191] **Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, et al**; Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. BMJ. 2001 Sep 8;323(7312):536-40

[192] **Demanez L : biap** : Bureau international d'audiophonologie ; Classification audiometrique des déficiences auditives. Telechargeable sur : http://www.biap.org/fr Accuei lRecommandationsCT 2 - Classification des surdités Recommandation biap 02/1 bis

[193] **Brookhouser P**, Worthington D, Kelly W. Fluctuating and/or progressive sensorineural hearing loss in children. Laryngoscope. 1994;104:958–964

[194] **Dowley AC** et al; Auditory neuropathy: unexpectedly common in a screened newborn population. Dev Med Child Neurol. 2009 Aug;51(8):642-6

[195] **Stein L**, Tremblay K, Pasternak J, Banerjee S, Lindemann K, Kraus N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. Sem Hearing 1996; 17:197-213.

[196] **HAS** : Haute Autorité de Santé de France Decemre 2009 ; Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans ; www.has-sante.fr

[197] **De LaHaie M** ; Trouble de l'évolution du langage ; édition INPES 06-2004.

[198] **CDC;** EHDI Hearing Screening & Follow-up Survey (HSFS) 2009; available: http://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/data.html

[199] **Lina-Granade G**., **Truy E.** ; Conduit à tenir devant une surdité de l'enfant; (EMC Elsevier, SAS, Paris) ; Oto-Rhino-Laryngologie, 20-190-C-10, 2005.

[200] **CDC**: Vaccines and Preventable Diseases: Rubella (German Measles) Vaccination
This page last modified on February 7, 2013 Content last reviewed on April 29, 2011 Content Source: National Center for Immunization and Respiratory Diseases.
http://www.cdc.gov/vaccines/vpd-vac/rubella/default.htm

[201] **Rubén Cabanillas Farpón, Juan Cadinanos Banales**; Hereditary Hearing Loss: Genetic Counselling; Acta Otorrinolaringol Esp. 2012;63(3):218---229

[202] **Centre for Genetics Education**. SOME ETHICAL ISSUES IN HUMAN GENETICS AND GENOMICS; FACT SHEET 23 available in: http://www.genetics.edu.au

[203] **Arnos KS**. The implications of genetic testing for deafness. Ear Hear. 2003;24:324---31.

[204]**Trinidad-Ramos G**, de Aguilar VA, Jaudenes-Casaubon C, Nunez-Batalla F, Sequi-Canet JM. Early hearing detection and intervention: 2010 CODEPEH recommendation. Acta Otorrinolaringol Esp. 2010;61:69---77.

[205] **Eilers RE**, Oller DK. Infant vocalizations and the early diagnosis of severe hearing impairment. J Pediatr 1994; 124:199-203.

[206] **Downs MP**. Universal newborn hearing screening. The Colorado story. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1995; 32:257-9.

[207] **Markides A**. Age of fitting of hearing aids and speech intelligibility. Br J Audiol 1986; 20:165-7.

[208] **Parving A.** Intervention and the hearing-impaired child. An evaluation of outcome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1992; 23:151-9.

[209] **Parving A**, Christensen B. Training and employment in hearing-impaired subjects at 20-35 years of age. Scand Audiol 1993; 22:133-9.

[210] **Musselman CR**, Wilson AK, Lindsay PH. Effects of early intervention on hearing impaired children. Except Child 1988; 55:222-8.

[211] **Musselman C**, Kircaali-Iftar G. The development of spoken language in deaf children: explaining the unexplained variance. J Deaf Stud Deaf Educ 1996; 1:108-21.

[212] **Ruben RJ**, Levine R, Baldinger E, Silver M, Umano H, Fishman G, et al. Moderate to severe sensorineural hearing impaired child: analysis of 1982; 92:38-46.

[213] **Colletti, L., & Zoccante, L.** (2008). Nonverbal cognitive abilities and auditory performance in children fitted with auditory brainstem implants: preliminary report. *The Laryngoscope, 118*(8), 1443–8.

[214] **Sennaroglu, L., Ziyal, I., Atas, A., Sennaroglu, G., Yucel, E., Sevinc, S. et al.** (2009). Preliminary results of auditory brainstem implantation in prelingually deaf children with inner ear malformations including severe stenosis of the cochlear aperture and aplasia of the cochlear nerve. *Otology and Neurotology, 30*(6), 708–715.

[215] **Watkin PM,** Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. Br J Audiol 1998; 32:27-37.

[216**] Watkin PM**, Beckman A, Baldwin M. The views of parents of hearing impaired children on the need for neonatal hearing screening. Br J Audiol 1995; 29:259- 62.

[217] **DSP** ; Extrait du register des naissance de la direction de la santé et de la population de la wilaya de Tizi-Ouzou.

[218] **NEUROSOFT** ; Neuroaudio ; available in : http://www.collinmedical.fr/produits

[219] **Tlumak, A.I**., Durrant, J.D., Collet, L., 2007. 80 Hz auditory steady-state responses (ASSR) at 250 Hz and 12000Hz. International Journal of Audiology. 46(1), 26-30.

[220] **Springett A.** Perinatal Mortality 2009; Centre for Maternal and Child Enquiries (CMACE), March 2011

[221] **Dominique Youf**, « Seuils juridiques d'âge : du droit romain aux droits de l'enfant », Sociétés et jeunesses en difficulté [En ligne], n°11 | Printemps 2011, mis en ligne le 01 mars 2012 : http://sejed.revues.org/7231)

[222] **Chays A.** et coll, Le dépistage de la surdité : en Champagne-Ardenne. L'ORL autrement ; 2012 : 4 : 6-9

[223] **Vohr, B. R**., Carty, L., Moore, P., & Letourneau, K. (1998).; The Rhode Island hearing assessment program: Experience; with statewide hearing screening (1993–1996). Journal of; Pediatrics, 128, 710–714.

[224] **Spivak, L**., Dalzell, L., Berg, A., Bradley, M., Cacace, A., Campbell, D., et al. (2000). The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Inpatient outcome measures. Ear and Hearing, 21, 92–103.

[225] **Johnson, J. L.**, Mauk, G. W., Takekawa, K. M., Simon, P. R., Sia, C. J., & Blackwell, P. M. (1993). Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities. Seminars in Hearing,14,105–118.

[226] **Ben Hamida Nouaili E**. et al. Dépistage systématique de la surdité en maternité par Oto-Emissions Acoustiques Provoquées (O.T.E.A.P) : Etude pilote ; LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°07) : 482 – 485

[227] **Vohr BR**, Oh W, Stewart EJ and al Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. J Pediatr. 2001 Aug;139(2):238-44.

[228] **Brissiaud N**. , Chays A. et coll ; Diagnostic de la surdité à la naissance : suite au ‘’dépistage’’ en maternité un incontournable ‘’pistage’’. L’ORL autrement 2012 : 3 :10-12

[229] **Eshraghi A**, François M, Narcy P ; Evolution of transient evoked otoacoustic emissions in preterm newborns: a preliminary study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1996 Oct;37(2):121-7.

[230] **Smolkin T.** and al ; Birth by Cesarean Delivery and Failure on First Otoacoustic Emissions Hearing Test; Pediatrics 2012;130;e95

[231] **Erturk B. B**. and al ; Comparison of Hearing Screening Protocols for Universal Newborn Hearing Screening In Turkey; Int. Adv. Otol. 2010; 6:(2) 223-230.

[232] **Doyle KJ**, Fujikawa S, Rogers P, Newman E ; Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1998 May 15;43(3):207-11.

[233] **Doyle KJ,** Rodgers P, Fujikawa S, Newman E. External and middle ear effects on infant hearing screening test results. Otolaryngol Head Neck Surg. 2000 Apr;122(4):477-81.

[234] **Hunter LL** and all; Wideband reflectance in newborns: normative regions and relationship to hearing-screening results. Ear Hear. 2010 Oct;31(5):599-610.

[235] **Sutton GJ**, Gleadle P, Rowe SJ. Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates. Br J Audiol. 1996 Feb;30(1):9-17.

[236] **Kei J,** Allison-Levick J ; High-frequency (1000 Hz) tympanometry in normal neonates. J Am AcadAudiol. 2003;14(1):20-8.

[237] **Engel J**, Mahler E Why are NICU infants at risk for chronic otitis media with effusion? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001 Feb;57(2):137-44.

[238] **Doyle KJ**, Kong YY and al, Neonatal middle ear effusion predicts chronic otitis media with effusion. Otol Neurotol. 2004 May;25(3):318-22.

[239] **Korres S**, Nikolopoulos TP,and al. Newborn hearing screening: effectiveness, importance of high-risk factors, and characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. Otol Neurotol. 2005 Nov;26(6):1186-90.

[240] **Morlet T** ; Auditory screening in high-risk pre-term and full-term neonates using transient evoked otoacoustic emissions and brainstem auditory evoked potentials. Int J Pediatr Otorhin olaryngol. 1998 Sep 15;45(1):31-40.

[241] **Roy G**, Alain L ; Programme québécois de dépistage de la surdité chez les nouveau-**nés :** Cadre de référence ; Juin 2012 P9.

[242] **Headley GM**, Campbell DE, Gravel JS. Effect of neonatal test environment on recording transient-evoked otoacoustic emissions. Pediatrics. 2000 Jun;105(6):1279-85.

[243] **Salina H**, Abdullah A, Mukari SZ, et al. Effects of background noise on recording of portable transient-evoked otoacoustic emission in newborn hearing screening. Eur Arch Otorhinolaryngol 2010 Apr; 267(4) :495-9 .

[244] **Sutton G**, Lightfoot G and al:; Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies; Version 2.1; March 2013 P3; http://hearing.screening.nhs.uk

[245] **Janssen R**; Diagnostic Auditory Brainstem Response; Training Manual. Page: 21

[246] **Baldwin M**; Watkin P; Predicting the Degree of Hearing Loss Using Click Auditory Brainstem Response in Babies Referred From Newborn Hearing Screening; Ear and Hearing :May/June 2013 - Volume 34 - Issue 3 - p 361-369

[247] **Muse C**, Harrison J et al. Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. Pediatrics 2013;131:e1324-49.

[248] **Lieu JE**, Tye-Murray N, Fu Q. Longitudinal study of children with unilateral hearing loss. Laryngoscope. 2012 Aug 1. doi: 10.1002/lary.23454

[249] **Kuppler K** and al; A review of unilateral hearing loss and academic performance: Is it time to reassess traditional dogmata? International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 77 (2013) 617–622

[250] **Kato K**, Tsutomu Nakashima and al; Progressive hearing loss following acquired cytomegalovirus infection in an immunocompromised child. American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery 34 (2013) 89–92

[251] **Ross D S.** and al ; Hearing Screening and Diagnostic Evaluation of Children With Unilateral and Mild Bilateral Hearing Loss. Trends in Amplification / Vol. 12, No. 1, March 2008

[252] **Liaqat A , Tayyaba K B, Saqib S, Ali Khan M.** Universal neonatal hearing screening with otoacoustic emissions. Pak Paed J Jan ;29(4):197-203. [253] OMS ; les bulletins de l'OMS : Les naissances prématurées. Aide-mémoire N°363 Novembre 2012

[254] **Bradford B C** et aL. Identification of sensory neural hearing loss in very preterm infants by brainstem auditory evoked potentials. Archives of Disease in Childhood, 1985, 60, 105-109

[255] **Pettigrew AG**, Edwards DA, Henderson-Smart DJ. Perinatal risk factors in preterm infants with moderate-to-profound hearing deficits. Med J Aust. 1988 Feb 15;148(4):174-7.

[256] **Natacha T.** and al ; Prevalence of hearing loss in very low birth weight neonates; J Pediatr (Rio J) 2003;79(2):123-28.

[257] **Cristobal R** and J S Oghalai; Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology; Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2008 November ; 93(6): F462–F468.

[258] **Daghistani K J.** and al ; Hearing impairment in low birth weight Children; Saudi Med J 2002; Vol. 23 (3): 311-313

[259] **Virginia Apgar,** « A proposal for a new method of evaluation of the newborn infant », Curr. Res. Anesth. Analg., vol. 32, n° 4, 1953, p. 260–267

[260] **Ancel, Bonnier, Burguet, & al**., 2004; Service des recommandations professionnelles, 2005; Vallée & Dellatolas, 2005.

[261] **Yoshikawa S**, Ikeda K, Kudo T, Kobayashi T. The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss. Auris Nasus Larynx. 2004 Dec;31(4):361-8.

[262] **Reddy K**, Mallard C and al ; Maturational change in the cortical response to hypoperfusion injury in the fetal sheep. Pediatr Res. 1998 May;43(5):674-82.

[263] **Barlow-Stewart k** and Mona SalehDeafness and Hearing Loss – Genetic Aspects; Centre for Genetics Education: 60 FACT S H EET; http://www.genetics.edu.au

[264] **Victor A.,** McKusick ;Perspectives in human genetics: Mendelian Inheritance in Man and Its Online Version, OMIM

[265] **Smith RJH,** Van Camp G. (2007). Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview (Initial Posting: February 14, 1999; Last Revision: January 3, 2013. In: GeneReviews*;* Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1434/

[266] **Robin N H**.,Genetic testing for deafness is here, but how do we do it? Genetics in Medicine. 6(6),463

[267] **Ryan D**. Duncan, MD and al: Pediatric Otolaryngologists' Use of Genetic Testing; Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;133:231-236

[268**] Smith R JH**, MD and Guy Van Camp, PhD. Nonsyndromic Hearing Loss and Deafness, DFNB1; GeneReviews Initial Posting: September 28, 1998; Last Update: July 14, 2011 available online: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1272/

[269] **Beales P L**, Elcioglu N.,.Woolf A. S and al, New criteria for improved diagnosis of Bardet-Biedl syndrome: results of a population survey; J Med Genet 1999;36:437–446

[270] **Spokony RF**, Aoki Y, Saint-Germain N, Magner-Fink E, Saint-Jeannet JPThe transcription factor Sox9 is required for cranial neural crest development in Xenopus. Development. 2002 Jan;129(2):421-32.

[271] **Pan Q**, Yu Y, Chen Q, Li C, Wu H, Wan Y, Ma J, Sun F. Sox9, a key transcription factor of bone morphogenetic protein-2-induced chondrogenesis, is activated through BMP pathway and a CCAAT box in the proximal promoter. J Cell Physiol. 2008

[272] **Wells MD** ; Pregnancy-induced hypertension and congenital hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1991 Jul;22(1):39-47.

[273] **Johnson K et al ;CDC**, Agency for Toxic Substances and Disease Registry (ATSDR). Recommendations to improve preconception health and health care—United States: A report of the CDC/ATSDR Preconception Care Work Group and the Select Panel on Preconception Care. Atlanta: CDC; 2006. 23 p. (MMWR Recomm Rep. 2006;55[RR-06]).

[274**] Watson MS**, Mann MY, Lloyd-Puryear MA, al al.; American College of Medical Genetics, Newborn Screening Expert Group. Newborn screening: Toward a uniform screening panel and system [executive summary]. Pediatrics. 2006;117(5 Pt. 2):S296-307.

[275] **De Hoog VL**, R.C. Schocmaker,J.W. Mouton, J. N. van den Anker, Tobramydn and vancomycin use in newborns: pharmacokineric and pharmacodynamic aspects; Clinical Phamaco!.ogy and Therapetics, 2000; 67: 360-367

[276] **De Hoog, M**., van Zanten, B. A., Hop, W. C., Overbosch, E., Weisglas-Kuperus, N., & van den Anker, J. N. (2003). Newborn hearing screening: Tobramycin and vancomycin are not risk factors for hearing loss. *The Journal of Pediatrics, 142,* 41–46.

[277] **Petersson RS**, Recker CA, Martin JR, Driscoll CL, Friedman O. Identification of congenital auricular deformities during newborn hearing screening allows for non-surgical correction: a Mayo Clinic pilot study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.

[278] **Pourarianand S** al; Prevalence of Hearing Loss in Newborns Admitted to Neonatal Intensive Care Unit, 130, Iranian Journal of Otorhinolaryngology No.3, Vol.24, Serial No.68, Summer 2012

[279**] Kaga K**, Kitazumi E, Kodama K. Auditory brainstem responses of kernicterus infants. Pediatr Otolaryngol. 1979;1:255-64.

[280] **Carhart R**. Probable mechanisms underlying kernicteric hearing loss. Acta Otolaryngol (Stockh). 1967;221 Suppl :221-8.

[281]**Shapiro SM**, Nakamura H. Bilirubin and the auditory system. J Perinatol. 2001; Suppl 1:S52

[282] **Núñez-Batalla F** et al. Hypoacusia Secondary to Hyperbilirubinaemia in a Universal Neonatal Auditory Screening Programme; Acta Otorrinolaringol Esp. 2008;59(3):108-13 109

[283] **Brown ED** et al; A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009 May;73(5):707-11. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.01.012. Epub 2009 Feb 11.

[284] **Queiroz De Andrade G M** et al ; Hearing loss in congenital toxoplasmosis detected by newborn screening; Rev Bras Otorrinolaringol 2008;74(1):21-8.

[285] **Derouin F; Toxoplasmose** : état des connaissances et évaluation du risque lié à l'alimentation Rapport du groupe de travail « *Toxoplasma gondii* » de l'Afssa ; 2006. 324 pp..

[286] **CDC**: Parasites - Toxoplasmosis (*Toxoplasma* infection) available on-line: http://www.cdc.gov/parasites/toxoplasmosis

[287] **Gershon AA**. Chickenpox, Measles, and Mumps. In Remington JS, Klein JO (eds). Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. Philadelphia, W.B Saunders Company, 2001, pp718-722

[288] **Siegel M,** Fuerst HT, Peress NS. Comparative fetal mortaltiy in matenal virus diseases: a prospective study on rubella, measles, mumps, chickenpox, and hepatitis N Engl J Med 274:768, 1966

[289] **Siegel M**. Congenital malformations following chickenpox, measles, mumps, and hepatitis. Results of a cohort study. JAMA. 226:1521-1524. 1973

[290] **Shepard TH**. Catalog of Teratogenic Agents.pp1867 9th ed.Baltimore,MD: Johns Hopkins University Press, 199

[291] **CDC**: Mumps Vaccination: Page last reviewed: May 22, 2012 Page last updated: July 2, 2012 Content source: National Center for Immunization and Respiratory Diseases (NCIRD), Division of Viral Diseases http://www.cdc.gov/mumps/vaccination.html

[292] **Van Dijk,J.** (1982)Rubella Handicapped Children.Swets & Zeitlinger B.V.,Lisse (The Netherlands)

[293] **Van** (**Dijk,J.** 1991) Persons Handicapped by Rubella. Swets & Zeitlinger B.V., Amsterdam,Lisse (The Netherlands)

[294] **Wild N J** et al; Onset and severity of hearing loss due to congenital rubella infection ; Archives of Disease in Childhood, 1989, 64, 1280-1283

[295] **Dudgeon J. A.** Teratogenic effect of rubella virus. Proc R Soc Med. 1970 December; 63(12): 1254–1257.

[296] **Dudgeon J. A**. Maternal rubella and its effect on the foetus. Arch Dis Child. 1967 April; 42(222): 110–125.

[297]. **Sander D M**. All the Virology on the WWW. http://www.virology.net

[298] **Harger JH** et al; Frequency of congenital varicella syndrome in a prospective cohort of 347 pregnant women. Obstet Gynecol. 2002 Aug;100(2):260-5.

[299] **Enders G** et al ;Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: prospective study of 1739 cases. Lancet. 1994 Jun 18;343(8912):1548-51.

[300] **Zane A.** Brown et al; Effects on Infants of a First Episode of Genital Herpes during Pregnancy; N Engl J Med 1987; 317:1246-1251: November 12, 1987

[301] **Wolz MM, Sciallis GF, Pittelkow MR**; Human herpesviruses 6, 7, and 8 from a dermatologic perspective. Mayo Clin Proc. 2012 Oct;87(10):1004-14. doi: 10.1016/j.mayocp.2012.04.010. Epub 2012 Jul 21

[302] **Ehab Abd Elmoniem Albanna** et al, Diagnosis of Congenital Cytomegalovirus Infection in High Risk Neonates; Mediterr J Hematol Infect Dis. 2013; 5(1): e2013049.

[303] **Iizasa H, Nanbo A, Nishikawa J, et al**; Epstein-Barr Virus (EBV)-associated gastric carcinoma. Viruses. 2012 Dec;4(12):3420-39.

[304] **Schwartz RA**, Micali G, Nasca MR, et al; Kaposi sarcoma: a continuing conundrum. J Am Acad Dermatol. 2008 Aug;59(2):179-206; quiz 207-8.

[305] **CDC:**Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Immunization and Respiratory Diseases, Division of Viral Diseases . Cytomegalovirus: Pregnancy. Centers for Disease Control and Prevention website. 2006. Available at: http://www.cdc.gov/cmv/risk/preg-women.html Page last updated: July 28, 2010

[306] **Ahlfors K**, Ivarsson SA, Harris S, Svanberg L, Holmqvist R, Lernmark B, Theander G. Congenital cytomegalovirus infection and disease in Sweden and the relative importance of primary and secondary maternal infections. Scand J Infect Dis 1984;16:129–37

[307] **Griffiths PD**, Baboonian C. A prospective study of primary cytomegalovirus infection during pregnancy: final report. Br J Obstet Gynaecol 1984;91:307–15.

[308] **Stagno S**, Pass RF, Dworsky ME, Alford CA. Maternal cytomegalovirus infection and perinatal transmission. Clin Obstet Gynecol 1982;25:563–76.

[309] **Robert F**. Pass et al; Congenital cytomegalovirus infection following first trimester maternal infection: Symptoms at birth and outcome , Journal of Clinical Virology 35 (2006) 216–220

[310] **Lilja AE**, Mason PW**.** The next generation recombinant human cytomegalovirus vaccine candidates-beyond gB. Vaccine. 2012 Nov 19;30(49):6980-90. doi: 10.1016/j.vaccine.2012.09.056. Epub 2012 Oct 3.

[311**] Nicole I.** Wolf, Thomas Bast, Robert Surtees; Epilepsy in inborn errors of metabolism; Epileptic Disord 2005; 7 (2): 67-81

[312] **AAP:**American Academy of Pediatrics. Difference Between Seizure and Convulsion. Available on: http://www.healthychildren.org; copyright 2009 American Academy of Pediatrics ; dernière mis à jour: 09/07/2013. (Healthy Children > Health Issues > Conditions > Head Neck & Nervous System > Difference Between Seizure and Convulsion)

[313] **CDC**:Centers for Disease Control and Prevention: Division of Reproductive Health, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion; available on: http://www.cdc.gov/art/ Page last updated: April 4, 2013

[314] **Strömberg B et al***;* Neurological sequelae in children born after in-vitro fertilisation: a population-based study; *Lancet* 2002; 359: 461–65

[315] **Stanley FJ**, Blair E, Alberman E, et al. Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways. *Clins Devel Med* 2000; 151: 67–83.

[316**] Keren R**, Helfand M, Homer C, et al. Projected cost-effectiveness of state-wide universal newborn hearing screening. Pediatrics. 2002; 110. 885–864.

[317] **Uus K**, Bamford J, Taylor R. An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. J Med Screen. 2006;13(1):14-9.

[318] **Kezirian EJ**, White KR, Yueh B, Sullivan SD ; Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. Otolaryngol Head Neck Surg. 2001 Apr;124(4):359-67.
.

Les annexes :

Annexe1 Résolution WHA48.9

Annexe 2 Bilan d'activité de la maternité S'bihi

Annexe 3 Fiche de dépistage totalement informatisée**.**

Annexe 4 Fiche de dépistage sur papier

Résumé :

Mots clés : dépistage, surdité, facteurs de risque, otoémissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs, réhabilitation.

Introduction : La surdité néonatale est un état pathologique caractérisé par une baisse partielle ou totale de l'audition. Elle peut être uni ou bilatérale. C'est la conséquence d'une atteinte permanente de la conduction osseuse ou atteinte de la perception du son, d'origine cochléaire ou rétro cochléaire. Cette surdité néonatale inclue également les neuropathies auditives par atteinte neurologique et les infections néonatales précoces du système auditif.

Buts : Evaluer la prévalence de la surdité en milieu néonatal et identifier les nouveaux nés à risque. Rechercher les modalités de la prise en charge de la surdité néonatale au CHU de Tizi-Ouzou du moment du dépistage jusqu' au traitement.

Matériels et méthodes: C'est une étude prospective sur une durée de 22 mois s'étalant de Juin 2011 à Mars 2013, utilisant un dépistage systématique de la surdité dans une maternité à nombre élevé de naissances.

Résultats: Sur une période de 22 mois, 17912 nouveaux nés (N.N) vivants sont nés dans l'établissement hospitalier spécialisé (EHS) S'bihi Tassaadit de Tizi-Ouzou. L'application du dépistage de la surdité à la naissance nous a permis de dépister 15382 N.N avec un taux de couverture de 85,9%. Nous avons choisi un protocole de dépistage fait de trois phases. A la 1ère phase, 15382 N.N ont été dépistés par analyse des produits de distorsion des otoémissions acoustiques (DPOAE). Le dépistage était négatif (présence des DPOAE et absence de surdité) pour 13467 N.N et il était positif (absence des DPOAE et la surdité est possible) pour 1915 N.N. Ces derniers ont été convoqués à la 2ème phase du protocole de dépistage qui utilise l'analyse des DPOAE après 1 mois de la naissance. A la 2ème phase du dépistage, 1516 N.N se sont présentés au service ORL et nous avons noté 399 enfants perdus de vue (PDV). Après la 2ème phase du dépistage, 76 enfants ont été convoqués à la 3ème phase du protocole de dépistage et de diagnostic. Au cours de cette dernière étape, 14 enfants ont été PDV et 62 enfants ont passé le test de recherche du seuil d'audition par analyse des potentiels évoqués du tronc cérébral. Finalement, après vérification des résultats obtenus à la 3ème phase du protocole de dépistage par audiométrie comportementale et Impédancemetrie, 49 enfants présentaient une surdité avec un seuil auditif supérieur à 30 dB. La prévalence de la surdité néonatale est de 3,2‰ au CHU Tizi-Ouzou. Ils étaient 27enfants de sexe masculin et 22 enfants de sexe féminin. Sur ces 49 enfants sourds, 29 enfants présentaient une surdité bilatérale et 20 enfants présentaient une surdité unilatérale. Par ailleurs, l'étude des facteurs de risque (FDR) de la surdité nous a permis d'identifier ceux qui sont présents parmi les N.N dépistés et de calculer la prévalence de la surdité parmi les N.N admis en unité de soins intensifs néonatale (USIN). La prévalence de la surdité parmi les N.N hospitalisés en USIN est de 2,14% et les FDR les plus associés à la surdité sont les infections par le Cytomégalovirus (CMV) et la rubéole, les atteintes du système nerveux et les malformations craniofaciales. La réhabilitation de l'audition est basée sur une rééducation orthophonique et une aide auditive par prothèse conventionnelle ou implantation cochléaire.

Conclusion : Le dépistage néonatal de la surdité en utilisant un protocole à trois phases est possible. Il permet de dépister précocement la surdité afin d'appliquer une réhabilitation auditive précoce et adapté seule garante à l'alignement des enfants nés sourds ou ayant contractés une perte auditive pendant la période néonatale par rapport à leur paires normoentendants.