République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

Université d'Oran 1 – Ahmed BENBELLA –



N^0 d'ordre :

FACULTÉ DE MÉDECINE

Département de Médecine

THÈSE de Doctorat en Sciences Médicales

Docteur ACHOUR Samir

Maître-Assistant en oto-rhino-laryngologie

La surdité de perception de l'enfant : profil épidémiologique clinique et évolutif dans la région d'Oran.

Soutenue publiquement le : 09/06/2024

Composition du Jury

Présidente du jury		
BRAHAMI Isma	Professeur	Faculté de Médecine de Tlemcen
Directrice de thèse		
SERRADJI Zoubeida	Professeur	Faculté de Médecine d'Oran
Membres du jury		
MEHTARI Nasrine Sihem	Professeur	Faculté de Médecine de Tlemcen
HANBA Mustapha	Professeur	Faculté de Médecine d'Oran
HAMZAOUI Rahmane	MCA	Faculté de Médecine d'Oran

Année 2024

République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

Université d'Oran 1 – Ahmed BENBELLA –



N^0 d'ordre :

FACULTÉ DE MÉDECINE

Département de Médecine

THÈSE de Doctorat en Sciences Médicales

Docteur ACHOUR Samir

Maître-Assistant en oto-rhino-laryngologie

La surdité de perception de l'enfant : profil épidémiologique clinique et évolutif dans la région d'Oran.

Soutenue publiquement le : 09/06/2024

Composition du Jury

Présidente du jury		
BRAHAMI Isma	Professeur	Faculté de Médecine de Tlemcen
Directrice de thèse		
SERRADJI Zoubeida	Professeur	Faculté de Médecine d'Oran
Membres du jury		
MEHTARI Nasrine Sihem	Professeur	Faculté de Médecine de Tlemcen
HANBA Mustapha	Professeur	Faculté de Médecine d'Oran
HAMZAOUI Rahmane	MCA	Faculté de Médecine d'Oran

Année 2024

REMERCIEMENTS

Louange à Dieu le tout puissant, qui m'a offert la santé, la force, la patience et le courage pour réaliser cet humble travail.

À *notre Maître et Présidente du jury Madame le professeur Isma BRAHAMI*

Chère Maître, vous nous avez fait un grand honneur en acceptant aimablement la présidence de cet honorable jury.

Vos qualités scientifiques, pédagogiques et surtout humaines seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.

Je vous suis très reconnaissant de la spontanéité et de l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger notre travail.

Veuillez trouver, chère Maitre, le témoignage de ma grande reconnaissance et de mon profond respect.

À ma Directrice de thèse Madame le Professeur Zoubeida SERRADJI

Toutes les lettres, ne sauraient trouver les mots qu'il faut pour exprimer mon profond respect, ma reconnaissance et ma gratitude.

Chère Professeur, vos encouragements, vos orientations et votre accompagnement pour réaliser cette thèse tant attendue sont gravés à jamais dans ma mémoire.

Chère Maître, je n'oublierai jamais tout ce que vous avez fait pour moi et pour tous ces enfants à qui vous avez rendu le sourire et surtout l'audition. Vous êtes une fierté.

Merci du fond du cœur, que Dieu vous protège et vous bénisse.

À Madame le Professeur Nasrine Sihem MAHTARI

Vous nous avez honorés d'accepter avec grande sympathie de siéger parmi notre jury.

Nous vous reconnaissons la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu expertiser ce travail.

Veuillez trouver chère Maître l'expression de mes sincères remerciements et ma profonde gratitude.

À Monsieur le Professeur Mustapha HANBA

Vous nous avez porté honneur en acceptant avec beaucoup de gentillesse de siéger dans cet honorable jury.

Cher Maître, je tiens à vous remercier pour votre disponibilité, votre gentillesse, et surtout pour votre contribution judicieuse et très pertinente qui a enrichi ce travail.

Veuillez trouver, monsieur le Professeur, dans ce travail l'expression de mon profond respect.

À Monsieur le Professeur Rahmane HAMZAOUI

C'est un grand honneur et un immense plaisir pour nous de vous avoir comme membre de ce jury.

Dès le début, vous m'avez encouragé et incité à réaliser cette thèse. Vos qualités humaines et professionnelles sont un exemple pour moi. Sachez que vous êtes pour moi un frère, un ami et un confident.

Veuillez trouver cher Maître l'expression de mes sincères remerciements et ma profonde gratitude.

DÉDICACES

- À ma très chère maman

Aucune phrase, aucun mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le respect et l'amour que je te porte.

Tu m'as entouré d'une grande affection, et tu as été toujours pour moi un grand support dans les moments les plus difficiles.
Tu m'as apporté toute ta tendresse et l'affection dont j'ai eu besoin. Tu as veillé à mon éducation avec le plus grand soin.

- À mon très cher père
Tu as toujours été pour moi un exemple du père respectueux, honnête et tendre, je tiens à honorer l'homme que tu es.
Grâce à toi, papa, j'ai appris le sens du travail et de la responsabilité. Je voudrais te remercier pour ton amour, ta générosité et ta compréhension.
Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime et le respect que j'ai toujours eu pour toi.

- À ma chère épouse Naila, mon porte bonheur
Merci pour la patience et le soutien dont tu as fait preuve pendant toute la durée de ce travail. Ta tendresse et ton amour illuminent mon chemin. Que Dieu te procure bonne santé et longue vie.

- À mes enfants Sirine et Abdelhadi, vous êtes ma fierté et mon rayon de soleil.

- À mon frère Karim et ma sœur Leila, merci pour votre soutien et votre amour.

- À ma belle-famille : belle mère, belles sœurs et beaux-frères, que je remercie du fond du cœur pour leur soutien et leurs encouragements.

- À tout le personnel médical, paramédical et administratif des services d'ORL de l'HMRUO et du CHU d'Oran.

- À tout le personnel de la faculté de médecine d'Oran.

- À mes chers frères et amis, qui m'ont aidé et soutenu à accomplir ce travail, Ryad et Nassim.

- À mes petits patients et leurs familles.

TABLE DES MATIÈRES

Table des matières

Liste des tableaux x
Liste des figures xii
Liste des annexes xv
Liste des abréviations et des acronymes xvi
1. Introduction 1
2. Problématique 3
3. Objectifs 4
Première partie : Rappels théoriques 5
1. Historique 6
1.1. Les premières aides auditives et leurs développements 6
1.2. Histoire de l'implant cochléaire 7
2. Embryologie de l'oreille interne et des voies auditives 9
3. Anatomie de l'oreille est des voies auditives 12
3.1. Os temporal 12
3.1.1. Partie squameuse 12
3.1.2. Partie pétreuse 12
3.1.3 Partie tympanique 12
3.2. Oreille externe 13
3.2.1. Pavillon de l'oreille 13
3.2.2. Méat acoustique externe (MAE) 13
3.2.2.1. Portion fibrocartilagineuse 13
3.2.2.2. Portion osseuse 13
3.3. Oreille moyenne 13
3.3.1. Parois 13
3.3.2. Osselets 14
3.3.2.1 Marteau 14
3.3.2.2 Enclume 14
3.3.2.3 Étrier 14
3.3.3. Mastoïde 14
3.4. Anatomie de la cochlée et des voies auditives 14
3.4.1. Cochlée et voies cochléaire 15
3.4.1.1. Cochlée 15
3.4.1.2. Organe de Corti 16
3.4.1.3. Aqueduc de la cochlée 17
3.4.1.4. Nerf cochléaire 17
3.4.1.5. Système auditif central 18

4. Physiologie auditive 20
4.1. Généralités 20
4.2. Physiologie de l'oreille externe et de l'oreille moyenne 20
4.3. Physiologie de l'oreille interne et du nerf auditif 20
4.3.1. Notions anatomophysiologiques 20
4.3.1.1. Liquides labyrinthiques 20
4.3.1.2. Organe de Corti 21
4.3.1.3. Tonotopie 21
4.3.2. Mécanisme physiologique 22
4.4. Physiologie des centres auditives 23
4.4.1. Cheminement de l'information auditive 23
4.4.2. Aires cérébrales 24
5. Étiopathogénie 25
5.1. Épidémiologie 26
5.2. Facteurs de risque 26
5.3. Pathogénie 27
5.3.1 surdités d'origine génétique 27
5.3.1.1. Modes de transmission 28
5.3.1.2. Surdités syndromiques 28
5.3.1.2.1. Syndrome de Pendred 28
5.3.1.2.2. Syndrome de Usher 29
5.3.1.2.3. Syndrome de Waardenburg 30
5.3.1.2.4. Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen 30
5.3.1.2.5. Syndrome d'Alport 30
5.3.1.3. Surdités non syndromiques 31
5.3.1.3.1. DFNB1 (gène de la connexine 26) 31
5.3.1.3.2. DFNB4 32
5.3.1.3.3. DFNB9 32
5.3.1.3.4. Surdités mitochondriales non syndromiques 32
5.3.2. Surdités acquises 32
5.3.2.1. Causes prénatales 32
5.3.2.1.1. Infection à cytomégalovirus (CMV) 32
5.3.2.1.2. Rubéole congénitale 33
5.3.2.1.3. Toxoplasmose 33
5.3.2.1.4. Syphilis congénitale 33
5.3.2.1.5. Substances tératogènes 33
5.3.2.2. Causes périnatales 33

5.3.2.2.1. Souffrances fœtales aiguës – hypotrophie – ictère 33
5.3.2.3. Causes postnatales 34
5.3.2.3.1. Méningites et labyrinthites bactériennes 34
5.3.2.3.2. Viroses 34
5.3.2.3.3. Ototoxicité médicamenteuse 34
5.3.2.3.4. Tumeurs du rocher 35
5.3.2.3.5. Traumatismes 35
6. Dépistage et Diagnostic 36
6.1. Dépistage 36
6.1.1. Intérêt et bénéfices 36
6.1.2. Moyens de dépistage 36
6.1.2.1. Interrogatoire et examen clinique 36
6.1.2.2. Tests objectifs 36
6.1.2.2.1. Otoémissions acoustiques (OEA) 36
6.1.2.2.2. Potentiels évoqués auditifs précoces (PEAp) 37
6.1.3. Stratégie de dépistage 37
6.2. Diagnostic 38
6.2.1. Signes d'alerte d'un trouble auditif chez l'enfant 38
6.2.2. Examen clinique 40
6.2.3. Examens paracliniques 40
6.2.3.1. Tests de l'audition 40
6.2.3.1.1. Audiométrie tonale 40
6.2.3.1.2. Audiométrie vocale 41
6.2.3.1.3. Examens objectifs 42
6.2.3.1.3.1. Impédancemétrie 42
6.2.3.1.3.2. PEA 42
6.2.3.1.3.3. OEAp 44
6.2.3.1.3.4. ASSR (auditory steady-state responses) 44
6.2.3.1.3.5. Électrocochléographie (ECochG) 44
6.2.3.2. Examens biologiques 45
6.2.3.3. Autres examens 45
6.2.3.4. Explorations radiologiques 45
6.2.3.4.1. TDM 45
6.2.3.4.2. IRM 46
6.2.3.4.3. Sémiologie radiologique des SP de l'enfant 48
6.2.3.4.3.1. Malformations cochléaire 48
2.3.4.3.2. Anomalies du nerf cochléaire (NC) 52

6.2.3.4.3.3. SP d'origine infectieuse 53
6.2.3.5. Bilan orthophonique 54
6.2.3.6. Évaluation psychologique 54
7. Classification des SP de l'enfant 55
7.1. Classification selon la profondeur de la déficience auditive 55
7.2. Classification selon la date d'apparition de la surdité 55
8. Diagnostic différentiel 56
8.1. Troubles du spectre autistiques 56
8.2. Retard de développement global, déficience intellectuelle 56
8.3. Surdité psychogène ou pseudo hypoacousie 56
9. Prise en charge et prévention 57
9.1. But de la prise en charge 57
9.2. Moyens de prise en charge : 57
9.2.1. Prothèses auditives 57
9.2.2. Implant cochléaire (IC) 58
9.2.2.1. Principes de l'implant cochléaire 58
9.2.2.2. Technique chirurgicale de mise en place de l'IC 58
9.2.2.3. Suites opératoires et complications 59
9.2.2.4. Activation et réglages 60
9.2.3. Stimulation électro-acoustique (SEA) 60
9.2.4. Rééducation orthophonique 60
9.2.5. Implant auditif du tronc cérébral 60
9.2.6. Thérapeutique de l'oreille interne 61
9.2.6.1. Thérapie génique 61
9.2.6.2. Thérapie cellulaire 62
9.2.6.3. Thérapie pharmacologique 62
9.3. Indications 62
9.3.1. Appareillage auditif 62
9.3.1.1. Surdités unilatérales 62
9.3.1.1.1. Légère a moyenne 62
9.3.1.1.2. Sévère ou profonde 62
9.3.1.2. Surdités bilatérales 62
9.3.2. Implant cochléaire 62
9.3.2.1. Age de l'implantation 62
9.3.2.2. Indications audiométriques de l'implantation 63
9.3.2.3. Implantation bilatérale 63
9.3.2.4. Surdité unilatérale 63

9.3.4. Implant auditif du tronc cérébral 63
9.4. Information et accompagnement des parents 63
9.5. Prévention 64
10. Suivi et évolution 65
10.1. Évolution sans prise en charge 65
10.2. Évolution avec prise en charge 65
10.3. Évaluation de l'évolution de l'enfant 65
10.3.1. Échelle d'Intégration Auditive Pertinente 66
10.3.2. Profil A.P.C.E.I 66
DEUXIEME PARTIE : ÉTUDE PRATIQUE 68
1. Matériels et méthodes 69
1.1. Type d'étude 69
1.2. Lieux d'étude 69
1.3. Période d'étude 69
1.4. Population d'étude 69
1.4.1. Définition du cas 69
1.4.2. Critères d'inclusion 69
1.4.3. Critères de non-inclusion 69
1.4.4. Calcul de la taille de l'échantillon 69
2. Déroulement de l'étude 70
2.1. Moyens 70
2.1.1. Personnel 70
2.1.2. Matériels 70
2.2. Consentement éclairé 70
2.3. Recrutement des patients 70
2.4. Fiche de recueil des données 72
A. Données démographiques et sociales 72
B. Donnés anamnestiques 72
C. Données cliniques 72
D. Données paracliniques 73
E. Données thérapeutiques 74
F. Données évolutives 75
2.5 Techniques d'exploitation des données 76
3. Résultats 78
3.1. Étude descriptive 78
3.1.1. Sexe 78
3.1.2. Âge 79

3.1.3. Lieu de résidence 80
3.1.4. Niveau d'instruction des parents 81
3.1.5. Antécédents familiaux 82
3.1.5.2. Existence de cas similaire dans la famille 83
3.1.6. Antécédents anténataux 84
3.1.7. Antécédents néonataux 85
3.1.8. Antécédents postnataux 86
3.1.9. Facteurs de risque 87
3.1.10. Signes d'appels 88
3.1.11. Mode de découverte 89
3.1.12. Examen otoscopique 90
3.1.13. Examen vestibulaire 91
3.1.14. Comorbidités 92
3.1.15. Surdités syndromiques 93
3.1.16. Évaluation psychologique 94
3.1.17. Domaine « A » initial 95
3.1.18. Domaine « P » initial 96
3.1.19. Domaine « C » initial 97
3.1.20. Domaine « E » initial 98
3.1.21. Domaine « I » initial 99
3.1.22. Score total APCEI initial 100
3.1.23. Otoémissions acoustiques 101
3.1.24. Potentiels évoqués auditifs 103
3.1.25. ASSR 104
3.1.26. Degré de la surdité 107
3.1.27. TDM des rochers 108
3.1.28. IRM 109
3.1.29. Âge de diagnostic 111
3.1.30. Classification de la surdité en fonction de l'âge de diagnostic 112
3.1.31. Enfants déjà appareillés 113
3.1.32. Enfants appareillés 114
3.1.33. Âge à l'appareillage 115
3.1.34. Implantation cochléaire 116
3.1.35. Âge à l'implantation cochléaire 117
3.1.36. Côté implanté 119
3.1.37. Délai de prise en charge 120
3.1.38. Prise en charge orthophonique 121

3.1.39. Nombre de séances d'orthophonie par semaine 122
3.1.40. Attitude thérapeutique appliquée aux enfants 123
3.1.41. Complications de l'implantation cochléaire 125
3.1.42. Domaine « A » évolutif 126
3.1.43. Domaine « P » évolutif 127
3.1.44. Domaine « C » évolutif 128
3.1.45. Domaine E évolutif 129
3.1.46. Domaine « I » évolutif 130
3.1.47. Score APCEI évolutif 131
3.1.48. Évolution du score APCEI et de ses cinq domaines 132
3.1.49. Résultat orthophonique global 133
3.1.50. Scolarisation 135
3.2. Étude analytique 136
3.2.1. Influence du niveau d'instruction des mères sur l'âge de diagnostic 136
3.2.2. Étude du nombre de facteurs de risque 137
3.2.3. Analyse du groupe d'enfants ayant un seul facteur de risque 138
3.2.4. Relation entre l'existence de facteurs de risque et le degré de la surdité 139
3.2.5. Relation entre le nombre de facteurs de risque et le degré de la surdité 140
3.2.6. Relation entre l'âge de diagnostic et le degré de la surdité 141
3.2.7. Influence de l'existence de facteurs de risque sur le statut audio-phonatoire initial 142
3.2.8. Relation entre l'existence de comorbidités et l'évolution audio-phonatoire 143
3.2.9. Influence de l'âge à l'appareillage auditif conventionnel sur le développement du langage 144
3.2.10. Influence des anomalies radiologiques sur le score APCEI initial 145
3.2.11. Rendement diagnostique de la TDM 146
3.2.12. Rendement diagnostique de l'IRM 146
3.2.13. Rendement du couple TDM/IRM 146
3.2.14. Concordance entre les résultats de la TDM et l'IRM 147
3.2.15. Concordance entre les résultats des PEA et des ASSR 148
3.2.16. Corrélation entre les seuils auditifs moyens des PEA et des ASSR 149
3.2.17. Influence de l'implantation cochléaire sur l'évolution audio phonatoire dans le groupe d'enfants ayant une SP sévère a profonde 150
3.2.18. Influence de l'existence d'anomalies radiologiques sur le score APCEI évolutif 151
3.2.19. Influence de l'âge de diagnostic sur les résultats évolutifs 152
3.2.20. Influence du degré de la surdité sur la moyenne du score APCEI évolutif 153
3.2.21. Influence du degré de la surdité sur les résultats évolutifs chez les enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde 154

3.2.22. Influence du type de surdité (selon l'âge d'apparition) sur les résultats évolutifs 155
3.2.23. Relation entre le délai de prise en charge et le score APCEI évolutif 156
3.2.24. Influence de l'âge à l'implantation cochléaire sur le score APCEI évolutif 157
3.2.25. Influence du nombre de séances d'orthophonie par semaine sur les résultats évolutifs 158
3.2.26. Influence de l'attitude thérapeutique sur le score APCEI évolutif dans le groupe des enfants ayant une surdité sévère à profonde 159
3.2.27. Relation entre l'attitude thérapeutique et le délai de prise en charge 160
TROISIÈME PARTIE 161
CHAPITRE I : Discussion 162
1. Sexe 163
2. Mariage consanguin parental 164
3. Antécédents familiaux de surdité de perception infantile 165
4. Mode de découverte 166
5. Les signes révélateurs 166
6. Âge de diagnostic 166
7. Degré de la surdité 167
8. Examen otoscopique 168
9. Evaluation de la fonction vestibulaire 168
10. Otoémissions acoustiques 169
11. PEA et ASSR 169
12. Imagerie 171
13. Âge moyen à l'appareillage auditif conventionnel (AAC) 172
14. Âge moyen à l'implantation cochléaire 173
15. Comorbidités 175
16. Complications de l'implantation cochléaire 175
17. Évolution orthophonique 176
18. Facteurs influençant les résultats évolutifs des enfants 178
18.1 Existence de comorbidités 178
18.2 Âge de diagnostic 178
18.3 Type de surdité en fonction de l'âge d'apparition 179
18.4 Degré de la surdité 179
18.5 Anomalies radiologiques 179
18.6 Délai de prise en charge 179
18.7 Assiduité aux séances d'orthophonie 180
18.8 Attitude thérapeutique 180
Chapitre II : Recommandations & Perspectives 181

Chapitre III :Conclusion 183
ANNEXES 185
Références bibliographiques 199
Résumés 212

Liste des tableaux

Tableau I : facteurs de risque des surdités de l'enfant. 27
Tableau II: Résumé des modes de transmission des surdités génétique 28
Tableau III: Surdités syndromiques les plus fréquentes et/ou graves. 31
Tableau IV: Les signes d'appel d'un trouble auditif chez l'enfant, en fonction de l'âge 40
Tableau V: Tableau récapitulatif "aide-mémoire" du profil APCEI 67
Tableau VI: Répartition des enfants atteints de SP selon le sexe (2018-2023) 78
Tableau VII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge (2018-2023) 79
Tableau VIII: Répartition des enfants atteints de SP selon la région de résidence (2018-2023) 80
Tableau IX: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de mariage consanguin parental (2018-2023) 82
Tableau X: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de cas similaire dans la famille (2018-2023) 83
Tableau XI: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents anténataux (2018-2023) 84
Tableau XII: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents néonataux (2018-2023) 85
Tableau XIII: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents postnataux (2018-2023) 86
Tableau XIV: Répartition des enfants atteints de SP selon les facteurs de risques (2018-2023) 87
Tableau XV: Répartition des enfants atteints de SP selon les signes d'appels (2018-2023) 88
Tableau XVI: Répartition des enfants atteints de SP selon les le mode de découverte (2018-2023) 89
Tableau XVII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen otoscopique (2018-2023) 90
Tableau XVIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen vestibulaire (2018-2023) 91
Tableau XIX: Répartition des enfants atteints de SP selon les comorbidités (2018-2023) 92
Tableau XX: Répartition des enfants atteints de SP selon les surdités syndromiques (2018-2023) 93
Tableau XXI: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de l'évaluation psychologique. 94
Tableau XXII: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "A" initial (2018-2023) 95
Tableau XXIII: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "P" initial (2018-2023) 96
Tableau XXIV: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "C" initial (2018-2023) 97
Tableau XXV: Répartition des enfants atteints de SP selon le du score du domaine "E" initial (2018-2023) 98
Tableau XXVI: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "I" initial (2018-2023) 99
Tableau XXVII : Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des OEA (2018-2023) 101
Tableau XXVIII: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des PEA (2018-2023) 103
Tableau XXIX: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des ASSR (2018-2023) 104
Tableau XXX: Répartition des enfants atteints de SP selon le degré de la surdité (2018-2023) 107
Tableau XXXI: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de la TDM (2018-2023) 108
Tableau XXXII: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de l'IRM (2018-2023) 109
Tableau XXXIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023) 111
Tableau XXXIV: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023) 112
Tableau XXXV: Répartition des enfants atteints de SP selon le port d'une aide auditive à la première consultation (2018-2023) 113
Tableau XXXVI: Répartition des enfants atteints de SP selon l'appareillage (2018-2023) 114
Tableau XXXVII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge à l'appareillage (2018-2023) 115
Tableau XXXVIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'implantation cochléaire (2018-2023) 116
Tableau XXXIX: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge à l'implantation (2018-2023) 117
Tableau XL: Répartition des enfants atteints de SP selon le côté implanté (2018-2023) 119
Tableau XLI: Répartition des enfants atteints de SP selon le délai de prise en charge (2018-2023) 120
Tableau XLII: Répartition des enfants atteints de SP selon la prise en charge orthophonique (2018-2023) 121
Tableau XLIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'assiduité aux séances d'orthophonie (2018-2023) 122
Tableau XLIV: Répartition des enfants atteints de SP selon l'attitude thérapeutique (2018-2023) 123
Tableau XLV: Répartition des enfants atteints de SP selon les complications liées à l'IC (2018-2023) 125
Tableau XLVI : Évolution des domaines du score APCEI (2018-2023) 132
Tableau XLVII: Répartition des enfants atteints de SP selon le résultat orthophonique global (2018-2023) 133
Tableau XLVIII: Répartition des enfants âgés de 6 ans et plus en fonction de la scolarisation(2018-2023) 135
Tableau XLIX: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le niveau d'instruction des mères (2018-2023) 136

Tableau L: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque (2018-2023) 137
Tableau LI: Répartition des facteurs de risque dans le groupe d'enfants ayant un seul facteur de risque (2018-2023) . 138
Tableau LII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023) 139
Tableau LIII: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023) 140
Tableau LIV: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le degré de la surdité (2018-2023) 141
Tableau LV: Comparaison des moyennes du score APCEI initial selon l'existence de facteurs de risque (2018-2023) 142
Tableau LVI: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'existence de comorbidités (2018-2023) . 143
Tableau LVII: Comparaison de la moyenne du score du domaine « E » selon l'âge à l'appareillage auditif conventionnel (2018-2023)..... 144
Tableau LVIII: Comparaison de la moyenne du score APCEI initial selon l'existence d'anomalies radiologiques (2018-2023) 145
Tableau LIX: Rendement diagnostique de la TDM (2018-2023)..... 146
Tableau LX: Rendement diagnostique de l'IRM (2018-2023)..... 146
Tableau LXI: Rendement du couple TDM/IRM (2018-2023) 146
Tableau LXII: Concordance entre les résultats de la TDM et l'IRM chez les enfants atteints de SP (2018-2023) 147
Tableau LXIII: Concordance entre les résultats des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)... 148
Tableau LXIV: Corrélation entre les seuils auditifs moyens des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023) 149
Tableau LXV: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'implantation cochléaire dans le groupe d'enfants ayant une SP sévère a profonde (2018-2023)..... 150
Tableau LXVI: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon la notion d'anomalies radiologiques (2018-2023) 151
Tableau LXVII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge de diagnostic..... 152
Tableau LXVIII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité (2018-2023) 153
Tableau LXIX: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité chez les enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde (2018-2023)..... 154
Tableau LXX: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge d'apparition de la surdité (2018-2023) 155
Tableau LXXI: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le délai de prise en charge (2018-2023). 156
Tableau LXXII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge à l'implantation cochléaire (2018-2023) 157
Tableau LXXIII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le nombre de séances d'orthophonie par semaine (2018-2023)..... 158
Tableau LXXIV: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'attitude thérapeutique dans le groupe d'enfants ayant une surdité sévère à profonde (2018-2023)..... 159
Tableau LXXV: Comparaison du délai de prise en charge selon l'attitude thérapeutique (2018-2023)..... 160
Tableau LXXVI: Tableau comparatif de la fréquence du sexe dans certaines séries..... 163
Tableau LXXVII: Tableau comparatif de la fréquence du mariage consanguin parental dans certaines séries 164
Tableau LXXVIII: Tableau comparatif des antécédents familiaux de surdité infantile dans certaines séries 165
Tableau LXXIX: Tableau comparatif des âges moyens de diagnostic dans certaines séries 167
Tableau LXXX: Tableau comparatif des degrés de la surdité dans certaines séries 168
Tableau LXXXI: Tableau comparatif des coefficients de corrélation entre les PEA et les ASSR dans certaines séries170
Tableau LXXXII: Tableau comparatif du rendement diagnostique radiologique dans certaines séries 172
Tableau LXXXIII: Tableau comparatif de l'âge moyen a l'AAC dans certaines séries 173
Tableau LXXXIV: Tableau comparatif de l'âge moyen à l'implantation cochléaire dans certaines séries..... 174
Tableau LXXXV: Tableau comparatif des complications de l'implantation cochléaire dans certaines séries 176
Tableau LXXXVI: Tableau comparatif des moyennes du score APCEI évolutif dans certaines séries 178

Liste des figures

Figure 1 : Cornet de Bonnafont 6
Figure 2 : Miller Reese Hutchison inventeur des premières aides auditives électroniques 7
Figure 3 : photos des principaux médecins, ayant contribuer au développement de l'IC 8
Figure 4 : formation de la vésicule otique 9
Figure 5 : Développement du labyrinthe membraneux 10
Figure 6 : Les différents évènements du développement de l'OI 11
Figure 7 : Os temporal gauche, vue latérale 12
Figure 8 : Relation entre la paroi médiale et la cochlée 14
Figure 9 : Cochlée humaine et canaux semi-circulaires après amincissement de l'os. 15
Figure 10 : photographie microscopique d'une cochlée 15
Figure 11 : coupe à travers un tour de la cochlée 16
Figure 12 : Micrographie électronique à balayage (MEB) de l'organe de Corti 17
Figure 13: Cellules ciliées. 17
Figure 14 : Hiérarchie ascendante des principaux niveaux du système nerveux auditif 19
Figure 15 : Composition des liquides dans les différents compartiments liquidiens de l'oreille interne. 20
Figure 16 : Tonotopie passive 21
Figure 17 : Tonotopie active 22
Figure 18 : les principales étapes de la transduction 23
Figure 19 : Diagramme schématique des voies ascendantes du système auditif central 24
Figure 20 : Les aires cérébrales principales dédiées à la compréhension et au langage. 24
Figure 21 : Causes des surdités congénitales dans les pays développés 25
Figure 22: Electrorétinogramme d'un enfant présentant un syndrome d'Usher. 29
Figure 23 : Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité. 30
Figure 24 : Principe des otoémissions acoustiques 37
Figure 25 : Arbre décisionnel : Examens de dépistage néonatal 38
Figure 26 : Bébé au seuil de l'endormissement avec casque. 41
Figure 27 : Audiométrie vocale par désignation d'images 42
Figure 28 : Schéma de référence des voies auditives permettant de repérer le site anatomique des différentes ondes des PEA 42
Figure 29 : PEA montrant des seuils normaux à 10 dB à droite et à gauche chez un enfant de 1 mois. 43
Figure 30: Cochlée, vue d'ensemble. Tomodensitométrie dans les trois plans de l'espace 45
Figure 31 : Mesures de la cochlée. Tomodensitométrie. 46
Figure 32: Cochlée. IRM en séquence HR T2, coupes axiales du bas vers le haut. 47
Figure 33 : Méat acoustique interne en IRM, coupes axiale et sagittales, HR TSE T2 et DRIVE 47
Figure 34 : Aplasie labyrinthique complète. 48
Figure 35 : Aplasie cochléaire 48
Figure 36 : Cavité commune 49
Figure 37 : Hypoplasie cochléaire. 49
Figure 38 : IP-1 50
Figure 39 : IP-II et IP-III 50
Figure 40: Dilatation de l'aqueduc du vestibule 51
Figure 41 : Anomalies de l'ouverture du canal cochléaire 51
Figure 42 : Images 2D et 3D de tous les types de malformations de l'oreille interne 52
Figure 43 : Nerf cochléaire hypoplasique 52
Figure 44 : IRM post-natale (CMV) 53
Figure 45: Méningite bactérienne 54
Figure 46: Limites des divers degrés de surdité à l'audiogramme tonal 55
Figure 47 : Principaux composants électroniques d'une aide auditive 57
Figure 48: Composants d'un implant cochléaire moderne 58
Figure 49: Temps microchirurgicaux de l'implantation cochléaire 59
Figure 50 : Implant auditif du tronc cérébral 61
Figure 51: Tympanométre. 71

Figure 52: Mesure des PEA. 71
Figure 53: Répartition des enfants atteints de SP selon le sexe (2018-2023)..... 78
Figure 54: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge (2018-2023)..... 79
Figure 55: Répartition des enfants atteints de SP selon la région de résidence (2018-2023)..... 80
Figure 56: Répartition des enfants atteints de SP selon le niveau d'instruction des pères (2018-2023)..... 81
Figure 57: Répartition des enfants atteints de SP selon le niveau d'instruction des mères (2018-2023) 81
Figure 58: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de mariage consanguin parental (2018-2023) 82
Figure 59: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de cas similaire dans la famille (2018-2023) 83
Figure 60: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents anténataux (2018-2023) 84
Figure 61: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents néonataux (2018-2023) 85
Figure 62: Répartition des enfants atteints de SP selon les signes d'appels (2018-2023) 88
Figure 63: Répartition des enfants atteints de SP selon le mode de découverte (2018-2023)..... 89
Figure 64: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen otoscopique (2018-2023) 90
Figure 65: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen vestibulaire (2018-2023) 91
Figure 66: Répartition des enfants atteints de SP selon les comorbidités (2018-2023) 92
Figure 67: Enfant atteint d'un syndrome de Waardenburg. 93
Figure 68: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de l'évaluation psychologique. 94
Figure 69: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "A" initial (2018-2023) 95
Figure 70: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "P" initial (2018-2023)..... 96
Figure 71: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "C" initial (2018-2023) 97
Figure 72: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "E" initial (2018-2023)..... 98
Figure 73: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "I" initial (2018-2023)..... 99
Figure 74: Répartition des enfants atteints de SP selon le score total « APCEI » initial (2018-2023) 100
Figure 75: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des OEA (2018-2023) 101
Figure 76: Otoémissions acoustiques. 102
Figure 77: Répartition des seuils des PEA en dB (2018-2023)..... 103
Figure 78: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des ASSR (2018-2023)..... 105
Figure 79: PEA pathologique. 106
Figure 80: ASSR pathologiques. 106
Figure 81: Répartition des enfants atteints de SP selon le degré de la surdité (2018-2023) 107
Figure 82: Dilatation bilatérale de l'aqueduc du vestibule. 110
Figure 83: Imagerie d'une labyrinthite ossifiante. 110
Figure 84: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023) 111
Figure 85: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023) 112
Figure 86: Répartition des enfants atteints de SP selon le port d'une aide auditive à la première consultation (2018-2023) 113
Figure 87: Répartition des enfants atteints de SP selon l'appareillage (2018-2023)..... 114
Figure 88: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge à l'appareillage (2018-2023)..... 115
Figure 89: Répartition des enfants atteints de SP selon l'implantation cochléaire (2018-2023) 116
Figure 90: Répartition des enfants atteints de SP selon le côté implanté (2018-2023) 119
Figure 91: Répartition des enfants atteints de SP selon la prise en charge orthophonique (2018-2023) 121
Figure 92: Répartition des enfants atteints de SP selon l'assiduité aux séances d'orthophonie (2018-2023)..... 122
Figure 93: Répartition des enfants atteints de SP selon l'attitude thérapeutique (2018-2023) 123
Figure 94: Réhabilitation auditive par PAC ou IC. 124
Figure 95: Répartition des enfants atteints de SP selon les complications liées à l'IC (2018-2023) 125
Figure 96: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "A" évolutif (2018-2023)..... 126
Figure 97: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "P" évolutif (2018-2023)..... 127
Figure 98 : Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "C" évolutif (2018-2023) 128
Figure 99: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "E" évolutif (2018-2023) 129
Figure 100: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "I" évolutif (2018-2023)..... 130
Figure 101: Répartition des enfants atteints de SP selon le score APCEI évolutif (2018-2023) 131
Figure 102: Évolution des domaines du score APCEI (2018-2023) 132
Figure 103: Répartition des enfants atteints de SP selon le résultat orthophonique global (2018-2023)..... 133

Figure 104: Rééducation et évaluation orthophonique..... 134
Figure 105: Répartition des enfants âgés de 6 ans et plus en fonction de la scolarisation 135
Figure 106: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le niveau d'instruction des mères (2018-2023) 136
Figure 107: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque (2018-2023)..... 137
Figure 108: Répartition des facteurs de risque dans le groupe d'enfant ayant un seul facteur de risque (2018-2023).... 138
Figure 109: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023) 139
Figure 110: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023) 140
Figure 111: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le degré de la surdité (2018-2023)..... 141
Figure 112: Comparaison des moyennes du score APCEI initial selon l'existence de facteurs de risque (2018-2023). 142
Figure 113: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'existence de comorbidités (2018-2023)..... 143
Figure 114 : Comparaison de la moyenne du score du domaine « E » selon l'âge à l'appareillage auditif conventionnel (2018-2023)..... 144
Figure 115: Comparaison de la moyenne du score APCEI initial selon l'existence d'anomalies radiologiques (2018-2023) 145
Figure 116: Concordance entre les résultats de la TDM et l'IRM chez les enfants atteints de SP (2018-2023) 147
Figure 117: Concordance entre les résultats des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)..... 148
Figure 118: Diagramme de dispersion objectivant une forte corrélation linéaire positive entre les seuils auditifs moyens des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)..... 149
Figure 119: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'implantation cochléaire dans le groupe d'enfants ayant une SP sévère a profonde (2018-2023..... 150
Figure 120: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif en selon la notion d'anomalies radiologiques (2018-2023) 151
Figure 121: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge de diagnostic..... 152
Figure 122: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité..... 153
Figure 123: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité chez les enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde (2018-2023) 154
Figure 124: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge d'apparition de la surdité (2018-2023) 155
Figure 125: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le délai de prise en charge (2018-2023) 156
Figure 126: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge à l'implantation cochléaire (2018-2023) 157
Figure 127: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le nombre de séances d'orthophonie par semaine (2018-2023)..... 158
Figure 128: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'attitude thérapeutique dans le groupe d'enfants ayant une surdité sévère à profonde (2018-2023) 159
Figure 129: Comparaison du délai de prise en charge selon l'attitude thérapeutique (2018-2023)..... 160

Liste des annexes

Annexe 1: Fiche médicale..... 186
Annexe 2: Demande d'une TDM des rochers. 192
Annexe 3: Demande d'une IRM des rochers, de l'angle ponto-cérébelleux et cérébrale. .. 193
Annexe 4: Fiche d'évaluation du score APCEI. 194

Liste des abréviations et des acronymes

AAC	Appareillage auditif conventionnel
ASSR	Auditory Steady State Response
CCE	Cellule ciliée externe
CCI	Cellule ciliée interne
CMV	Cytomégalovirus
CSCL	Canal semi circulaire latéral
CSCP	Canal semi circulaire postérieur
CSCS	Canal semi circulaire supérieur
DFN	Deafness liée à l'X
DFNA	Deafness autosomique dominant
DFNB	Deafness autosomique récessif
ECochG	Électrocochléographie
FO	Fenêtre ovale
FR	Fenêtre ronde
HMRUO	Hôpital militaire régional universitaire d'Oran
IATC	Implant auditif du tronc cérébral
IC	Implant cochléaire
INSP	Institut National de Santé Publique
IP	Partition incomplète de la cochlée
IRM	Imagerie par résonance magnétique
MAE	Méat auditif externe
MAI	Méat auditif interne
NC	Nerf cochléaire
OEA	Otoémissions acoustiques
OI	Oreille interne
OMC	Otite moyenne chronique
OMS	Organisation mondiale de la santé
OSM	Otite séro-muqueuse
PAC	Prothèse auditive conventionnelle
PEA	Potentiels évoqués auditifs
SP	Surdité de perception
TDM	Tomodensitométrie

INTRODUCTION

PROBLÉMATIQUE

OBJECTIFS

1. Introduction

La surdité représente chez l'enfant le handicap sensoriel le plus fréquent. C'est l'obstacle majeur à l'acquisition du langage oral, et par conséquent, elle conduit à un deuxième handicap qui est la mutité [1].

Une bonne audition est indispensable au développement linguistique, cognitif et psychoaffectif de l'enfant, à sa scolarité et à son intégration sociale et professionnelle future, les enjeux du diagnostic et du traitement des surdités de l'enfant sont donc considérables.[2]

La surdité de l'enfant diffère de la surdité de l'adulte pour deux raisons principales : elle survient chez un enfant qui a besoin de son audition pour développer son langage oral, et les étiologies des surdités de l'enfant sont différentes de celles de l'adulte. Les surdités bilatérales vont empêcher le développement normal du langage, alors que les surdités unilatérales vont avoir peu d'impact sur celui-ci.[3]

Les classifications des surdités de perception (SP) que l'on peut proposer et les prises en charge des surdités de l'enfant sont deux éléments en constante évolution, surtout depuis les 15 dernières années, en raison du développement de l'implantation cochléaire pédiatrique, du développement dans le génotypage et le phénotypage des surdités, et enfin par la mise en place progressive du dépistage néonatal de la surdité qui devrait abaisser l'âge du diagnostic des surdités de l'enfant et influencer leur prise en charge.[3]

Le diagnostic est souvent tardif vers l'âge de 2 ans et demi, moment où l'enfant commence à présenter des troubles du langage et du comportement.

Les signes d'alerte d'une SP sont d'une extrême banalité, mais d'une extrême gravité en cas de méconnaissance, d'où l'importance d'un dépistage et d'un diagnostic précoce.

Le challenge dans les SP est le dépistage précoce, justifié par les conséquences dramatiques des SP sur l'apprentissage du langage, et par l'intérêt bien démontré d'une prise en charge précoce.

La prise en charge des SP est multidisciplinaire, impliquant les ORL, les pédiatres, les épidémiologistes, les généticiens, les orthophonistes, les psychologues…

Nous avons donc jugé pertinent de mener une étude sur cette pathologie qui peut compromettre l'avenir des enfants, en examinant les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs de cet handicap.

Ce travail est une étude descriptive à recrutement rétrospectif et prospectif portant sur 137 enfants atteints de SP dans la région d'Oran, sur une durée de cinq ans, pris en charge au niveau des deux services d'ORL de l'HMRUO et du CHU d'Oran.

Nous traitons dans la première partie de cette thèse l'état actuel des connaissances en faisant une revue de la littérature sur la SP de l'enfant.

Notre étude personnelle avec méthodologie, résultats et analyses est rapportée dans la deuxième partie. La troisième partie est consacrée à la discussion basée sur une étude comparative avec la littérature.

Cette thèse sera conclue par des propositions, des perspectives et une conclusion.

2. Problématique

La surdité est le handicap sensoriel le plus fréquent.

Un enfant sur mille est atteint à la naissance d'une surdité sévère ou profonde, et un enfant sur mille développe secondairement au cours de l'enfance une surdité neurosensorielle [4].

La surdité est moins un problème de « mal entendre » que de « malentendus » : elle compromet la mise en place naturelle, spontanée, de la langue maternelle (généralement, une langue orale) ; elle entrave la communication et l'échange d'informations naturels entre le bébé en croissance et sa famille [5].

Le domaine de la surdité de l'enfant a été particulièrement bouleversé depuis une dizaine d'années par trois avancées majeures : l'apparition du nouvel outil diagnostique que sont les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP), le développement de l'implant cochléaire pour les surdités profondes congénitales et acquises, enfin l'évolution des connaissances sur la génétique des surdités [4].

Toutes les études mettent en évidence le bénéfice d'un diagnostic et d'un appareillage précoces (c'est-à-dire à quelques mois de vie pour les surdités congénitales) sur la qualité du langage et de la communication [6].

La surdité, non dépistée, non prise en charge précocement a des conséquences dramatiques Kuhl et al [7], ont démontré que la perception auditive du langage au cours des six premiers mois de la vie conditionnerait le développement ultérieur de l'enfant.

La prise en charge des SP de l'enfant, est multidisciplinaire, impliquant les ORL, les pédiatres, les épidémiologistes, les généticiens, les orthophonistes, et les psychologues, qui doivent unifier leurs efforts et leurs connaissances pour optimiser cette prise en charge.

En Algérie, il n'existe pas de statistiques officielles sur la SP de l'enfant, l'Institut National de Santé Publique n'a pas encore publié les chiffres du registre national des SP de l'enfant, mis en place en 2018.

3. Objectifs

Dans la perspective de l'amélioration des connaissances sur la SP de l'enfant dans la région d'Oran, notamment en termes des caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives, nous avons jugé pertinent de réaliser ce travail qui s'inscrit dans un cadre de recherche.

Objectif principal

- Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des enfants atteints de surdité de perception diagnostiqués dans la région d'Oran.

Objectifs secondaires

- Décrire les facteurs de risque responsables de la surdité de perception chez les enfants.

- Évaluer les moyens diagnostiques et thérapeutiques mis en place.

PREMIÈRE PARTIE
RAPPELS THÉORIQUES

1. Historique

Le premier cas connu de preuves squelettiques liées à la surdité et à la perte auditive chez l'homme remonte à plus de 10 000 ans.

Au moins deux squelettes découverts sur le site archéologique de la grotte de Shanidar, au Kurdistan irakien, souffraient d'une profonde perte auditive due à des exostoses et à des excroissances osseuses dans le méat auditif. Dans le même système de grottes, un autre squelette de Néandertal, âgé de 35 000 à 65 000 ans, présentait des exostoses qui bloquaient partiellement son oreille gauche et son méat auditif droit.[8]

L'Égypte ancienne s'est étendue sur 30 siècles, de 3100 avant JC jusqu'à sa conquête par Alexandre le Grand en 332 avant JC. La première trace écrite connue de perte auditive a été notée dans le Papyrus Ebers, une revue médicale datant de 1550 avant JC. Le texte décrit un remède contre « l'oreille qui entend mal » qui consiste à injecter de l'huile d'olive, du minium, des œufs de fourmis, des ailes de chauve-souris et de l'urine de chèvre dans les oreilles. Bien que bon nombre de ces ingrédients aient pu être inefficaces, l'huile d'olive dans les oreilles est encore parfois utilisée pour desserrer les blocages de cérumen comme remède maison.[8]

Au début du Xe siècle, des noms bien connus et des philosophes, Platon et Aristote, parlaient tous deux de la perte auditive. Cependant, leurs commentaires, dans le contexte de ce que nous comprenons de la communauté des malentendants et des sourds, semblent désormais indifférents et incorrects. Ils ont tous deux observés que « la capacité de raisonner était intrinsèquement liée à la capacité de parler ». Cela suggère qu'ils croyaient que la capacité auditive d'une personne était liée à un manque d'intelligence.[8]

1.1. Les premières aides auditives et leurs développements [9, 10] :

Les premières formes d'appareils auditifs étaient des trompettes auriculaires fabriquées à partir de cornes d'animaux et de tôle, dérivées du 17e siècle **(Figure 1).**

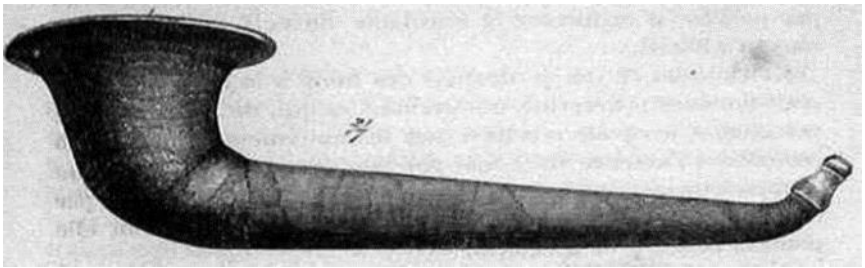


Figure 1 : Cornet de Bonnafont1873.[9]

Ce n'est qu'avec l'invention du téléphone par Alexander Graham Bell en 1876 que les inventeurs ont pu intégrer cette technologie dans les premières aides auditives électroniques amplifiées. En 1889, Miller Reese Hutchison, ingénieur électricien et inventeur américain, présente les premières aides auditives électroniques **(Figure 2).**[10]

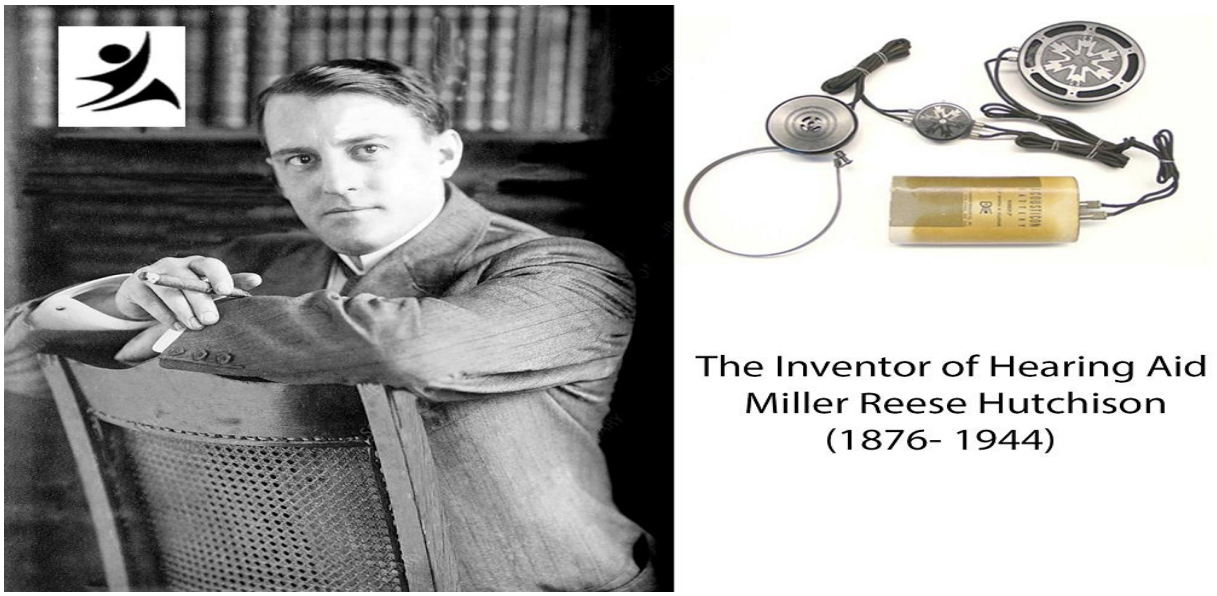


Figure 2 : Miller Reese Hutchison inventeur des premières aides auditives électroniques[10]

Ces appareils étaient volumineux et encombrants. Les années 1990 ont accueilli la première technologie numérique qui a continué à réduire la taille des aides auditives tout en ajoutant de la puissance et en réduisant le feedback. Les aides auditives numériques continuent d'améliorer la capacité à traiter plus spécifiquement la perte auditive individuelle.

La technologie numérique d'aujourd'hui peut non seulement traiter une perte auditive spécifique, mais également supprimer le bruit de fond, masquer les acouphènes, se connecter sans fil aux téléphones et aux médias et utiliser l'intelligence artificielle pour s'adapter à l'environnement.

1.2. Histoire de l'implant cochléaire [11] :

Le premier récit de stimulation électrique du système auditif a été fourni par Alexandre Volta, l'inventeur de la pile électrolytique, lorsqu'il a placé deux sondes métalliques dans ses propres oreilles et les a connectées chacune à une batterie, lorsqu'il ferma le circuit, il ressentit une explosion dans la tête, suivie d'un son similaire d'une soupe en ébullition.

Cette sensation était probablement la première démonstration que la stimulation électrique peut induire une sensation auditive.

En 1957, André Djourno et Charles Eyriès ont effectué la première stimulation électrique directe sur le nerf auditif d'un patient au cours d'une chirurgie pour un cholestéatome, lorsque du courant était appliqué, ce patient entendait des sons aigus.

Dr Blair Simmons du Stanford University aux Etats-Unis place en 1964 six électrodes dans la cochlée d'un patient de 60 ans. Il démontre que la stimulation à différents endroits de la cochlée permet la perception de sons de tonalités différentes.

En 1978, le Pr Graeme Clark réalise en Australie une implantation cochléaire multi-électrode avec un appareil comprenant un porte-électrode ayant une rigidité progressive.

Dès le début des années 70, les travaux de ces visionnaires a suscité un grand intérêt industriel.

En 1972, 3M, une compagnie américaine, développe un processeur de parole adapté a l'implant a électrode unique du Dr House.

En 1977, la société française MXM conçoit l'implant cochléaire Digisonic. Les implants à multiples électrodes deviendront rapidement la référence en raison de la meilleure perception de la parole qu'ils permettent.

En 1982, la société australienne Nucleus, développe l'implant cochléaire Nucleus.

En 1986, les jeunes ingénieurs Ingeborg et Erwin Hochmair fondent la société Med-El.

La technologie des IC a considérablement progressé, au plan mondial, plus de 450,000 personnes utilisent aujourd'hui un ou des IC.

En Algérie, la première implantation cochléaire a été faite en 2003 à Alger, au CHU Mustapha Pacha. Puis, en 2007, un programme national de lutte contre la surdité a été initié par les pouvoirs publics, et plusieurs centres d'implantation ont vu le jour à travers tout le pays.[12]

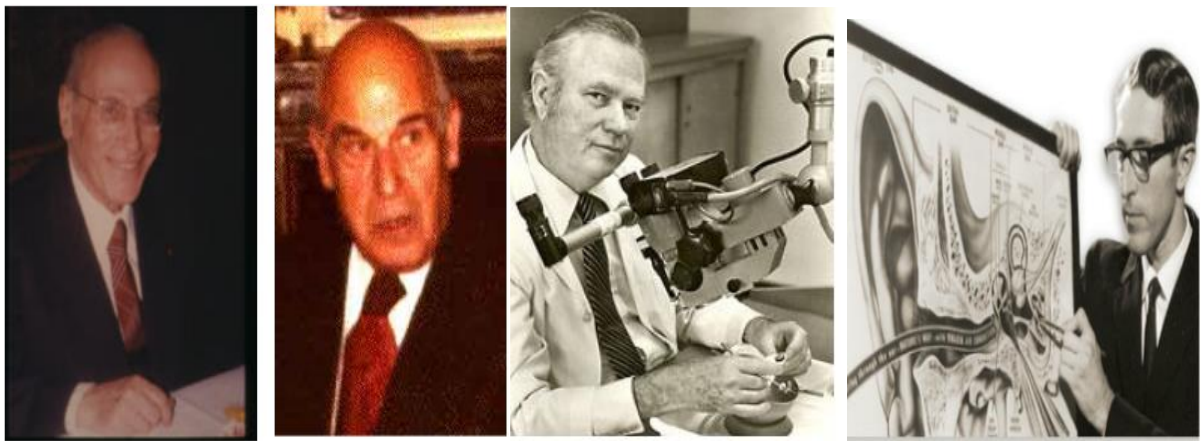


Figure 3 : photos des principaux médecins, ayant contribuer au développement de l'IC.[11]
De gauche à droite : André Djourno, Charles Eyries, William House, Graeme Clark

2. Embryologie de l'oreille interne et des voies auditives

Les trois feuillets embryonnaires sont impliqués dans le développement de l'oreille. Ainsi, l'ectoblaste participera à la formation de l'oreille interne et de l'oreille externe, l'entoblaste à la formation de l'oreille moyenne, et le mésoblaste à la formation des trois structures de l'oreille.[13]

La première manifestation d'une différenciation des structures embryonnaires qui donnent naissance à la future oreille interne correspond à l'apparition d'un épaississement de l'ectoderme de surface (futur épiderme) nommé placode otique ou disque otique.[14]

Au 22e jours de développement, l'ectoderme de surface de chaque côté du rhombencéphale s'épaissit pour former les placodes otiques, **(Figure 4)**, qui ensuite s'invaginent et forment des otocystes (vésicules otiques et auditives), qui se séparent de l'ectoderme sus-jacent, chaque vésicule se divise en un composant ventral qui donne naissance au saccule et au canal cochléaire et un composant dorsal qui forme l'utricule, les canaux semi-circulaires et le canal endolymphatique. Ces structures épithéliales sont connues sous le nom de labyrinthe membraneux.[15]

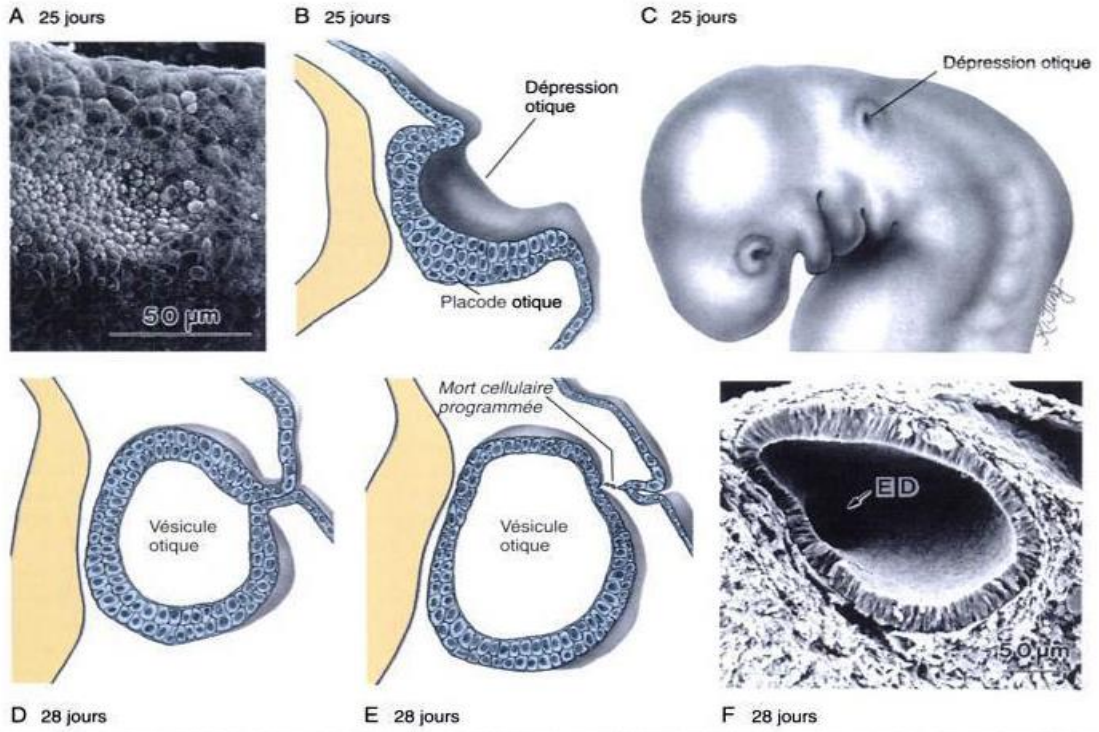


Figure 4 : formation de la vésicule otique.[16]
A, la placode otique. B, C, Au 25e jour, la placode s'invagine pour former la dépression otique. D, F à la fin de la 4e semaine, la poursuite de l'invagination fournit la vésicule otique qui se détache rapidement de l'ectoderme superficiel, ED : conduit endolymphatique.

Au 26e jour la région dorso-médiale de la vésicule otique émet un prolongement postérosupérieur qui formera le canal et le sac endolymphatiques, simultanément, le reste de la vésicule otique se creuse d'un sillon qui va la subdiviser en une poche postéro-supérieure utriculaire (ou dorsale) et en une poche antéroinférieure cochléo-sacculaire (ou ventrale), l'appendice endolymphatique continue de s'allonger au cours des semaines suivantes et sa portion distale se renfle pour constituer le sac endolymphatique qui reste en connexion avec l'utricule par un mince conduit endolymphatique.[16]

Au cours de la 6e semaine de développement, le canal cochléaire se forme à partir d'un tube du saccule et pénètre dans le mésenchyme environnant pour effectuer 2,5 tours en 8 semaines.[15]
L'utricule donne naissance aux trois canaux semicirculaires à la 11e semaine, les canaux se forment selon la séquence suivante : canal antérieur puis postérieur et enfin le latéral, ils acquièrent leur forme définitive à la 7éme semaine, mais leur croissance se poursuivra jusqu'au 6éme mois.[14]
Le labyrinthe membraneux dans son ensemble atteint sa forme définitive à la 10éme semaine, mais sa croissance va se poursuivre jusqu'au 5e et 6e mois (**Figure 5**)

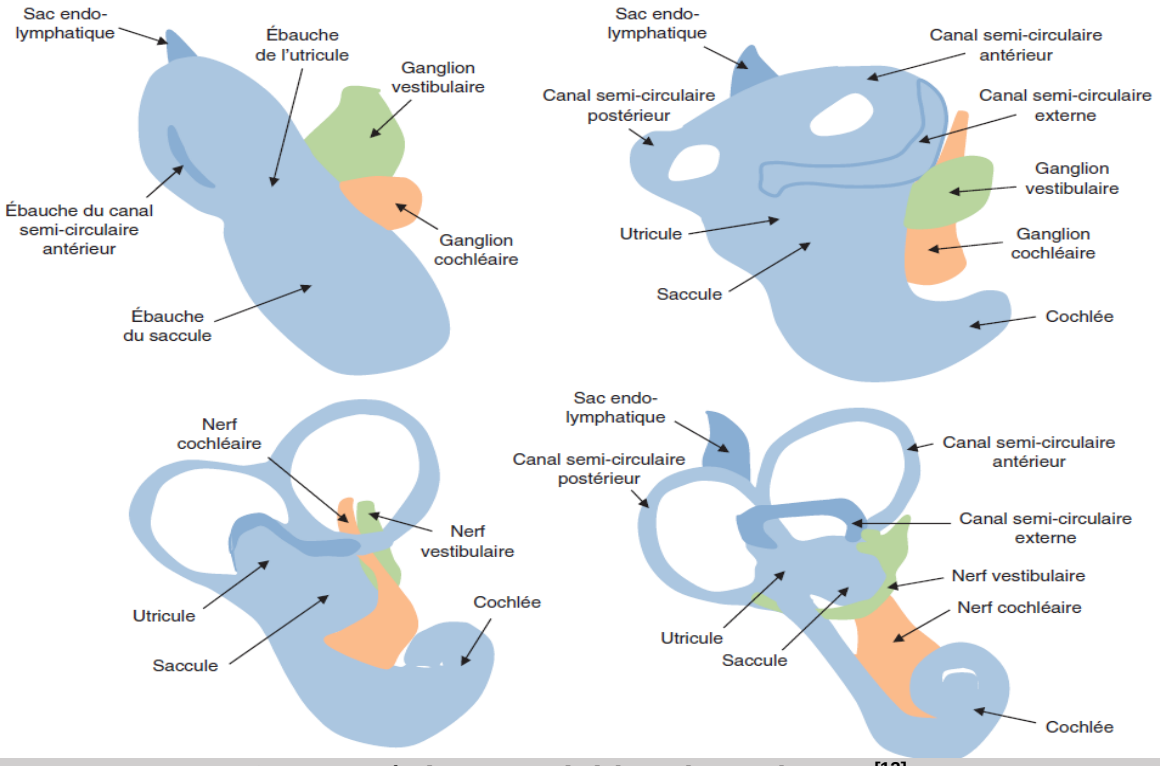


Figure 5 : Développement du labyrinthe membraneux[13]

Le mésenchyme qui entoure le labyrinthe membraneux commence à se chondrifié entre la 6e et la 9e semaine et produit la capsule otique, cartilagineuse.[16]

Au cours de la 6e semaine de développement, le canal cochléaire se forme à partir d'un tube du saccule et pénètre dans le mésenchyme environnant pour effectuer 2,5 tours à 8 semaines, le mésenchyme entourant le canal cochléaire se différencie en cartilage, à la 10e semaine, cette coquille cartilagineuse subit une vacuolisation pour créer la rampe vestibulaire et la rampe tympanique, deux espaces péri lymphatiques.

Les cellules épithéliales du canal cochléaire se différencient en une crête interne (future lame spirale), et une crête externe (future organe de Corti), les cellules de ces deux crêtes sécrètent une substance gélatineuse qui devient la membrane tectoriale.

Le modiolus porteur du nerf cochléaire, se développe à partir de l'os membraneux, le dépôt osseux se produit dans le modiolus entre la 20e et la 21e semaines entre le tour basal et le 2e tour de la cochlée, et à la 25e semaine, l'ossification est presque complète.[15]

La **Figure 6**, résume les différents évènements du développement de l'OI.

Semaine fœtale	Oreille interne
3ème	Placode auditif ; fosse auditive
4ème	Vésicule auditive (otocyste); division vestibulaire-cochléaire
6ème	Utricle et saccule présents ; le canal semi-circulaire commence
7ème	Une bobine cochléaire présente ; cellules sensorielles dans l'utricule et le saccule
8ème	Ductus reuniens présent ; cellules sensorielles dans les canaux semi-circulaires
11ème	Deux bobines cochléaires et demie présentes ; cellules sensorielles dans les canaux semi-circulaires
12e	Cellules sensorielles de la cochlée ; labyrinthe membraneux complet; la capsule otique commence à s'ossifier
20e	Maturation de l'oreille interne; oreille interne taille adulte

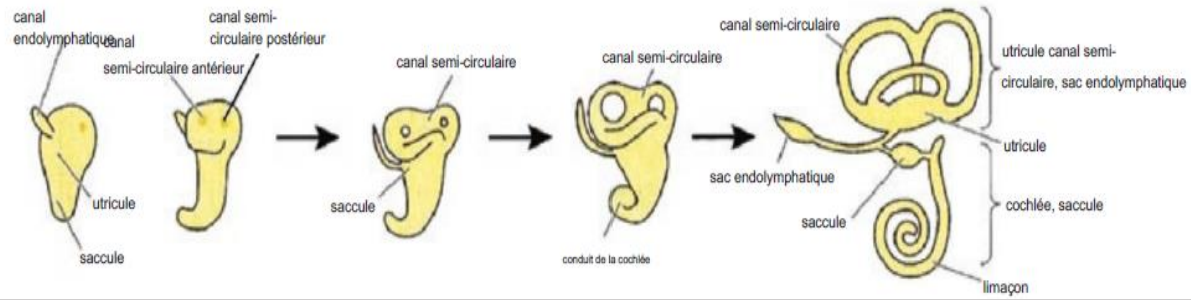


Figure 6 : Les différents évènements du développement de l'OI.[17]

Les voies nerveuses auditives de l'enfant se structurent au cours de la période fœtale. Au 70e jour de vie embryonnaire, le labyrinthe membraneux a achevé sa mise en forme et, au 6e mois de la gestation, les structures de l'oreille interne sont fonctionnelles, comme en témoignent les études d'audition fœtale. [18]

Dès la première heure de vie, les réflexes cochléo musculaires observés sont caractéristiques de la boucle réflexe sous-corticale. [19]

La maturation des voies auditives est maximale entre 6 et 24 mois, période pendant laquelle la densité des connexions des cellules du cortex auditif est la plus importante. Durant cette période, les aires auditives centrales s'organisent en plages fréquentielles et stéréophoniques. Une atteinte périphérique importante peut entraîner des lésions irréversibles. Cette période est appelée « période critique ». [20, 21]

La maturation des voies longues (myélinisation) impliquées dans la production de la parole est plus ou moins rapide selon les niveaux corticaux ; ainsi, la voie pré thalamique complète sa maturation avant 12 mois, tandis que celle post-thalamique achève sa maturation vers la 5e année de vie. [22]

3. Anatomie de l'oreille est des voies auditives

La fonction auditive est organisée en 3 niveaux, un récepteur qui est l'oreille, un émetteur constitué par les voies auditives, et un centre de commande représenté par les aires temporales. Sur le plan anatomique l'oreille est divisée en 3 parties, l'oreille externe, moyenne et interne contenues dans l'os temporal

3.1. Os temporal

Le temporal **(Figure 7)**, est un os complexe formé par 3 parties initialement distinctes chez l'enfant puis soudées chez l'adulte : l'écaille ou partie squameuse, le tympanal ou partie tympanique, et le rocher ou partie pétreuse.

3.1.1. Partie squameuse

C'est une plaque osseuse verticale qui forme la paroi latérale de la fosse crânienne moyenne, elle s'articule avec l'os sphénoïde en avant et avec l'os pariétal en haut, de sa partie antérieure se détache l'apophyse squameuse.[23]

3.1.2. Partie pétreuse

Est de forme pyramidale et contient les structures de l'oreille interne. Elle s'étend de la partie mastoïde en arrière à l'angle entre les os occipital et sphénoïde en avant, sa surface antérosupérieure contribue à la formation du plancher de la fosse crânienne moyenne, sa face postérieure se trouve dans un plan vertical et forme la paroi antérolatérale de la fosse crânienne postérieure.[23]

3.1.3 Partie tympanique

Elle a la forme d'un demi-cornet ouvert vers le haut et dirigée selon le même axe que le méat acoustique externe, elle forme les parois antérieure, inférieure et une portion de la paroi postérieure du méat acoustique externe.[24]

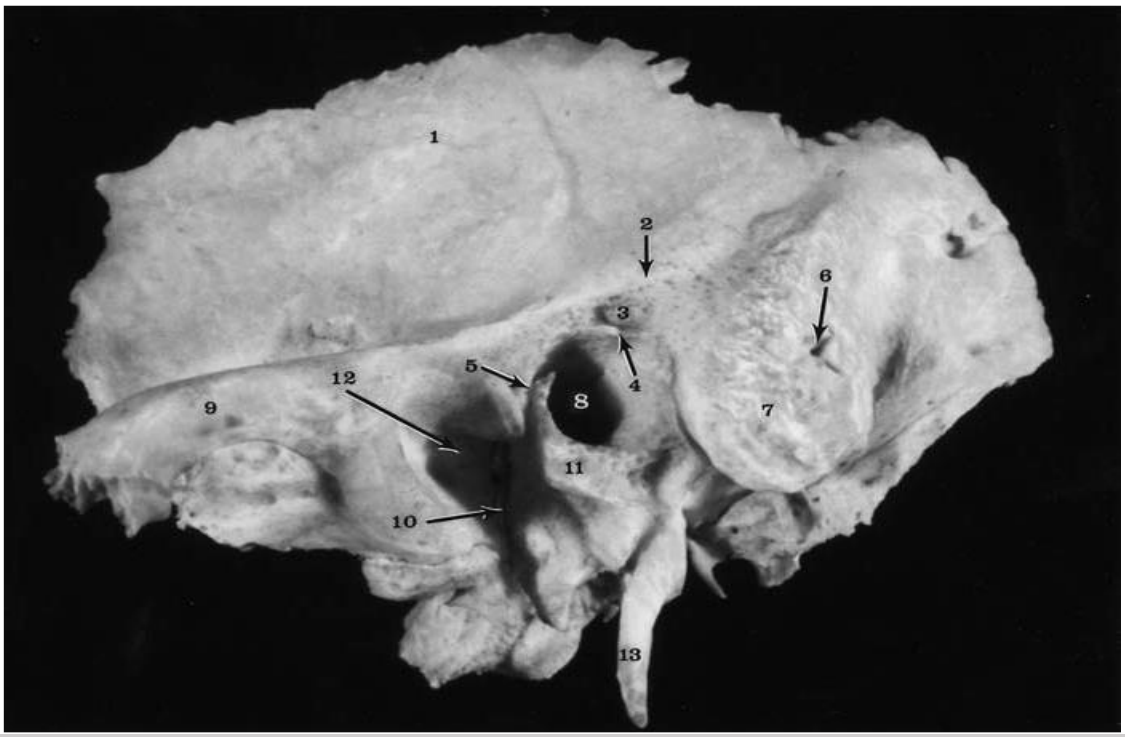


Figure 7 : Os temporal gauche, vue latérale. [23] 1 : partie squameuse, 2 : linea temporalis, 3 : mastoïde, 4 : épine de Henlé, 5 : suture tympano-squameuse, 6 : foramen mastoïdien, 7 : processus mastoïde, 8 : méat auditif, externe 9 : zygoma, 10 : fissure pétro tympanique, 11 : tympanal 12 : fosse mandibulaire, 13 : processus styloïde.

3.2. Oreille externe

L'oreille externe est composée du pavillon et du méat acoustique externe.

3.2.1. Pavillon de l'oreille

Le pavillon de l'oreille est un organe pair, situé en arrière de l'articulation temporo-mandibulaire et de la région parotidienne, en avant de la mastoïde, au-dessous de la région temporale.

3.2.2. Méat acoustique externe

Il s'agit d'un canal aérien grossièrement cylindrique, aplati d'avant en arrière, limité en dedans par la membrane tympanique, et ouvert à l'air libre en dehors. Il est formé en dehors d'une portion cartilagineuse, en dedans d'une portion osseuse.

3.2.2.1. Portion fibrocartilagineuse

Cette portion est en continuité avec la charpente cartilagineuse du pavillon décrite auparavant. D'une longueur de 8-9 mm, elle est formée par l'union d'une gouttière antéroinférieure cartilagineuse et d'une gouttière postérosupérieur fibreuse.

3.2.2.2. Portion osseuse

Mesurant en moyenne 16 mm de longueur, aplatie d'avant en arrière, elle constitue les deux tiers internes du méat.[25]

3.3. Oreille moyenne

3.3.1. Parois

La cavité de l'oreille moyenne est une cavité irrégulière remplie d'air, creusée au centre du temporal Et situé entre le méat auditif externe latéralement et l'oreille interne médialement.

Pour des fins descriptives, la cavité tympanique peut être considéré comme une boîte avec quatre parois, un toit, et un plancher [26] :

- Paroi latérale : formée par une partie membraneuse, représenter par la membrane tympanique, et son anneau, et une partie osseuse qui correspond au mur externe de l'attique.
- Paroi inferieure : le plancher de la cavité de l'oreille moyenne est étroit et consiste en une fine plaque d'os qui sépare l'oreille moyenne du bulbe jugulaire.
- Paroi postérieure : elle est formée essentiellement par l'os pétreux, elle sépare l'oreille moyenne de la mastoïde sauf au niveau de l'aditus ad antrum, où l'os est déficient et permet la communication entre l'attique et l'antre.
- Paroi supérieure : c'est une fine plaque osseuse qui forme le toit de la cavité de l'oreille moyenne et la sépare du lobe temporal sus-jacent.
- Paroi antérieure : sépare la cavité de l'oreille moyenne de la portion pétreuse de la carotide interne, il abrite l'orifice tympanique de la trompe d'Eustache.
- Paroi interne **(Figure 8)** : est formée principalement par le promontoire, qui correspond au tour basal de la cochlée, elle contient plusieurs structures importantes : le segment tympanique du nerf facial, les fenêtres ovales et rondes, et le canal semi-circulaire latéral.

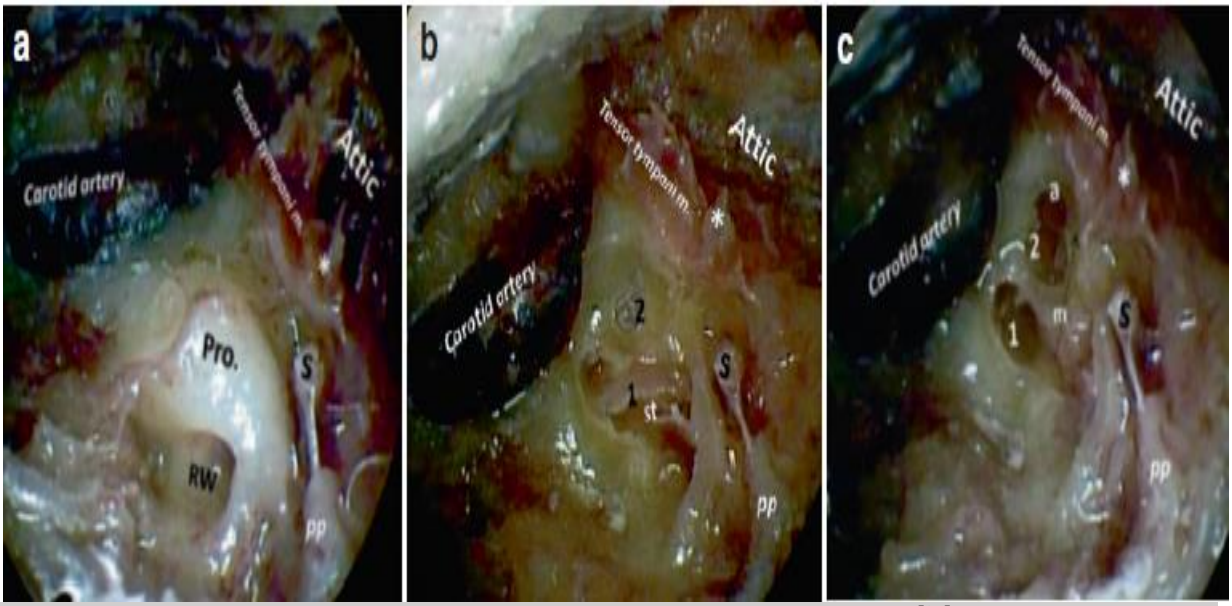


Figure 8 : Relation entre la paroi médiale et la cochlée.[27]
(a) Avant le forage de la paroi médiale, montrant le promontoire (Pro.), la fenêtre ronde (RW), l'étrier (S), le processus pyramidal, le tenseur du tympan en haut, et l'artère carotide en avant. (b) Après forage le sommet du promontoire, le tour basal de la cochlée (1) est exposé, forage supplémentaire antérosupérieur exposant le deuxième tour (2), scala tympani (st). (c) le forage supérieur a exposé le deuxième tour apical (a) de la cochlée, pour pouvoir exposer complètement le tour apical, Le muscle tenseur du tympan et le semi-canal doivent être supprimé. Remarquez le modiolus (m) et son axe (flèche noir). St scala tympani, * processus cochléariforme, pp processus pyramidal

3.3.2. Osselets

Au nombre de trois [24] :

3.3.2.1 Marteau

: il constitue le plus grand des trois osselets, il mesure 8 à 9 mm de longueur et pèse environ 20 à 25 mg. Il se compose d'une tête, d'un cou, d'un manche et de deux processus.

3.3.2.2 Enclume

:il mesure environ 5 x 7 mm et pèse environ 30 mg, on lui décrit un corps et deux branches.
Le corps s'articule avec la tête du marteau, la branche courte dont l'extrémité postérieure vient se loger dans la fossa incudis, la branche longue qui se termine par un renflement arrondi, et le processus lenticulaire qui vient s'articuler avec l'étrier.

3.3.2.3 Étrier :

c'est le plus petit os du corps humain, il présente une tête, deux branches et une base.
La tête qui répond à la surface articulaire de l'apophyse lenticulaire, les branches antérieure et postérieure forment l'arc stapédien et réunissant la tête à la base de l'étrier, qui épouse parfaitement la fenêtre vestibulaire.

3.3.3. Mastoïde

A la naissance, la mastoïde possède une seule cavité composée de l'antre, à l'âge adulte, elle peut être entièrement pneumatisée, diploïque ou sclérotique, elle est formée par l'antre qui fait communiquer la mastoïde avec l'attique, et plusieurs groupes cellulaires mastoïdiens. [23, 24]

3.4. Anatomie de la cochlée et des voies auditives

L'OI comprend la cochlée, le vestibule et les trois canaux semi circulaires.
En raison de son anatomie complexe, l'oreille interne est qualifiée de labyrinthe.

L'OI est une structure à double paroi, une paroi extérieure osseuse, nommée la capsule otique, ou labyrinthe osseux qui est l'os le plus dur de corp humain, et une paroi membraneuse interne connue sous le nom de labyrinthe membraneux. L'espace entre le labyrinthe osseux et membraneux est appelé espace péri lymphatique et est rempli de périlymphe. L'intérieur du labyrinthe membraneux est appelé espace endolymphatique et est rempli d'endolymphe.[28]

3.4.1. Cochlée et voies cochléaire

3.4.1.1. Cochlée

La cochlée **(Figure 9),** tire son nom de sa ressemblance avec une coquille d'escargot, elle est constituée de 3 canalicules, qui s'enroulent sur deux tour et demi autour d'un axe appelé columelle ou modiolus dans le quel passe le nerf cochléaire. Ces canalicules sont : la rampe tympanique (scala tympani), la rampe vestibulaire (scala vestibuli), et le canal cochléaire (scala média), la rampe tympanique et la rampe vestibulaire sont remplies de périlymphe, et communiquent entre elles par un petit orifice situé à l'apex de la cochlée nommé hélicotrème **(Figure 10)**.[23]

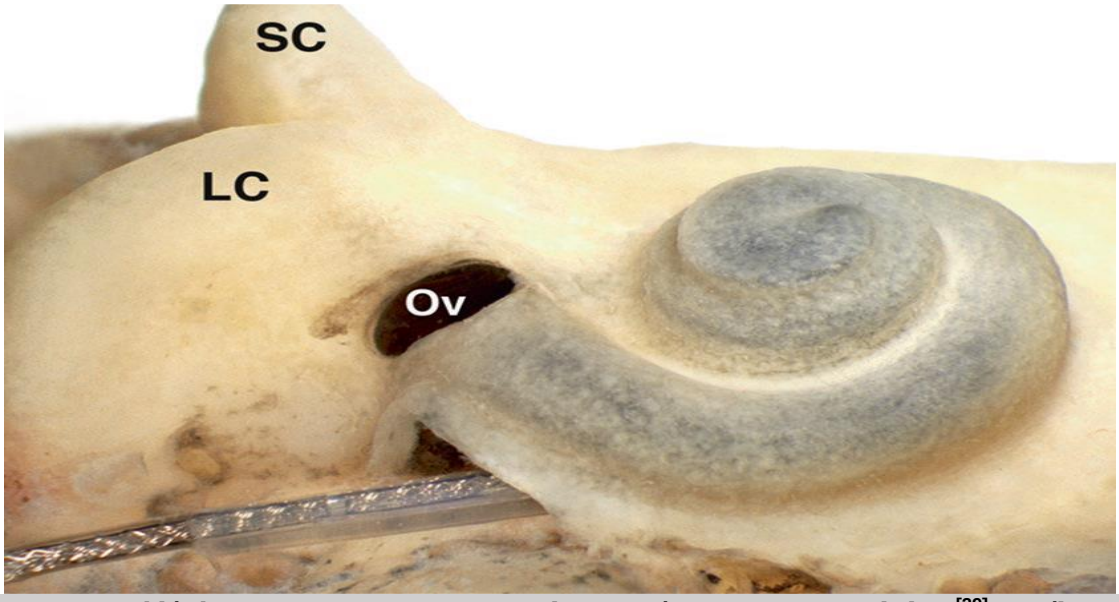


Figure 9 : Cochlée humaine et canaux semi-circulaires après amincissement de l'os.[29]Une électrode d'IC a été insérée dans la rampe tympanique à travers la FR, Ov : fenêtre ovale, LC : CSCL

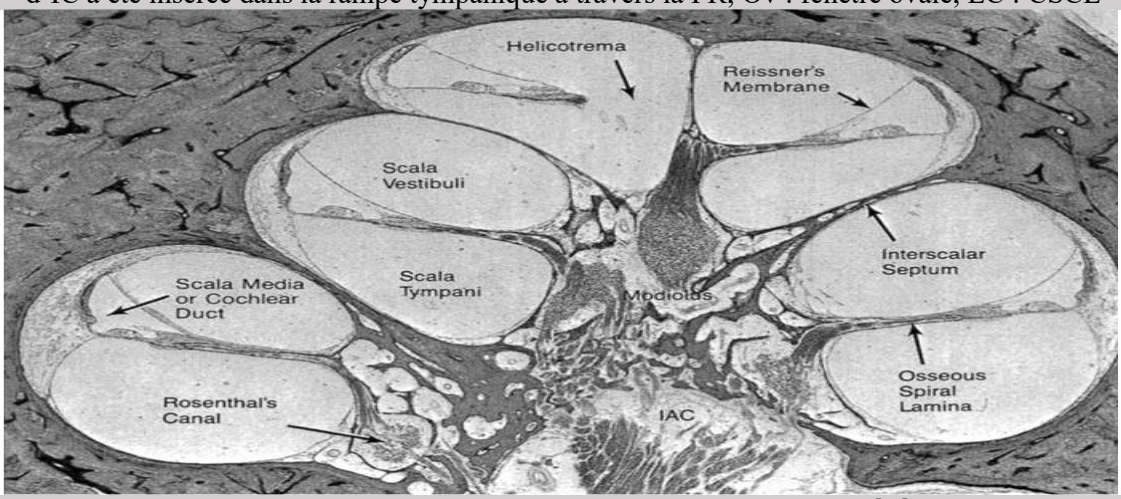


Figure 10 : photographie microscopique d'une cochlée.[23]

Les deux rampes tympanique et vestibulaire communiquent avec l'oreille moyenne à travers, successivement, la FR, et la FO.

Le canal cochléaire : c'est un tube long de 30 mm, de forme triangulaire, situé entre les rampes vestibulaire et tympanique est rempli d'endolymphe qui comporte deux segments :

Le premier est court et se termine en arrière par un cul-de-sac logé au niveau de la fossette cochléaire, le deuxième segment continue le précédent en avant. Il est long et s'enroule dans le limaçon osseux, En coupe, il est prismatique et comporte trois faces : supérieure, externe et inférieure, **(Figure 11)** :

- Paroi supérieure : appelée membrane de Reissner, sépare le canal cochléaire de la rampe vestibulaire.
- Paroi externe : elle est formée par le ligament spiral, il représente une zone d'adhérence entre le canal cochléaire et l'endoste du limaçon.
- Paroi inférieure : elle sépare le canal cochléaire de la rampe tympanique. Elle est constituée par la membrane basilaire, Sur laquelle se pose l'organe de Corti. [30]

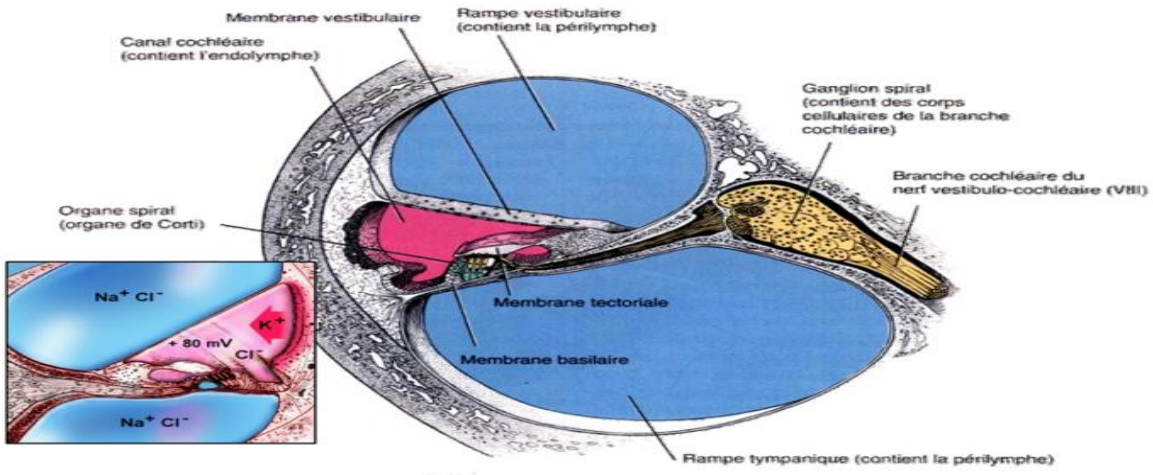


Figure 11 : coupe à travers un tour de la cochlée.[31]

3.4.1.2. Organe de Corti

C'est l'épithélium sensoriel cochléaire, **(Figure 12)**, il est composé de cellules ciliées et de plusieurs types de cellules de soutien, qui reposent sur la membrane basilaire, qui vibre en réponse aux ondes sonores.

Les cellules ciliées sont de 2 types, **(Figure 13)** :

-les cellules ciliées internes il existe environ 3 500 dans une cochlée humaine disposées en une seule rangée, ils sont innervés par des neurones afférents de type I.

-les cellules ciliées externe : il existe environ 12000 dans une cochlée humaine disposées en trois rangées, ils sont innervés par des neurones afférents de type II.

Les cellules de soutien, elles supportent les cellules sensorielles, elles sont de plusieurs types : Deiters, Hensen, et les piliers.

La membrane tectoriale est une membrane gélatineuse fragile et souple, elle se projettent au-dessus des cellules sensorielles ciliées avec lesquelles elles entrent en contact.

La membrane de Reissner est constituée d'une couche de cellules épithéliales faisant face au compartiment endolymphatique de la scala média, et un mésothélial face au compartiment péri lymphatique de la rampe vestibulaire.

La strie vasculaire est une structure riche en vaisseaux sanguins, qui repose sur le ligament spiral, et s'étend de l'insertion de la membrane de Reissner a la crête basilaire. [28, 30, 32]

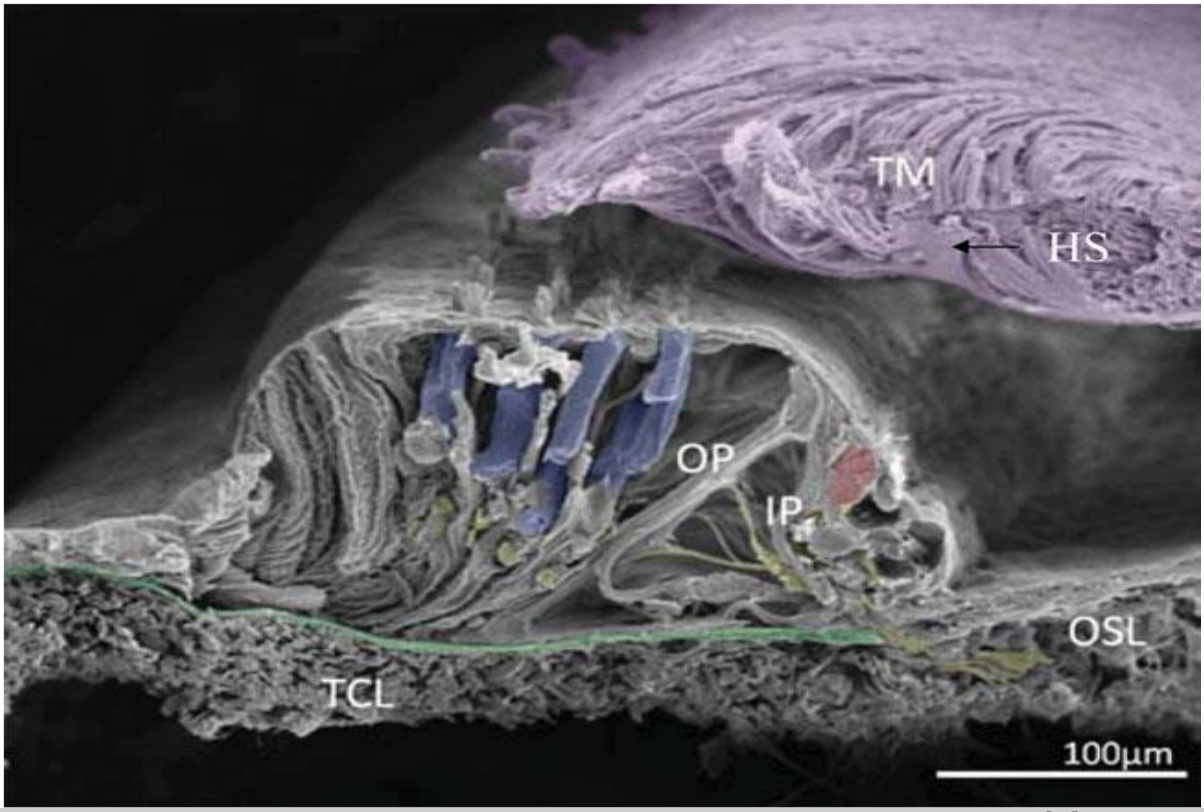


Figure 12 : Micrographie électronique à balayage (MEB) de l'organe de Corti[32]
Contient quatre rangées de cellules ciliées externes (bleu), TCL : La couche de recouvrement de la membrane basilaire(vert), HS : cellules de Hensen ; cellule ciliée interne (rouge) ; IP : Pilier intérieur ; PO : pilier extérieur ; OSL : lame spirale osseuse ; TM : membrane tectoriale, les neurones (jaune).

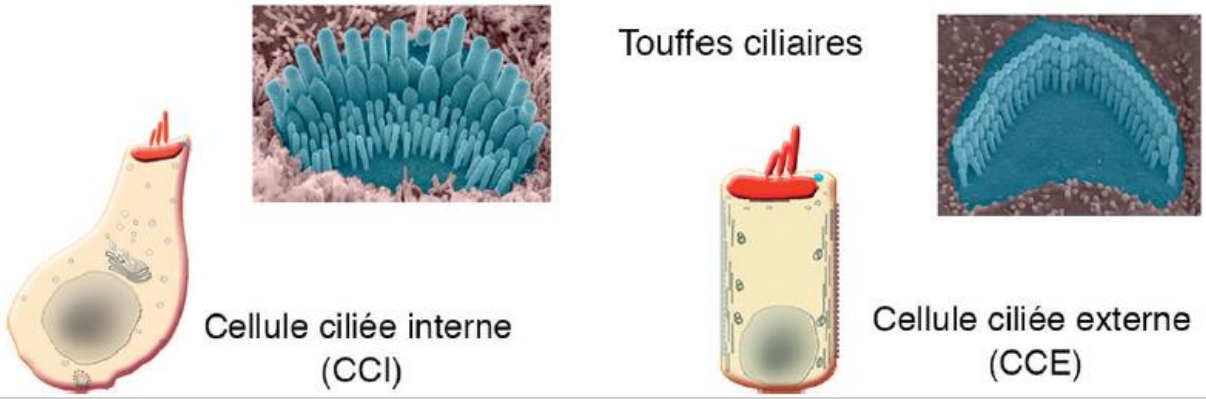


Figure 13: Cellules ciliées.[33]

3.4.1.3. Aqueduc de la cochlée

C'est un canal, long de 10 à 13 mm, Il commence au niveau de la paroi inférieure du premier tour de spire de la cochlée, un peu en avant de la FR pour déboucher sur le bord postérieur de la partie pétreuse de l'os temporal, au fond de la fossette pétreuse. Il fait communiquer l'espace péri lymphatique cochléaire et l'espace subarachnoïdien de la fosse cérébelleuse.[30]

3.4.1.4. Nerf cochléaire

Le nerf cochléaire présente une origine sensorielle périphérique située dans le canal sensoriel cochléaire membraneux formant l'organe de Corti et reposant sur la membrane basilaire.

Les fibres nerveuses du protoneurone s'articulent avec les cellules ciliées situées sur la lame spirale, les axones se rassemblent dans l'axe de la cochlée (modiolus) pour former le nerf cochléaire.

Le NC se place dans le fond du méat acoustique interne, au niveau du quadrant inféro-interne, ou il va s'unir au nerf vestibulaire pour former le nerf cochléovestibulaire.

Il traverse l'angle ponto cérébelleux, en se plaçant se place en position postérolatérale par rapport au nerf vestibulaire, Il présente des rapports étroits avec le VII, l'artère auditive, interne et la veine cérébelleuse latérale supérieure (veine de Dandy), Au niveau du tronc cérébral, le nerf pénètre le névraxe dans le sillon bulbo pontique à sa partie la plus latérale. Les fibres rejoignent deux noyaux au niveau du tronc cérébral : le noyau antérieur ou ventral et le noyau postérieur ou dorsal.[34]

3.4.1.5. Système auditif central

On peut le décrire comme une hiérarchie ascendante de noyaux ou niveaux de traitement, allant du ganglion spiral jusqu'au cortex auditif, **(Figure 14)**.

- **Ganglion spiral** : il est logé dans une cavité osseuse près de l'axe de la cochlée, Les fibres afférentes du nerf auditif sont les axones des neurones du ganglion spiral, dont les dendrites font synapse avec les cellules ciliées.

- **Le noyau cochléaire** : situé à la partie latérale du plancher du quatrième ventricule et divisé en quatre portions, le noyau cochléaire est le premier relais central des voies auditives ascendantes.
- **Le complexe olivaire supérieur (COS)** : situé dans la portion ventrolatérale du pont, comprend trois noyaux principaux : le noyau latéral le noyau médian, et le noyau médian du corps trapézoïde, c'est le premier niveau où convergent à la fois les influx nerveux ipsi et controlatéraux.

- **Le lemnisque latéral** : c'est la voie ascendante principale du système auditif dans le tronc cérébral, il contient deux tiers des efférences du noyau cochléaire controlatéral et un tiers des efférences du noyau cochléaire ipsilatéral.

- **Le colliculus inferieur** occupe le mésencéphale, la quasi-totalité des afférences auditives provenant du noyau cochléaire, du COS et du lemnisque latéral se projettent sur le colliculus inférieur.

- **Le corps géniculé médian (CGM)** :il fait partie du métathalamus, le CGM est le dernier relais des voies auditives avant le cortex.

- **Le cortex auditif** Le cortex auditif primaire est situé à la partie postérieure de la face supérieure du lobe temporal, au niveau de l'opercule temporal.[35, 36]

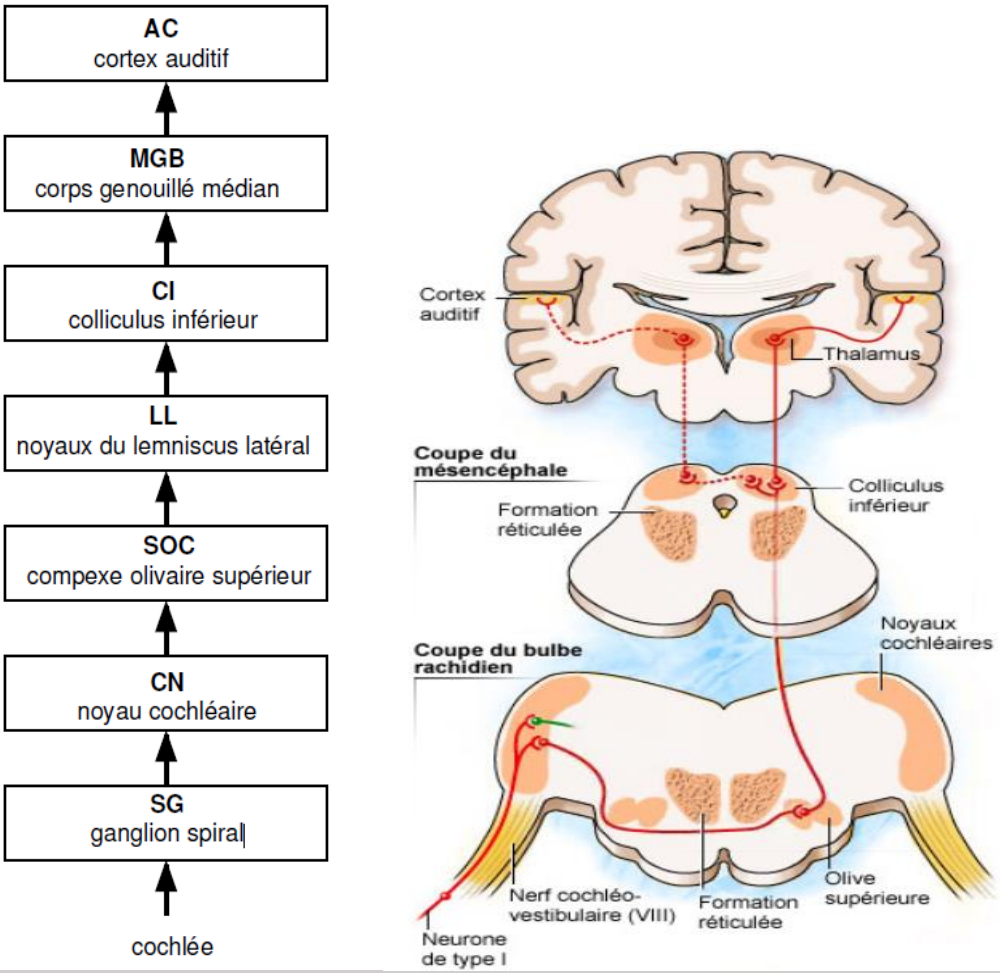


Figure 14 : Hiérarchie ascendante des principaux niveaux du système nerveux auditif.[36]

4. Physiologie auditive

4.1. Généralités

Le son peut être défini comme représentant la partie audible du spectre des vibrations acoustiques, l'audition prend essentiellement en compte deux paramètres des vibrations acoustiques :

La fréquence ou nombre de vibrations par seconde (Hertz = Hz) qui définit les sons aigus et graves, et l'intensité ou amplitude de la vibration (décibel = dB) qui définit les sons forts ou faibles.

Le son peut être transmis aux oreilles par deux voies : la voie aérienne à travers, l'oreille externe, la membrane tympanique et la chaîne ossiculaire ; et la conduction osseuse à travers le crâne.[37]

4.2. Physiologie de l'oreille externe et de l'oreille moyenne

- L'oreille externe a une double fonction :

-Amplification : son rôle consiste à capter les ondes sonores, à les focaliser, a les transmettre à travers le CAE, vers la face externe du tympan.

-Localisation : c'est l'appréciation de la direction, et de la distance d'une source sonore.[38]

- L'oreille moyenne

Son rôle est de transformer les vibrations sonores aériennes arrivant contre la membrane tympanique en variations de pressions dans les compartiments liquidiens de l'oreille interne, en réalisant une adaptation d'impédance entre un milieu aérien et un milieu liquidien, deux facteurs permettent ce mécanisme :

1-Le rapport de surface entre la membrane tympanique et la platine de l'étrier étant environ de 20 à 30, plus la surface diminue plus la pression augment.

2-L'effet de levier de la chaine ossiculaire : le déplacement transmis à l'étrier par l'enclume est donc inférieur au déplacement engendré par la vibration sur le marteau.[37]

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

4.3.1. Notions anatomophysiologiques

4.3.1.1. Liquides labyrinthiques

On distingue deux liquides bien différents au sein du labyrinthe membraneux, **(Figure 15)** : l'endolymphe et la périlymphe, ils diffèrent profondément par leur contenu ionique. Tandis que la périlymphe à une composition très proche des liquides extracellulaires et du liquide céphalorachidien, l'endolymphe se caractérise par une extrême richesse en potassium. Cette différence dans la composition ionique des deux fluides cochléaires se traduit par la présence d'un potentiel endolymphatique, appelé potentiel endo cochléaire, situé aux environs de + 80 mV. [38]

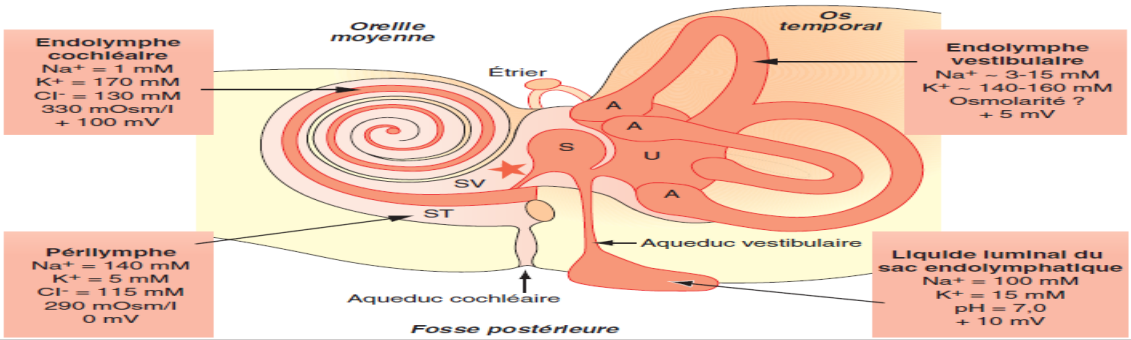


Figure 15 : Composition des liquides dans les différents compartiments liquidiens de l'oreille interne.[39]
A : ampoule des canaux semicirculaires ; S : saccule ; ST : scala tympani ou rampe tympanique SV : scala vestibuli ou rampe vestibulaire ; U : utricule ; étoile : canal de Hensen.

4.3.1.2. Organe de Corti

Siège de la mécano transduction, repose sur la membrane basilaire et s'enroule de la base à l'apex de la spirale cochléaire.

Les cellules sensorielles assurent la transduction des informations mécaniques en signaux électrochimiques, il existe deux types de cellules ciliées :

Les cellules ciliées externes : ont pour rôle d'amplifier l'onde sonore, situées sur le bord externe de la spirale cochléaire, elles sont organisées en trois rangées et sont au nombre d'environ 13000 par cochlée chez l'homme.

Les cellules ciliées internes : elles assurent à la fois la transduction de la vibration mécanique en signal électrique et le transfert de l'information par la libération de neurotransmetteur sur les fibres du nerf auditif, et sont les véritables cellules sensorielles.

Au nombre de 3 500 par cochlée, sont situées sur le bord interne de l'organe de Corti et sont organisées sur une seule rangée.

Les cellules ciliées sont innervées par deux principaux types de fibres nerveuses issues du nerf cochléaire, les fibres afférentes et les fibres efférentes.[38, 40]

4.3.1.3. Tonotopie

L'onde de pression générée par le son qui se propage le long de la membrane basilaire de la base à l'apex de la cochlée, atteint son amplitude maximale en un point précis, d'autant plus proche de l'apex que la fréquence de stimulation est grave. Cette tonotopie cochléaire dite passive a valu en 1962 le Prix Nobel de Médecine à Georg von Bekesy **(Figure 16).** [41]

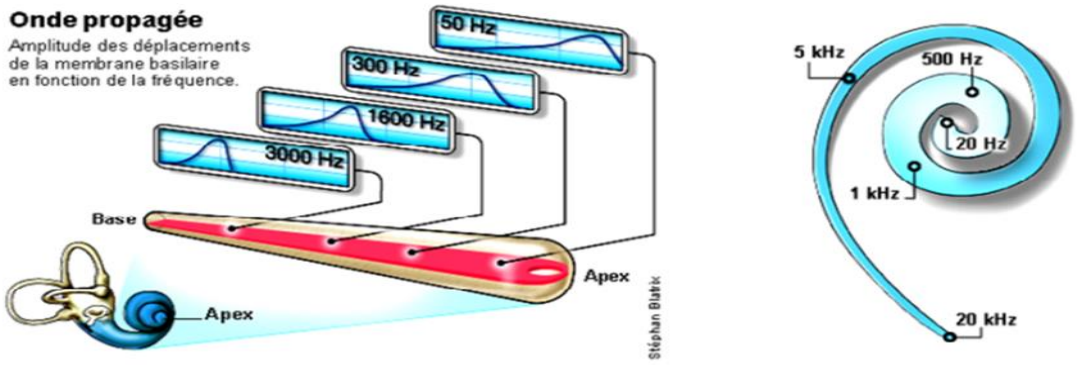


Figure 16 : Tonotopie passive.[41]

Mais ce mécanisme est insuffisant pour expliquer les propriétés fines de la cochlée, notamment aux plus faibles niveaux audibles.

C'est là qu'intervient la tonotopie active ou électromotilité, en effet, les CCE se raccourcissent en réponse à une dépolarisation et à l'inverse s'allongent en réponse à une hyperpolarisation, **(Figure 17)**, Ces changements de taille peuvent atteindre jusqu'à 4 % de la longueur des CCE et fournissent de l'énergie amplifiant la vibration initiale ; en même temps il joue un rôle de filtre sélectif.[42]

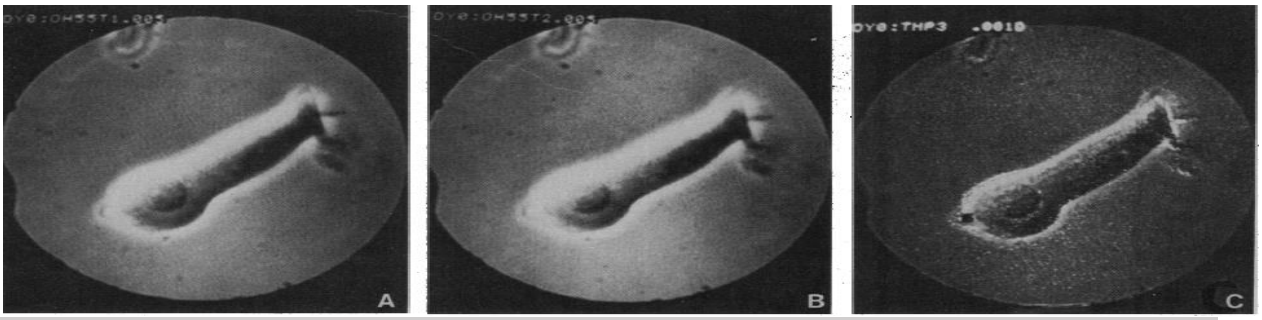


Figure 17 : Tonotopie active. [42]
Augmentation de la longueur d'une cellule ciliée externe isolée en réponse à une stimulation transcellulaire par courant alternatif à 4 kHz, A ; avant, B ; pendant, C ; après la stimulation.

4.3.2. Mécanisme physiologique

La transduction **(Figure 18)** de l'information mécanique en signal électrochimique peut se résumer en cinq étapes : [38, 43]

- Propagation de l'onde mécanique dans les fluides cochléaires, la vibration sonore transmise à la périlymphe par la chaîne des osselets fait onduler la membrane basilaire du haut vers le bas. L'onde mécanique 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).

- Stimulation des CCE : le mouvement de cisaillement de la membrane tectoriale provoque la déflexion des stéréocils des CCE, implantés dans la membrane tectoriale, ce mouvement favorise l'ouverture des canaux cationiques non spécifiques, situés à chaque extrémité des stéréocils. Ces canaux laissent entrer le potassium de l'endolymphe dans les CCE c'est une transduction mécano électrique.

- Mise en jeu des mécanismes actifs : les CCE, dépolarisées par l'entrée 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, permettant l'acquisition d'une tonotopie très fine, c'est une transduction électro mécanique.

- Stimulation des CCI : de la même façon que pour la CCE, la CCI correspondant à la fréquence de stimulation est activée en réponse à la déflexion de ses stéréocils, qui est favorisée par le contact direct avec la bande de Hensen de la membrane tectoriale.

- L'ouverture des canaux mécano sensibles entraîne l'entrée de potassium et par conséquent dépolarise la CCI.

- Libération du neurotransmetteur : le neurotransmetteur des CCI, le glutamate, libéré dans la fente synaptique active alors les récepteurs AMPA présents sur les fibres du nerf auditif, un message nerveux va alors être véhiculé par les neurones auditifs de type I et envoyé vers le système nerveux central.

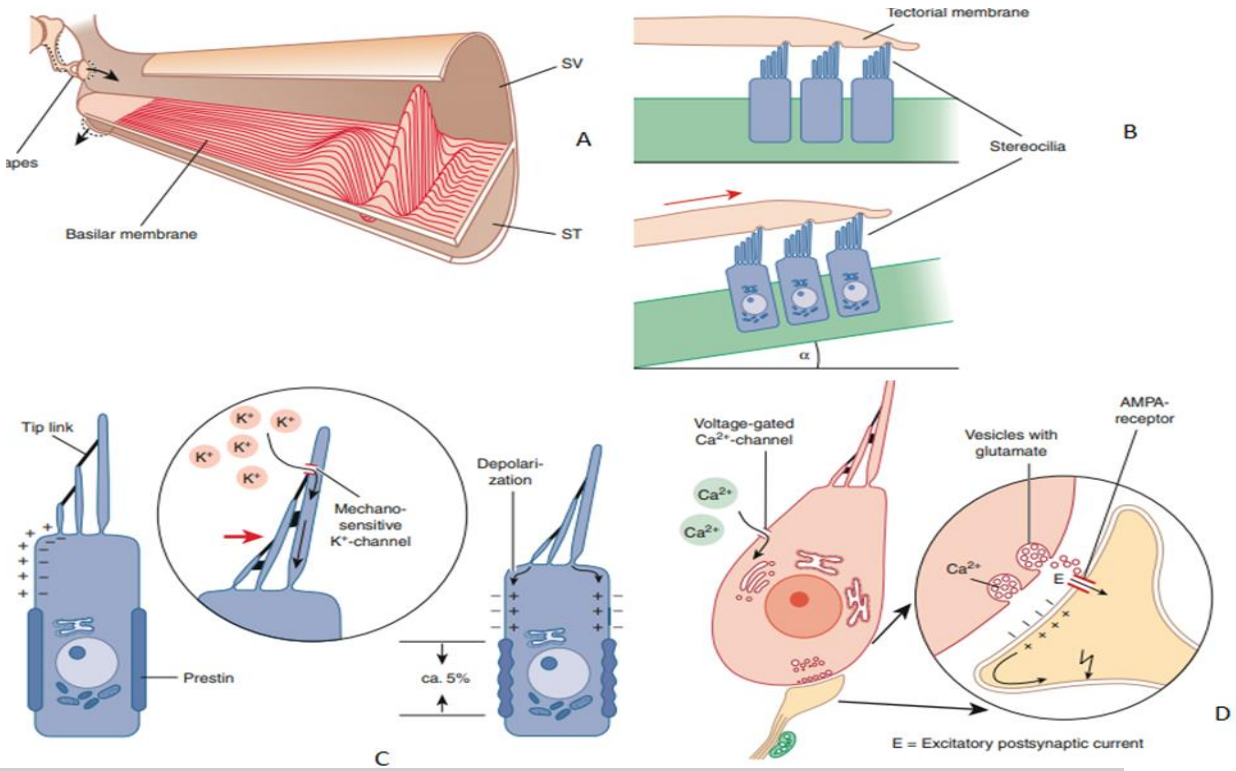


Figure 18 : les principales étapes de la transduction.[43]
(A) propagation de l'onde mécanique le long de la membrane basilaire, (B) stimulation des cellules ciliées par le mouvement de cisaillement de la membrane tectoriale qui provoque la déflexion des stéréocils, (C) dépolarisation des cellule ciliée et génération d'un potentiel d'action suite à l'entrée de potassium, (D) libération du glutamate au niveau des premier neurones auditifs

4.4. Physiologie des centres auditives

4.4.1. Cheminement de l'information auditive

L'information auditive sous forme de potentiels d'action, va cheminée de relais en relais jusqu'au cortex auditif, **(Figure 19)** :

- Noyaux cochléaires (N.C) : les 1e neurones, dont chaque axone va se diviser en 2 branches, vont faire synapse, au niveau du noyau cochléaire avec les 2e neurones, la projection des 1e neurones respecte la tonotopie cochléaire, et se fait selon leurs fréquences caractéristiques :

Les fibres de basses fréquences venant de l'apex, vont aller à la région antérieure du noyau.
Les hautes fréquences de la base de la cochlée, vont aller à la région postérieure du noyau.

- Complexe olivaire supérieur (COS) : à partir de la chaque relais jusqu'au cortex, il reçoit des informations venant des deux oreilles, le COS joue un rôle dans la localisation sonore, il intervient aussi dans le contrôle de l'électromotilité des CCE et de la sélectivité fréquentielle.
- Colliculus inferieur : c'est à son niveau que se projette l'essentiel des neurones du N.C et du COS. Il intervient dans la localisation des sources sonores.
- Corps genouillé médian du thalamus : on lui décrit essentiellement une région ventrale, siège d'une tonotopie, dont les neurones vont se projeter essentiellement sur la couche IV du cortex auditif, et une zone dorsale sans tonotopie, dont les neurones se projettent sur le cortex auditif secondaire.

- Cortex auditif : c'est là que l'information auditive aboutit pour être traitée, intégrée, et interprétée, il est situé à la partie postérieure de la face supérieure du lobe temporal, au niveau de l'opercule temporal. [44]

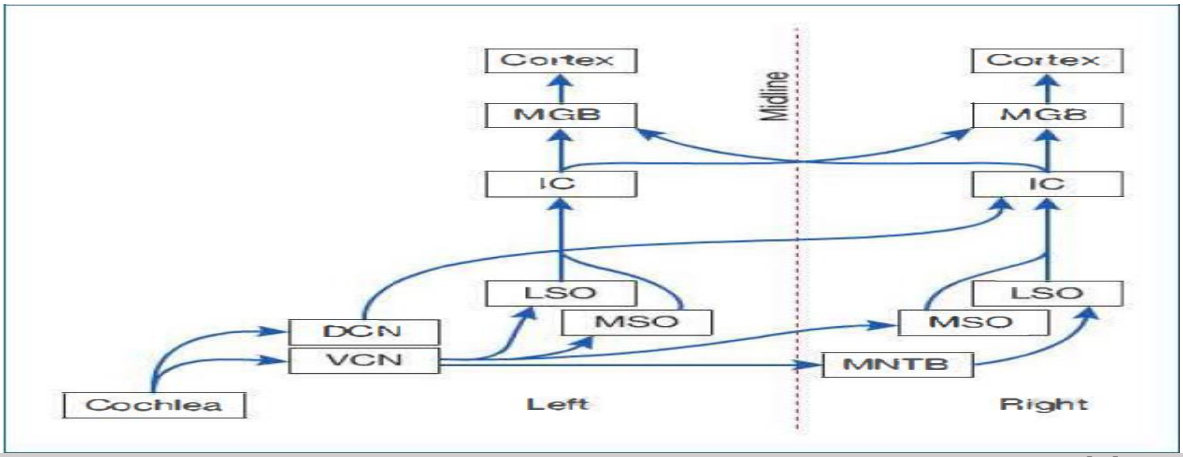


Figure 19 : Diagramme schématique des voies ascendantes du système auditif central. [44]
DCN :noyau cochléaire dorsal ; IC :colliculus inférieur ; LSO :olive latérale supérieure ; MGB :corps géniculé médial ; MNTB :noyau médial du corps trapézoïdal ;MSO :olive médiale supérieure ; VCN : noyau cochléaire ventral

4.4.2. Aires cérébrales

Les aires cérébrales principales dédiées à la compréhension de la parole et du langage sont situées autour de la scissure de Sylvius, au niveau du lobe temporal gauche. Deux aires principales ont été distinguées, **(Figure 20)** :

- L'aire de Broca, située au niveau de la troisième circonvolution du lobe frontal, au pied de la scissure de Sylvius, dédiée à la production orale.
- L'aire de Wernicke, située au niveau de la partie postérieure du lobe temporal, à la jonction du lobe pariétal et occipital, dédiée à la compréhension du langage oral.

Le planum temporal qui contient l'aire de Wernicke est plus développé à gauche qu'à droite dans 65 % des cas, ce qui correspond anatomiquement à la fonction latéralisée gauche du traitement du langage observée majoritairement chez l'entendant. [45]

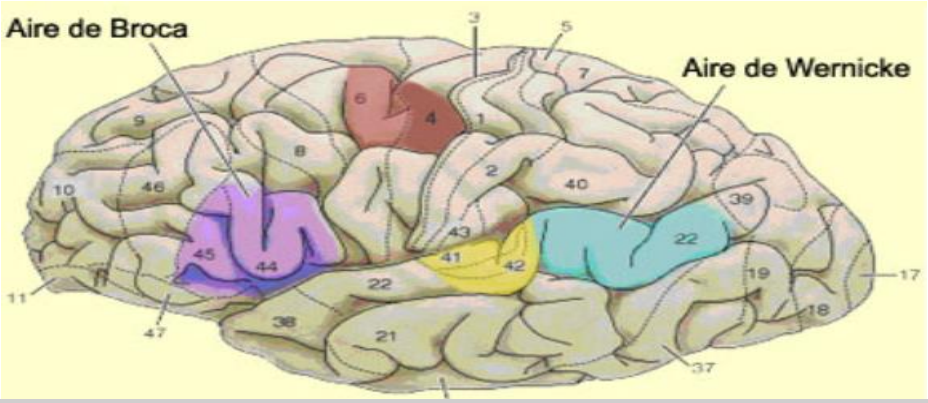


Figure 20 : Les aires cérébrales principales dédiées à la compréhension et au langage.[46]

5. Étiopathogénie

Les SP, sont dues dans la majorité des cas, à l'atteinte de l'oreille interne, plus rarement il s'agit d'une atteinte du nerf auditif, ou des centres nerveux.

-70% des SP sont d'origine génétique. Parmi ces surdités génétiques, 30 % sont associées à d'autres symptômes ou malformations : elles sont alors dites syndromiques, dans les 70 % restants, la surdité est le seul symptôme : elle est dite isolée ou non syndromique, **(Figure 21)**.

-30% des SP sont acquises (dites environnementales) : le système auditif peut être atteint à n'importe quel âge du développement de l'enfant, incluant aussi la période intra-utérine, et par conséquence les affections responsables des SP acquises sont divisées en trois :

- Affections anténatales.
- Affections néonatales.
- Affections postnatales.[3, 47]

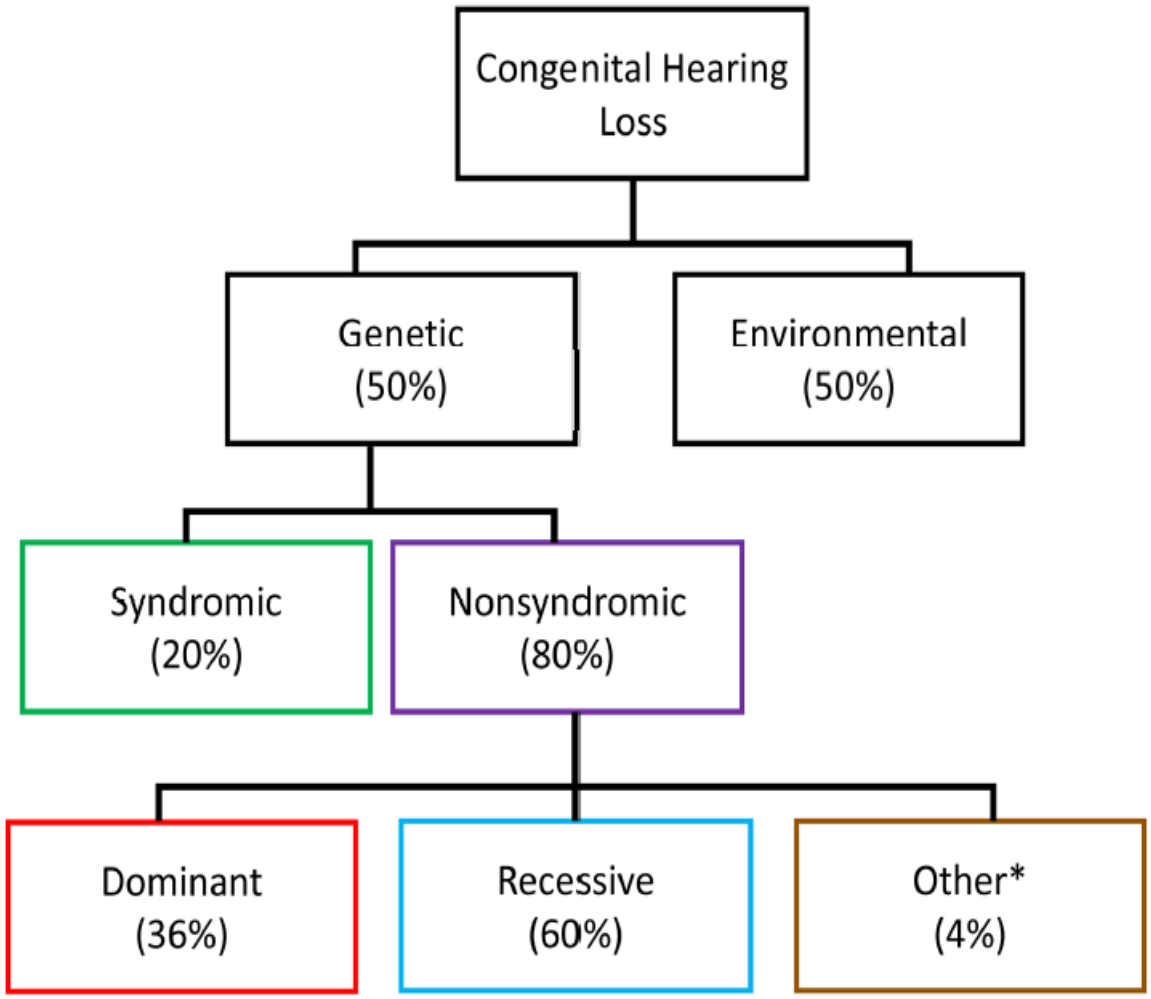


Figure 21 : Causes des surdités congénitales dans les pays développés.[48]
* autres surdités liée à l'X, mitochondriales.

5.1. Épidémiologie

L'Organisation mondiale de la Santé (OMS), estime qu'environ 466 millions de personnes souffrent d'une déficience auditive considérée comme invalidante (soit 5 % de la population mondiale), notamment près de 32 millions d'enfants. Ces personnes vivent en grande majorité dans les pays à revenu faible ou intermédiaire. Elle estime qu'environ 60 % des cas de déficience auditive chez l'enfant pourraient être évités par des mesures de prévention.[49]

La prévalence (données européennes) des surdités de l'enfant est estimée entre 1 et 3,4 pour mille à la naissance et pourrait atteindre 1 pour100 en cas de pathologie périnatale sévère, elle est associée à un handicap dans 20 à 30 % des cas, rendant la prise en charge plus difficile et couteuse.[50]

La prévalence des surdités de perception bilatérales congénitales moyennes, sévères ou profondes est de l'ordre de 1/1000 à 1/2000, dans les pays occidentaux [51, 52], il est plus important, de l'ordre de 1% chez les enfants transférés à la naissance en néonatologie ou en réanimation néonatale [53], il dépasse 10 % chez les enfants nés avant 25 semaines de gestation [54]

Les nouveaux programmes de dépistage sur des cohortes de dizaines de milliers de nouveau-nés ont montré que lorsqu'on prend en compte les surdités uni ou bilatérales, moyennes à profondes, la prévalence réelle de la surdité néonatale est de 1,5 à 2,7 pour mille enfants testés.

Parmi ces surdités, les formes bilatérales sont majoritaires (2/3) et les surdités sont en grande majorité neurosensorielles (90%), La prévalence des surdités apparaissant au cours de l'enfance est moins bien connue : les surdités légères d'origine otitique sont très fréquentes et les surdités neurosensorielles d'apparition retardée seraient deux fois moins fréquentes que les formes congénitales : on peut les estimer à environ un enfant sur 2000.[55]

Une méta-analyse regroupant 25 études réalisées dans des pays à niveau de vie élevé et 10 études dans des pays à niveau de vie inférieur, a montré que les prévalences néonatales de la surdité sont très variables selon le niveau de vie, bien plus élevées dans les pays à faible niveau de vie, variant de 1/1 000 (en Irlande) à 6/1 000 (au Nigéria).[56]

En Algérie il n'existe pas de statistiques officielles, sur les SP de l'enfant, l'INSP n'a pas encore publier les chiffres du registre national des SP de l'enfant, mis en place en 2018.

Il existe peu de données concernant la prévalence réelle de la SP de l'enfant, au niveau national.

L'étude de Boudjenah rapporte une prévalence, de la surdité néonatale de 3,2 % pour la population générale sans risque, et de 2,14% pour ceux hospitalisés en USIN.[57]

L'étude de Mehtari et al en 2017, portant sur une cohorte de 1000 nouveau-nés hospitalisés en néonatologie pendant une année à Tlemcen, retrouve une prévalence de la surdité de 5.51% dans le groupe des nouveau-nés à risque.[58]

5.2. Facteurs de risque

Les facteurs de risque de la surdité peuvent être répartis en facteurs prénataux, périnataux et post natals. Dix critères de risque d'atteinte auditive ont été établis par le Joint Committee on infant hearing (JCIH) de l'académie américaine de pédiatrie en 2007, critères actualisés en 2019 et qui sont :

- Poids de naissance < 2 000 grammes.
- Age gestationnel < 34 semaines ;
- Histoire familiale (parents, grands-parents, oncles, tantes, cousins, cousines) d'atteinte de l'audition et éventuellement de prothèse auditive avant 50 ans.
- Malformations congénitales affectant la tête ou le cou.
- Fœtopathies : rubéole, CMV, toxoplasmose ;
- Asphyxie néonatale sévère, avec APGAR < 4 à 5 minutes.
- Pathologie respiratoire néonatale sévère (FIO2 élevée, ventilation mécanique de plus de 12 heures).
- Traitement ototoxique (aminosides, furosémide…).
- La méningite bactérienne.
- La découverte d'un syndrome associé avec un déficit auditif. [55]

D'autres auteurs ont rapporté des facteurs de risques complémentaires tels qu'un séjour en réanimation ≥5 jours, l'admission dans une unité de soins intensifs néonatals, (USIN) est un facteur de risque établi de déficience auditive chez les nourrissons, notamment de neuropathie auditive, une détresse respiratoire, une fibroplasie rétrolentale, l'asphyxie, l'inhalation méconiale, anomalie chromosomique, diabète maternel, naissance multiple, maladie neurodégénérative et un abus de toxiques. Enfin, d'autres facteurs de risque ont été également cités tels que les traumatismes crâniens notamment au cours d'accouchement dystocique, les maladies métaboliques et la consanguinité. [59, 60]

Le **Tableau I**, résume les facteurs de risque, des surdités de l'enfant.

Tableau I : facteurs de risque des surdités de l'enfant.[61]

Facteurs de risque : antécédents personnels et familiaux	
Antécédents familiaux	• Les antécédents familiaux de surdité : prothèse auditive avant l'âge de 50 ans
Antécédents personnels, à la naissance ou en période néonatale	• Prématurité, surtout en cas d'âge gestationnel inférieur à 32 semaines révolues et/ou une complication cérébrale de la prématurité • Faible poids de naissance, surtout inférieur à 1500 grammes • Infirmité motrice cérébrale, troubles neuromoteurs • Anomalies chromosomiques, en particulier la trisomie 21 ; micro délétion 22q11 • Craniosténoses et malformations de la face • Embryofoetopathies (rubéole – CMV) • Exposition in utero aux toxiques et/ou à l'alcool et/ou au tabac • Hyperbilirubinémie ayant nécessité une exsanguino-transfusion • Infection grave ou traitement possiblement ototoxique (aminosides…)
Antécédents personnels en dehors de la période néonatale	• Anoxie périnatale • Infections graves : méningites purulentes (pneumocoque, Haemophilus, méningocoque) • Traumatismes du rocher • Otites à répétition

5.3. Pathogénie

5.3.1 surdités d'origine génétique

Depuis 1995 les progrès en matière de génétique humaine ont permis d'élucider une grande partie des causes des surdités. Actuellement, plus de 100 gènes sont identifiés comme responsables de surdités isolées et plus de 200 responsables de surdités syndromiques.[62]

Dans plus d'un tiers des cas de surdité de l'enfant, le symptôme est isolé et aucun antécédent n'oriente vers une étiologie particulière. La prévalence des mutations du gène de la connexine 26 dans ce groupe (31-43 %) est proche de la prévalence observée dans les formes familiales

autosomiques récessives (51-56 %), on peut donc en déduire que beaucoup de surdités sporadiques sont en fait des surdités génétiques autosomiques récessives.[63]

Les surdités génétiques sont dans la grande majorité des cas des maladies monogéniques. Cependant la relation entre gènes, phénotypes cliniques et modes de transmission de la surdité est complexe.[62]

5.3.1.1. Modes de transmission

Les surdités génétiques peuvent se transmettre selon plusieurs modes, **(Tableau II)**.

- Autosomique récessif (80 % des cas) : les deux allèles du gène doivent être mutés pour que le sujet soit sourd, elles sont caractérisées par : antécédents familiaux rares, consanguinité, surdité maximale dès la naissance mais stable.
- Autosomique dominante (20 % des cas) : les sujets ayant un seul allèle muté (hétérozygotes) sont sourds, cas le plus fréquent dans les surdités isolées progressives postlinguales : antécédents familiaux fréquents, la surdité est à révélation parfois secondaire mais souvent évolutive.
- Lié au chromosome X : les garçons sont sourds, les femmes porteuses d'un deuxième chromosome X normal sont soit entendantes, soit atteintes de surdité moins sévère et plus tardive que les garçons, elles sont rares.
- Mitochondriales (mère sourde transmet à tous ses enfants), exceptionnelles.[62]

Tableau II: Résumé des modes de transmission des surdités génétique.[64]

Modes de transmission	Le sujet sourd	Les parents	Le risque de surdité dans la fratrie
Autosomique Récessif	Homozygote	Hétérozygotes sains ou sourds	25%
Autosomique dominant	Hétérozygote	Hétérozygotes et un des parents est sourd	50%
Lié à l'X	• Hétérozygote si masculin • Homozygote si féminin	Mère hétérozygote conductrice et père hétérozygote sain	• 50% de frères atteints • 50% de sœurs conductrices
		Mère saine et père hétérozygote sourd	• 100% de fils sains • 100% de filles conductrices
Mitochondrial	Mutation Mitochondriale	Mère sourde et père sain ou sourd	100%

5.3.1.2. Surdités syndromiques

Environ 10 à 15 % des SP de l'enfant s'intègrent dans un syndrome génétique, elles se caractérises par l'association d'autres signes cliniques, a la surdité, plusieurs centaines de syndromes avec surdité ont été décrits.

Les plus fréquents peuvent se présenter longtemps comme une surdité isolée : intérêt d'un bilan systématique clinique et paraclinique.[64]

Nous allons décrire les syndromes les plus fréquents.

5.3.1.2.1. Syndrome de Pendred

C'est une maladie autosomique récessive, causée par des mutations bi alléliques du gène SLC26A4 localisée sur le chromosome 7, qui code la protéine appelée pendrine, qui intervenant

dans le transport d'anions (I-, Cl-, HCO3-) notamment dans l'efflux apical de l'iode au niveau des cellules thyroïdiennes et dans les échanges Cl-/HCO3- au niveau de la cochlée.

La mutation du gène SLC26A4, est responsable une acidification de l'endolymphe, un retard de développement de la strie vasculaire, une perte du potentiel endocochléaire, qui aboutissent à la dégénérescence des cellules ciliées et à une absence d'acquisition de l'audition.

Il doit être évoqué devant une surdité évolutive, parfois fluctuante. Cette SP est prélinguale ou postlinguale précoce, bilatérale, profonde, prédominant sur les fréquences aiguës, Certains patients présentent une dysfonction vestibulaire.

La surdité associe un goitre à des malformations de l'oreille interne à la tomodensitométrie des rochers. Lorsque le goitre est absent, la surdité est dite non syndromique et appelée DFNB4.[40, 64, 65]

5.3.1.2.2. Syndrome de Usher

Il se transmet selon un mode autosomique récessif.

Les deux gènes majeurs sont MYO7A et USH2A, les études ont montré que toutes les protéines actuellement connues du syndrome d'Usher type 1 agissent sur la cohésion des stéréocils qui se trouvent dans les cellules auditives de l'oreille interne et dans les différentes structures des photorécepteurs.

Le tableau clinique s'explique par une dégénérescence progressive des cellules photoréceptrices en bâtonnets et au niveau cochléaire, par une perte étendue des cellules ciliaires de l'organe de Corti et des cellules ganglionnaires spiralées avec atrophie de la strie vasculaire.
Trois principaux types de syndrome de Usher ont été décrits :
Le type I ou USH1 qui est caractérisé par une surdité sévère à profonde, sur toutes les fréquences, associée à une aréflexie vestibulaire, responsable d'un retard à l'acquisition de la marche. La rétinite pigmentaire est sévère et débute dans l'enfance par des troubles de la vision nocturne, puis une altération du champ visuel et une diminution de l'acuité visuelle, le diagnostic est confirmé par l'électrorétinogramme **(Figure 22).**

Le type II ou USH2 est moins sévère. La surdité est modérée à sévère, la fonction vestibulaire est normale et la rétinite pigmentaire débute dans la troisième ou quatrième décennie.
Le type III ou USH3 se distingue des deux précédents par la progressivité de la surdité, la variabilité de l'atteinte vestibulaire et de l'âge de début de la rétinite pigmentaire.[48, 66]

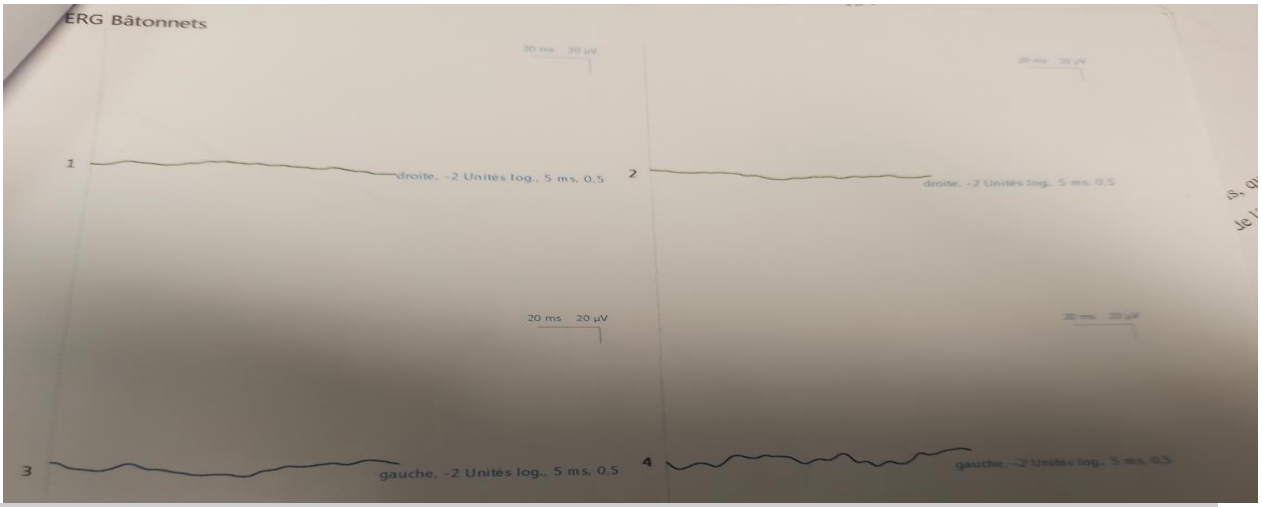


Figure 22: Electrorétinogramme d'un enfant présentant un syndrome d'Usher.
Les réponses sont déstructurées et les ondes ne sont pas visibles. (Iconographie personnelle).

5.3.1.2.3. Syndrome de Waardenburg

Il s'agit d'une malformation oculo-dermato-auditive autosomique dominante à expressivité variable, liée à la mutation du gène PAX3, et associant dans la forme la plus typique, une dystopie canthale interne, un élargissement de la base du nez, des troubles de la pigmentation de la peau et des cheveux, une hétérochromie irienne, et une surdité neurosensorielle qui est l'élément le plus grave du syndrome de Waardenburg, elle est congénitale et est due à une agénésie de l'organe de Corti. [64, 67]

5.3.1.2.4. Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen :

Il se transmet selon un mode autosomique récessif, la mutation du gène KvLQT1 ou KCNE, situé sur le chromosome 11p15.5, qui code la sous-unité alpha du canal potassique cardiaque. Ce syndrome est caractérisé par une surdité de perception congénitale, bilatérale et profonde, un intervalle QT long à l'électrocardiogramme avec des tachyarythmies ventriculaires, épisodes de syncope, et risque de mort subite.[40, 68]

5.3.1.2.5. Syndrome d'Alport

Il est en général transmis selon le mode dominant lier à l'X, la mutation peut toucher les gènes COL4A3, COL4A4 ou COL4A5, qui codent pour les chaînes α(IV) situées dans la membrane basale des glomérules, et dans la membrane basilaire de la cochlée et au niveau du cristallin.

Il associe une atteinte rénale héréditaire à une SP, et des anomalies oculaires.[64, 69]

La **Figure 23** résume quelques associations syndromiques auxquelles il faut penser devant une surdité de l'enfant, et le

Tableau III résume les surdités syndromiques les plus fréquentes.

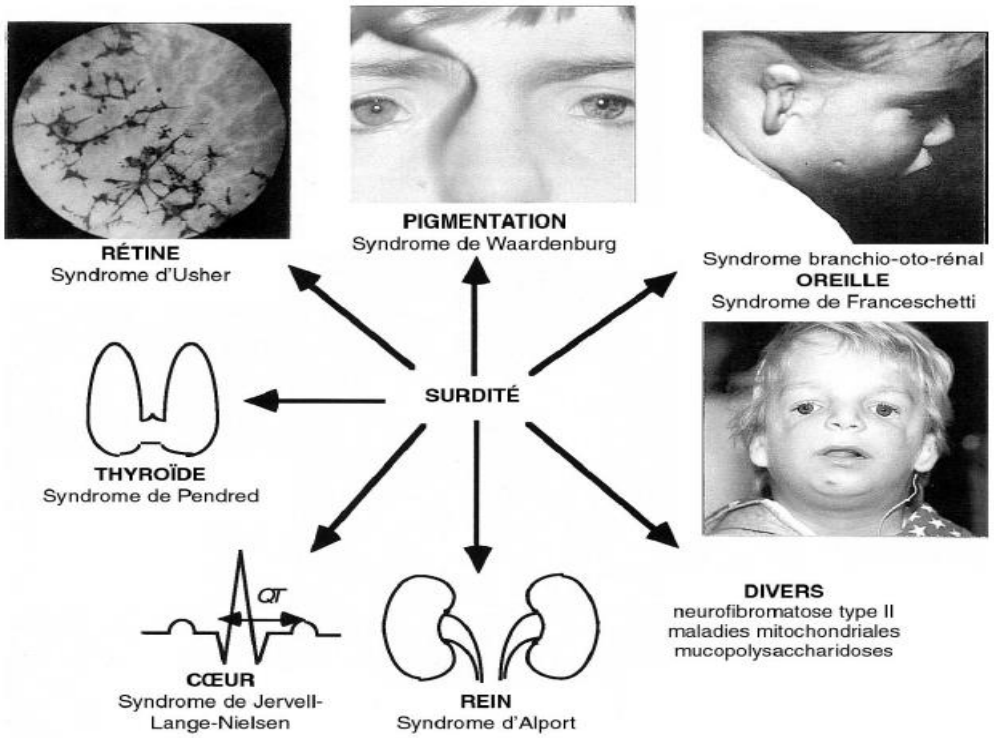


Figure 23 : Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité.[70]

Tableau III: Surdités syndromiques les plus fréquentes et/ou graves. [62]

Nom du syndrome	Mode de transmission	Gènes en cause	Principaux signes à rechercher chez les sujets sourds et/ou dans la famille	Examens nécessaires
Waardenburg type I	Autosomique dominant	*PAX3*		Interrogatoire ++ Examen clinique ++
Waardenburg type II	Autosomique dominant	*MITF*	Mèches blanches ou canitie précoce Iris vairons ou bleu porcelaine Dépigmentation cutanée Dépigmentation rétinienne au fond d'œil ± Dystopie canthale (type I, III) ± Malformations des extrémités (type III) ± Maladie de Hirschsprung (type IV)	Examen ophtalmologique avec fond d'œil
	Autosomique dominant	*SOX10*		
Waardenburg type III	Autosomique dominant	*PAX3*		
Waardenburg type IV	Autosomique récessif/dominant	*EDNRB*		
	Autosomique récessif	*EDN3*		
	Autosomique dominant	*SOX10*		
Usher I	Autosomique récessif	*MYO VIIA* *CDH23* *PCDH15* *SANS* *CIB2* *USH1C*	Rétinite pigmentaire Aréflexie vestibulaire (type I ± III)	Examen ophtalmologique avec fond d'œil Électrorétinogramme (type I)
Usher II	Autosomique récessif	*USH2A* *VLGR1* *WRHN*		
Usher III	Autosomique récessif	*USH3*		
Pendred	Autosomique récessif	*SLC26A4*	Goitre hypo- ou euthyroïdien	Examen clinique
Jerwell et Lange-Nielsen	Autosomique récessif	*KvLQT1*	Malaises	Électrocardiogramme
	Autosomique récessif	*KCNE1(IsK)*	Mort subite	
Alport	Dominant lié à l'X	*COL4A3*	Hématurie	Bandelette urinaire
	Autosomique Récessif	*COL4A5*	Insuffisance rénale	
	Autosomique Récessif	*COL4A5*		

5.3.1.3. Surdités non syndromiques

Il peut s'agir de cas sporadiques ou familiaux. Les formes autosomiques récessives sont les plus fréquentes et la surdité est en général congénitale. Dans les formes dominantes, la surdité est le plus souvent progressive ou d'apparition retardée, au cours de l'enfance ou à l'âge adulte.[71]

Une codification internationale a été établie pour nommer chaque locus de surdité non syndromique, 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.[71]

5.3.1.3.1. DFNB1 (gène de la connexine 26)

Elle représente environ 50 % des cas de surdités autosomiques récessives, le gène GJB2 code la protéine connexine 26, qui est impliquée dans les jonctions intercellulaires, notamment dans la cochlée, la pathogénie de la surdité est mieux connue, l'oreille interne se développe normalement, et une mort cellulaire, initialement au niveau des cellules de soutien des cellules ciliées internes, survient vers le 14e jour postnatal chez la souris. La mort cellulaire s'étend ensuite aux autres cellules de soutien et aux cellules ciliées, faisant proposer l'hypothèse d'une toxicité déclenchée par la réponse des cellules ciliées internes à la stimulation sonore, par exemple un non-recyclage du glutamate.

La déficience auditive est congénitale, peu ou pas progressive, de tous degrés mais le plus souvent profonde, avec des courbes audiométriques plates ou descendantes. La tomodensitométrie des rochers et les épreuves vestibulaires caloriques sont normales.[71, 72]

5.3.1.3.2. DFNB4

Le gène du syndrome de Pendred, PDS, peut être responsable de la forme de surdité DFNB4, qui ressemble en tous points à celle du syndrome (prélinguale, fluctuante et progressive, présence d'une dilatation bilatérale de l'aqueduc du vestibule qui contient le sac endolymphatique) mais qui reste isolée c'est-à-dire sans atteinte thyroïdienne.[73]

5.3.1.3.3. DFNB9

Cette forme de surdité récessive est due à des mutations du gène codant pour otoferline, OTOF. L'otoferline serait impliquée dans le trafic vésiculaire présynaptique des cellules ciliées internes. Les mutations de ce gène sont responsables soit d'une SP d'emblée profonde, prélinguale avec des OEA éventuellement conservées pendant les premiers mois de vie, soit d'un véritable tableau de neuropathie auditive. [74, 75]

5.3.1.3.4. Surdités mitochondriales non syndromiques

L'ADN mitochondrial est une portion d'ADN de petite taille situé dans chaque mitochondrie.

Même si la plupart des variations pathogènes de l'ADN mitochondrial ou de gènes nucléaires de fonction mitochondriale sont responsables de tableaux cliniques évolutifs et complexes avec des atteintes multiviscérales (dont une surdité), plusieurs ont été décrites dans des surdités isolées, la première décrite et la plus fréquente, la mutation A1555G de l'ARN ribosomal 12S, cette surdité peut être de tout degré et apparaître à tout âge, spontanément ou après prise d'aminoglycosides. [71]

L'association d'une SP et d'un diabète, évoque une maladie mitochondriale, devant le caractère familial de la surdité et du diabète.[64]

5.3.2. Surdités acquises

5.3.2.1. Causes prénatales

5.3.2.1.1. Infection à cytomégalovirus (CMV)

L'infection congénitale par le CMV concerne 0,5 à 1 % des grossesses, elle serait responsable de 1 surdité sur 2000 naissances.

Le CMV est un virus appartenant à la famille des Herpes, La transmission maternofœtale touche 0,3 à 2 % des nouveau-nés, selon les pays, ce qui fait de l'infection à CMV la plus fréquente des infections virales congénitales.

Le taux de transmission est élevé en cas de primo-infection maternelle : pendant la période pré- et péri conceptionnelle ainsi qu'au cours des premier, deuxième et troisième trimestre.

Les études histologiques ont démontré la présence de cellules cytomégaliques, témoins de l'infection par le CMV, dans différentes structures de la cochlée, en particulier dans la scala media.

La surdité et l'atteinte vestibulaire seraient alors consécutives à une progressive dérégulation du recyclage potassique, une baisse du potentiel endocochléaire, et enfin une absence de dépolarisation des cellules neurosensorielles.

La surdité consécutive peut revêtir des profils très différents : elle peut être présente dès la naissance, ou apparaître secondairement ; elle peut aussi être progressive ou encore fluctuante.[3, 76]

5.3.2.1.2. Rubéole congénitale

La rubéole est un virus à ARN de la famille des Togaviridae, considérée comme bénigne chez un sujet immunocompétent, la transmission du virus peut avoir de graves conséquences en cours de grossesse, Le risque malformatif est maximal entre 7 et 10 semaines de grossesse (50 % de surdité).

Le virus peut entraîner un effet cytopathogène direct entraînant d'une part une apoptose, et d'autre part un blocage de la division cellulaire, les études histologiques retrouvent une perte des cellules ciliées internes et externes, une atrophie de la strie vasculaire, et une dégénérescence cochléo-sacculaire.[76]

Selon Wild et al [77] la surdité ne touche pas de fréquence préférentielle et est habituellement stable dans le temps. Elle concernerait plus de 70 à 90 % des enfants infectés et serait liée à une atteinte cochléaire éventuellement associée à une atteinte centrale.

En plus de la surdité, il peut exister une atteinte oculaire, une cardiopathie et des séquelles neurologiques.

5.3.2.1.3. Toxoplasmose

Toxoplasma gondii est un parasite intracellulaire dont l'hôte habituel est le chat, l'étude histologique des rochers retrouve la présence de kystes dans la strie vasculaire, le ligament spiral, la macula sacculaire et le MAI, ces kystes entraînent peu de réaction inflammatoire, la population neuronale cochléaire est cependant souvent diminuée.

Elle se manifeste à la naissance par une choriorétinite, calcifications intracrâniennes et hydrocéphalie, et 14 à 26 % développeront une surdité, qui peut être unilatérale ou bilatérale, souvent progressive.[78]

5.3.2.1.4. Syphilis congénitale

C'est une infection sexuellement transmissible due à Treponema pallidum, qui peut traverser la barrière foetoplacentaire.

Une déficience auditive est notée dans 25 à 38 % des cas, d'intensité et de date d'installation variables, parfois sous le masque d'une surdité brusque. Le plus souvent, l'atteinte est symétrique et fluctuante, volontiers avec des signes vestibulaires.[78]

5.3.2.1.5. Substances tératogènes

Les aminosides traversent la barrière placentaire et des cas de surdité irréversible ont été signalés chez des enfants dont les mères avaient reçu de la streptomycine durant la grossesse, ainsi, malgré l'absence de données cliniques concernant les autres aminosides, on ne peut pas exclure la survenue d'ototoxicité fœtale.[79]

La radiothérapie et la chimiothérapie au cours du premier trimestre de grossesse peuvent entraîner une surdité.

le syndrome alcoolofoetal, avec dysmorphie faciale, anomalies du système nerveux central et retard de croissance intra-utérin ou postnatal, un tiers de ces enfants ont une SP généralement bilatérale et symétrique (27 % des cas).[80]

5.3.2.2. Causes périnatales

5.3.2.2.1. Souffrances fœtales aiguës – hypotrophie – ictère :

Il est difficile de distinguer pour chaque enfant la responsabilité de chacun des facteurs de risque : prématurité, hypotrophie, anoxie, ictère, ototoxicité, traumatisme sonore en réanimation.[3]

L'association entre un poids de naissance ≤1500 gr et prématurité (âge gestationnel ≤32 SA), et la perte auditive est déterminée depuis longtemps, mais il a été reconnu que ces deux facteurs, seuls ou associés, ne peuvent pas avoir un impact grave sur l'audition, la discrimination auditive peut également être moins bonne chez les enfants prématurés, par rapport aux enfants nés à terme.[81]

L'anoxie, un score d'Apgar de 0 à 4 à 1 min ou de 0 à 6 à 5 min, une ventilation assistée pendant 5 jours ou plus, un accouchement dystocique, sont des causes d'anoxie, qui peut engendrer des lésions ischémiques au niveau cochléaire ou nucléaire.[82]

L'ictère néonatal requérant une exsanguino-transfusion, peut engendrer un dépôt de bilirubine non conjuguée dans les noyaux gris centraux et les noyaux du tronc cérébral, la surdité est généralement bilatérale.

5.3.2.3. Causes postnatales

5.3.2.3.1. Méningites et labyrinthites bactériennes

La méningite bactérienne est l'étiologie la plus commune des surdités acquises de l'enfant, le risque d'atteinte auditive a été évalué à 22 % dans une méningite à pneumocoque et à 8 % dans une méningite à méningocoque.

Les méningites bactériennes peuvent provoquer une surdité par atteinte périphérique ou centrale de l'audition, l'infection méningitique bactérienne crée des lésions par réaction immunitaire, inflammatoire, ischémique, ou œdème cérébral, l'organe de Corti peut être endommagé par l'inflammation avec trois stades successifs : stade aigu, fibrose puis d'ossification.

L'ossification est variable par rapport au délai de survenue de la méningite, et par sa capacité d'extension, elle peut rendre difficile voire impossible l'insertion du porte-électrode de l'implant cochléaire. La surdité est sévère ou profonde, bilatérale elle est parfois progressive, d'où la nécessité de faire un bilan auditif précoce mais aussi à distance. [83, 84]

5.3.2.3.2. Viroses

Les oreillons sont responsables de 3 % des surdités brusques, la surdité est généralement unilatérale, compliquant cinq infections/10 000, des cas post-vaccinaux ont été rapportés.
D'autres virus sont incriminés : varicelle, grippe, rougeole...[3]

5.3.2.3.3. Ototoxicité médicamenteuse

Différents médicaments ont une toxicité potentielle pour l'oreille interne, se traduisant par des symptômes auditifs : acouphènes, surdité de perception atteignant les fréquences aiguës et troubles de l'équilibre.

Les principaux médicaments sont les antibiotiques aminosides et macrolides, l'aspirine et les salicylés, les diurétiques de l'anse, certains antimitotiques (sels de platine).

Les aminosides sont principalement captés par la voie endolymphatique et s'accumulent préférentiellement dans les cellules sensorielles en passant par diffusion à travers les canaux de mécano transduction situés à l'apex des stéréocils.

Une fois internalisées, ces molécules interagiraient avec les phosphoinositides membranaires et les ions ferreux pour produire des radicaux libres, extrêmement réactives et toxiques pour la cellule, qui seraient entre autres à l'origine d'une perturbation massive du métabolisme des mitochondries.

L'ototoxicité peut être exacerbée par une exposition au bruit ou par des facteurs de prédisposition génétique mitochondriale.[85]

5.3.2.3.4. Tumeurs du rocher

Elles sont rares chez l'enfant (neurinome de l'acoustique, métastases au niveau de l'oreille interne).

5.3.2.3.5. Traumatismes

Une SP peut survenir dans les suites d'un traumatisme crânien important, ou après un traumatisme sonore qui sont de plus en plus fréquent chez les enfants et les adolescents, suite à l'utilisation abusive des casques et écouteurs.

6. Dépistage et Diagnostic

La surdité représente chez l'enfant le handicap sensoriel le plus fréquent, c'est l'obstacle majeur à l'acquisition du langage oral, et par conséquent elle conduit à un deuxième handicap qui est la mutité. [1]

Les signes d'alerte d'une SP sont d'une extrême banalité, mais d'une extrême gravité en cas de méconnaissance, d'où l'importance d'un dépistage et d'un diagnostic précoce.

6.1. Dépistage

6.1.1. Intérêt et bénéfices

Dès les années 1990, plusieurs conférences de consensus ont décrit les critères justifiant la mise en place d'un dépistage néonatal de la surdité : sa fréquence, l'existence de tests de dépistage fiables, la possibilité d'une prise en charge précoce et, surtout, le bénéfice de cette prise en charge précoce sur le développement du langage oral et l'intégration scolaire et socio-professionnelle du jeune sourd.

La plasticité cérébrale, maximale au cours des trois premières années de vie post-natale, a été décrite dans de nombreux travaux, montrant que l'acquisition du langage est optimale dans cette fenêtre d'âge.

La prise en charge précoce de l'enfant sourd permet d'améliorer l'acquisition d'une communication verbale et non verbale, avec des impacts en termes de comportement, de sociabilité et de scolarité[86].

6.1.2. Moyens de dépistage

6.1.2.1. Interrogatoire et examen clinique

Ils ont pour but la recherche de facteurs de risque.

L'interrogatoire de la mère s'attache à préciser le suivi et le déroulement de la grossesse, le mode d'accouchement et les paramètres de la naissance (poids de naissance, score d'APGAR, et la notion de pathologie néonatale particulière).

L'examen clinique comporte :

- La recherche d'une malformation de l'oreille externe.
- L'examen otoscopique à la recherche d'un bouchon de cérumen ou d'une OSM qui peuvent fausser les résultats des tests objectifs de l'audition.
- Un examen somatique général à la recherche d'autres pathologies ou malformations, qui peuvent s'intégrer dans une surdité syndromique.

Les signes cliniques d'une déficience auditive bilatérale congénitale permanente sont peu spécifiques (désintérêt du monde sonore) ou tardifs (disparition du babillage entre 4 et 9 mois, retard d'apparition du langage).[87]

6.1.2.2. Tests objectifs

6.1.2.2.1. Otoémissions acoustiques (OEA)

Les OEA ont été décrites par Kemp à la fin des années 1970.[88]

C'est des sons de très faible intensité générés par les CCE, enregistrables dans le CAE au moyen d'un microphone très sensible, en réponse à des stimuli sonores de faibles intensités.

Les OEA provoquées (OEAp), **(Figure 24)** : sont enregistrées en réponse à des clics, d'environ 35 dB sur les appareils actuels, couvrant les fréquences 1 à 6 kHz.

Le dépistage est probablement le domaine où les OEAp sont le plus utilisées en pratique clinique.

Le gros intérêt des OEAp chez le nouveau-né est qu'elles peuvent être recueillies très tôt, dès la naissance, et surtout de façon très rapide et inoffensive.

En pratique, un stimulus sonore est envoyé dans le système auditif du nouveau-né par des sondes propres à l'oreille placées dans le MAE. La sonde enregistre simultanément les émissions qui reviennent des CCE de la cochlée par l'oreille moyenne.

L'appareil donnera alors une réponse binaire : OEAp présentes ou absentes. Le test de dépistage sera dit positif si les OEAp sont absentes et négatif si les OEAp sont présentes.

La présence d'OEA permet de conclure à la normalité de la chaîne auditive allant de l'oreille externe aux CCE de l'oreille interne.

En général, la réponse est absente dans les oreilles présentant une déficience auditive à compter d'au moins 30 dB.

Les causes de l'absence de recueil des OEAp malgré l'absence de surdité (faux positifs) sont connues : persistance de liquide dans l'oreille externe ou moyenne, agitation, milieu ambiant trop bruyant.

Les faux négatifs, c'est-à-dire d'OEAp présentes chez un nouveau-né pourtant sourd, sont dus aux neuropathies auditives par atteinte élective des CCI de la cochlée, synaptopathie auditive, ou atteinte des voies auditives.[87, 89, 90]

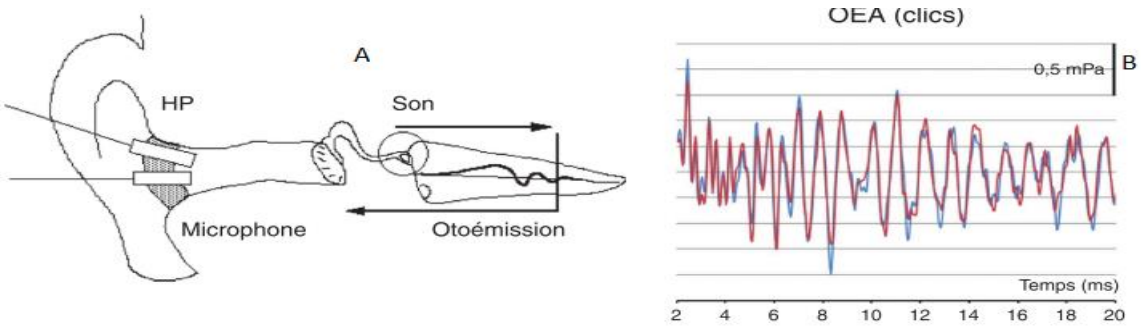


Figure 24 : Principe des otoémissions acoustiques(OEA) (A) et tracés d'OEA provoquées par clics (B).[91]

6.1.2.2.2. Potentiels évoqués auditifs précoces (PEAp)

Ils enregistrent l'activité électrique des voies auditives jusqu'aux premiers relais du tronc cérébral en réponse à une stimulation sonore explorant les fréquences entre 2 000 et 4 000 Hz.

Ils sont réalisés chez les nouveau-nés qui échouent au test des OEA, et chez les nourrissons présentant des facteurs de risque de SP, notamment chez les nourrissons ayant séjournés en unité de soins intensifs néonatals, car cette population est plus vulnérable à une neuropathie auditive (l'hyperbilirubinémie, l'anoxie, les maladies ou syndromes avec atteinte neurologique).[90] [92]

6.1.3. Stratégie de dépistage

Le moment choisi pour réaliser le dépistage est le plus souvent le séjour en maternité, une option prise par la quasi-totalité des pays, afin d'obtenir une bonne exhaustivité.[90]

La stratégie de dépistage néonatal, peut être schématiser en arbre décisionnel **(Figure 25)**.

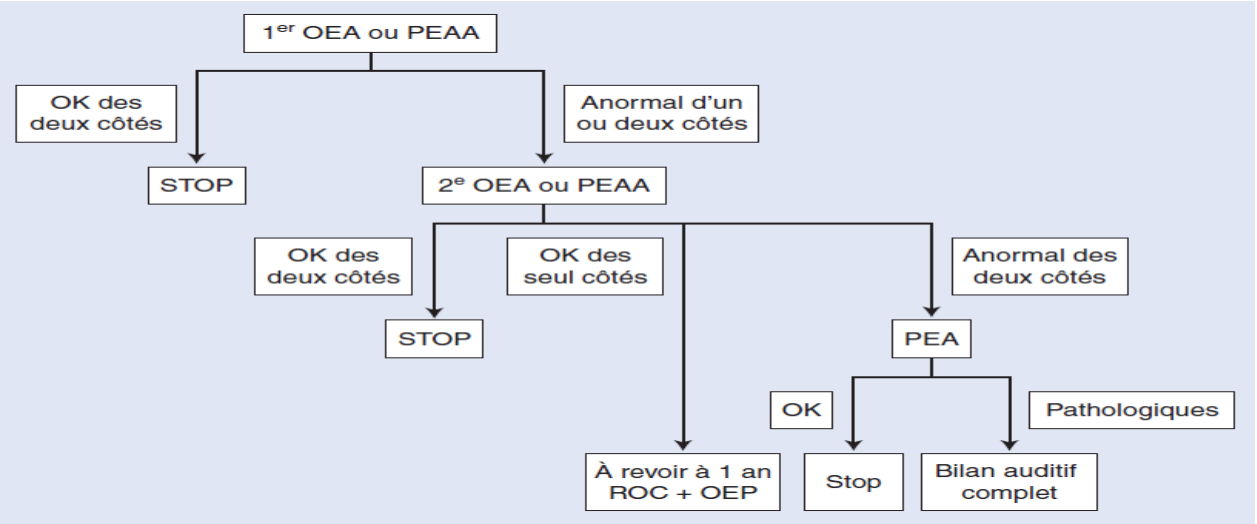


Figure 25 : Arbre décisionnel : Examens de dépistage néonatal. OEA : otoémissions acoustiques ; PEAA : potentiels évoqués auditifs automatisés ; PEA : potentiels évoqués auditifs ; ROC : réflexe d'orientation conditionnée ; OEP : otoémissions provoquées [87].

6.2. Diagnostic

6.2.1. Signes d'alerte d'un trouble auditif chez l'enfant

Même en l'absence de facteurs de risque, certains signes doivent conduire à suspecter un déficit auditif, et à répéter les examens auditifs.[2]

Les signes d'alerte d'un déficit auditif chez l'enfant sont polymorphes et peuvent être trompeurs.

Ils peuvent être diviser en quatre catégories [55] :

A- des réactions anormales aux bruits et à la voix et face à des troubles précoces de la compréhension :

A-1 Soit il s'agit d'une absence totale de réaction aux bruits forts, à la voix même criée et on suspectera une surdité profonde.

La symptomatologie va s'enrichir au fur et à mesure que l'enfant grandit :

- Entre 0 et 3 mois : absence de sursaut aux bruits forts, sommeil imperturbable
- À partir de 6 mois : absence de recherche de la source sonore si elle n'est pas visible
- Entre 9 et 12 mois : absence de réaction aux ordres simples, aux interdits.
- Vers 18 mois : impossibilité de désigner les parties du corps, de compréhension de consignes simples sans l'aide d'informations visuelles (contexte, mimiques, gestes).
- À 2 ans : impossibilité de désigner des images.
- À 3 ans : incompréhension des consignes complexes.

A-2 Soit il s'agit de réactions inconstantes qui vont rendre le doute et le diagnostic d'autant plus tardifs que le déficit sera peu important.

- Réactions uniquement aux bruits forts, et à la voix forte voire uniquement criée et proche en cas de surdité sévère.
- Les difficultés de compréhension seront importantes sans l'aide de moyens de suppléance comme le contexte, les gestes, les mimiques et la lecture labiale.
- Réactions aux bruits d'intensité moyenne (miaulement, sonnerie du téléphone, jouets musicaux) et à la voix normale proche mais absence de réaction aux bruits de faible

intensité (froissement de papier, grattements) et à la voix chuchotée en cas de surdité moyenne.

A-3 Soit il s'agit d'un enfant qui réagira à pratiquement tous les bruits en cas de surdité légère, mais qui sera gêné pour comprendre les consignes lorsqu'il y aura du bruit dans la pièce, quand l'interlocuteur sera éloigné ou quand il parlera à voix chuchotée.

A-4 Soit il s'agit d'un enfant qui ne réagit plus comme avant : il fait répéter, monte le son de la télévision, comprend les consignes de façon erronée par confusions phonémiques.

B. Devant des troubles des productions vocales et langagières, bien qu'il existe une grande variabilité chez les jeunes enfants en fonction de l'âge, il faut s'interroger devant :

- À 6 mois : une absence de vocalises
- À 9 mois : une absence de lallation (« ma-ma, ba-ba, ta-ta »)
- À 12 mois : une absence de jargon modulé, de mot compréhensible (« papa, maman, attends »)
- À 18 mois : l'absence de plusieurs mots signifiants
- À 24 mois : l'absence d'association de 2 à 3 mots (« papa parti travail »)
- À 3 ans : l'absence de phrases complètes c'est à dire bien structurées (« je veux un gâteau »), la présence d'un retard de parole et/ou d'un trouble de parole important.
- À 4 ans : la présence de troubles d'articulation importants
- Un langage acquis qui se dégrade ou stagne.

C. Devant un trouble du comportement : Il est recommandé aux professionnels de santé d'être vigilants afin de détecter le plus précocement possible l'apparition ou la présence de troubles du comportement ou de souffrance psychique chez tous les enfants sourds, quel que soit leur seuil auditif.

Parmi les signes susceptibles d'alerter les professionnels se trouvent : des troubles du regard (regard fuyant ou trop persistant), une altération du développement psychomoteur, des troubles du sommeil, ou de l'appétit, un retard d'acquisition de la propreté, un trouble de l'attention, un retrait, une tristesse voire un repli ou une agitation excessive , des pleurs fréquents inexpliqués, une modification brutale ou progressive du comportement, des difficultés relationnelles avec des enfants du même âge.[93]

D- Difficultés scolaires. Un enfant distrait en classe, qui exécute les consignes en « copiant » sur les autres élèves, ou qui fait des erreurs phonétiques en dictée, doit bénéficier d'une audiométrie
à la recherche d'un déficit auditif.[61]

Même une surdité unilatérale peut provoquer des difficultés scolaires ou des troubles du comportement, à cause de la gêne pour la perception de la parole dans le bruit qu'elle entraîne.[94]

Le **Tableau IV** résume les signes d'appel d'un trouble auditif chez l'enfant, en fonction de l'âge.

Tableau IV: Les signes d'appel d'un trouble auditif chez l'enfant, en fonction de l'âge.[61]

Age	Signes d'appel
Dans les premiers mois	• Absence de réaction aux bruits et, par contraste, réactions vives aux vibrations et au toucher • Sommeil trop calme
De 3 à 12 mois	• Sons émis non mélodiques • Disparition du babillage • Absence de réaction à l'appel de son nom
De 12 à 24 mois	• Absence de mots • Communication exclusivement gestuelle de désignation • Enfant inattentif à ce qui n'est pas dans son champ visuel • Emissions vocales incontrôlées
De 24 à 36 mois	• Retard de parole et de langage • Troubles du comportement relationnel : retrait ou agitation
Après 3 ans	• Retard de parole et de langage • Troubles du comportement • Difficultés d'apprentissage
Dans la surdité acquise	• Régression de l'expression vocale • Détérioration de la parole articulée • Modification du comportement, agressivité et frayeurs surtout la nuit

6.2.2. Examen clinique :

Il doit être complet à la recherche de malformation de l'oreille externe et/ou moyenne, d'OSM, d'OMC, ou d'autres malformations ou signes cliniques qui peuvent orienter vers un syndrome particulier (des mèches blanches et des yeux vairons, goitre, retard à la marche, troubles visuels…).

L'examen vestibulaire comporte l'observation du développement posturo-moteur et de la marche, l'étude de l'oculomotricité et la recherche du signe de la fistule.[95]

6.2.3. Examens paracliniques

6.2.3.1. Tests de l'audition

6.2.3.1.1. Audiométrie tonale

Le jeune enfant est toujours accompagné par un ou deux parents, il est indispensable que l'enfant soit bien installé, dans des conditions attentionnelles et de vigilance optimale, en particulier pour les bébés.

Pour installer le conditionnement et entretenir les réponses de l'enfant, il faut le récompenser par une manœuvre ludique appelée « renforcement ».

Comme chez l'adulte, la CA au casque et la CO se font à l'aide de sons pulsés ou continus avec un rythme choisi, **(Figure 26)**.

Les procédures audiométriques et la nature des réponses, varie en fonction du développement psychomoteur :

- Avant 5 à 6 mois d'âge de développement : On peut débuter par un examen acoumétrique avec quelques instruments sonores étalonnés, à partir de 3 mois, des stimulations vocales peuvent être utilisées : sifflement bitonal ou « tch-tch » pour les aigus, « coucou » pour les graves, puis on poursuit par une véritable audiométrie.

La perception des stimulus déclenche des réactions réflexes : réflexes cochléopalpébral, réflexe de Moro, réflexe céphalique acoutrope, modifications du rythme respiratoire, arrêt des pleurs, discrets mouvements.

- De 6 mois à deux ans et demi : à partir de cinq-six mois, la perception d'une stimulation sonore déclenche chez l'enfant, des réactions de surprise. Il peut en découler une recherche volontaire et systématique de la source sonore, c'est le réflexe d'orientation-investigation (ROI). Cette recherche volontaire de l'enfant peut être renforcée selon plusieurs modalités, en particulier sur le plan visuel. C'est le réflexe d'orientation conditionnée (ROC).

- À partir de deux ans et demi : l'enfant est, en principe, capable de contrôler délibérément son attention, donc d'attendre activement le stimulus et de donner une réponse motrice dite « volontaire » obtenue par conditionnement.

La recherche des seuils s'effectue habituellement en mode descendant par paliers de 10 dB, en partant d'un niveau jugé supraliminaire, afin que l'enfant débute le conditionnement sur des repères suffisants. [96, 97]



Figure 26 : Bébé au seuil de l'endormissement avec casque.[96]

6.2.3.1.2. Audiométrie vocale

L'audiométrie vocale est une mesure globale de la fonction auditive chargée d'évaluer l'intelligibilité de la parole, Elle est complémentaire de l'audiométrie tonale pour confirmer le seuil de perception.

Le matériel verbal peut être présenté de trois manières : voix nue, en champ libre, au microphone avec un amplificateur, à l'aide de listes enregistrées.

Après présentation du mot, et selon la compréhension et la participation de l'enfant, deux modes de réponse peuvent exister : désignation d'objets ou d'images (**Figure 27**), répétition.

On parle de listes fermées lorsque tous les mots utilisés sont représentés sur la planche d'images ou une liste écrite, de listes ouvertes lorsqu'aucune indication sur les mots n'est donnée.

L'analyse des résultats doit tenir compte de l'âge de l'enfant, de sa volonté de participation, de son vocabulaire, de son articulation, ainsi que de son degré de surdité éventuelle.

Une courbe vocale très dégradée par rapport aux seuils en tonale doit faire évoquer une neuropathie ou une autre atteinte centrale.[96]



Figure 27 : Audiométrie vocale par désignation d'images.[96]

6.2.3.1.3. Examens objectifs

6.2.3.1.3.1. Impédancemétrie

Elle est nécessaire devant toute surdité de l'enfant pour éliminer une OSM.

L'étude du réflexe stapédien chez l'enfant est intéressante, car sa présence permet d'éliminer une surdité profonde bilatérale, et contribue également au diagnostic topographique de la surdité : atteinte endo cochléaire avec recrutement (test de Metz) ou rétro cochléaire.[98]

6.2.3.1.3.2. PEA

Les potentiels évoqués auditifs de la cochlée et du tronc cérébral sont composés de 7 ondes dont les 5 premières sont reproductibles et numérotées de 1 à 5 selon la dénomination de Jewett, **(Figure 28)**.

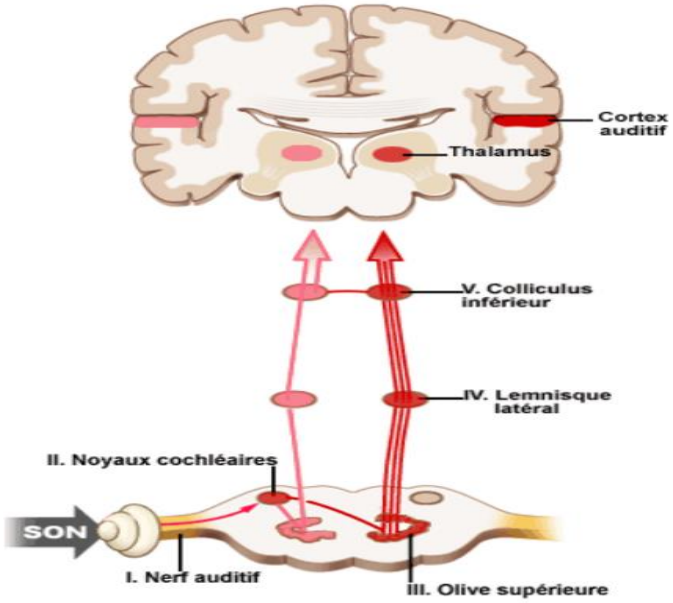


Figure 28 : Schéma de référence des voies auditives permettant de repérer le site anatomique des différentes ondes des PEA.[89]

L'enregistrement chez l'enfant nécessite des conditions particulières :
• nécessiter d'obtenir la relaxation par la sieste ou la prémédication chez le nouveau-né à partir de 6 mois.
• utilisation d'un émetteur de type insert dans le MAE.
• commencer l'examen à une intensité maximale de 70 dB, voire de 50 dB, pour éviter le réveil et de diminuer par pas de 10 dB jusqu'au seuil. Le seuil doit être reproductible au moins sur 2 enregistrements consécutifs pour être fiable. Si l'enfant est calme, on peut ensuite augmenter l'intensité jusqu'à 75 ou 80 dB afin de visualiser l'onde I si cela est nécessaire.[89]

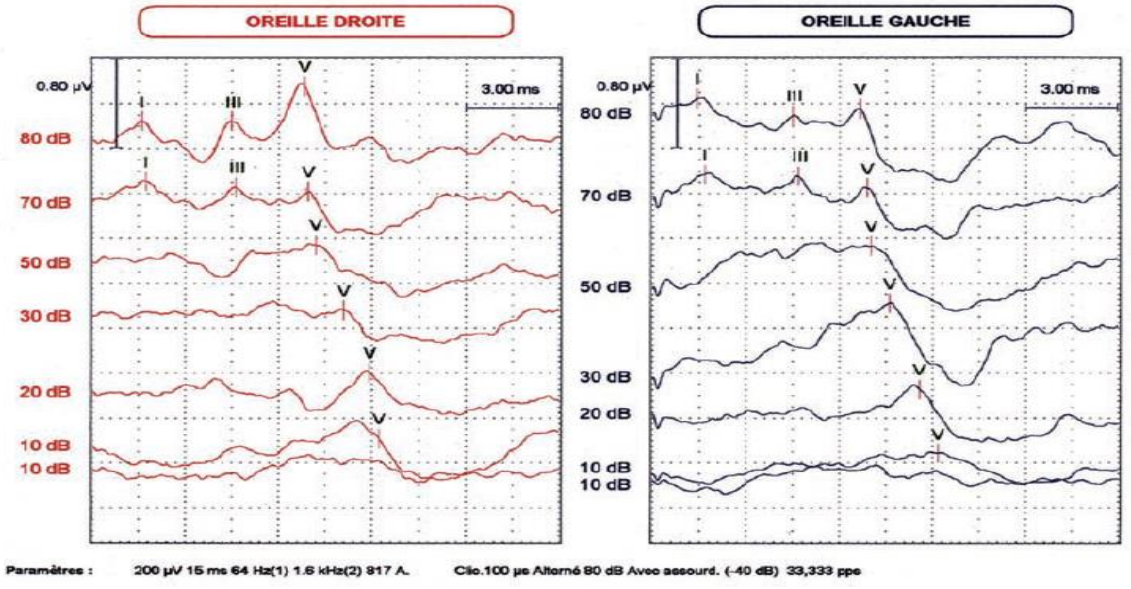
La maturation du système auditif commence à la périphérie, expliquant que l'onde I des PEAP est souvent similaire dès les premiers mois à celle de l'adulte. En revanche, il faut souvent attendre l'âge de 24 mois pour que les ondes suivantes, en particulier l'onde V, raccourcissent suffisamment leurs latences et ressemblent à celles de l'adulte.[97]

En France, Alain Uziel a été le premier à réaliser une étude chez les nouveau-nés permettant d'établir des valeurs normatives en fonction de l'âge, **(Figure 29), l**a progression de ces valeurs permet d'apprécier la maturation des voies auditives.[99]

Dans le cadre du diagnostic des surdités de l'enfant les PEA ont deux objectifs :

1- Détermination du seuil objectif, les réponses fournissent une indication quant aux seuils sur la zone 2000- 4000 Hz.

2- La mesure des latences doit être associée à la recherche du seuil, car elle participe au diagnostic du siège de la surdité.[96]



O.D	I (ms)	III (ms)	V (ms)	I-III (ms)	I-V (ms)	III-V (ms)
80 dB	1.62	4.50	6.84	2.88	5.22	2.34
70 dB	1.74	4.62	6.96	2.88	5.22	2.34
50 dB			7.20			
30 dB			8.10			
20 dB			8.94			
10 dB			9.24			

Int.	IT I-V (ms)
80 dB	0.00
70 dB	0.00
50 dB	
30 dB	
20 dB	
10 dB	

O.G	I (ms)	III (ms)	V (ms)	I-III (ms)	I-V (ms)	III-V (ms)
80 dB	1.44	4.50	6.66	3.06	5.22	2.16
70 dB	1.68	4.68	6.90	3.00	5.22	2.22
50 dB			7.02			
30 dB			7.62			
20 dB			8.58			
10 dB			9.16			

Figure 29 : PEA montrant des seuils normaux à 10 dB à droite et à gauche chez un enfant de 1 mois.[89]

Les résultats normaux chez les enfants

Le seuil objectif est obtenu par la persistance de l'onde V à 10 dB, comme chez l'adulte, et ce dès la naissance, y compris chez le prématuré de plus de 35 à 36 semaines. En revanche, pour un âge gestationnel inférieur, le seuil est souvent diminué. Il est à 50 dB à 30 semaines SA et à 75 dB à 25 semaines SA.

Les résultats pathologiques

- Les SP de l'oreille interne, elles se traduisent le plus souvent par une élévation du seuil objectif, alors que les latences des ondes sont peu ou pas modifiées pour les fortes intensités de stimulation. Lorsque la surdité est sévère ou profonde, on obtient des tracés dits plats sans aucune onde enregistrable.

- Les surdités de perception des voies auditives, l'altération de la latence, de la morphologie et de l'amplitude compte tenu de l'âge peut traduire une pathologie neuro-axonale et /ou myélinique correspondant à une altération ou un retard de maturation, il s'agit dans ces cas d'une neuropathie auditive. [89, 100]

6.2.3.1.3.3. OEA

Elles permettent un diagnostic topographique des surdités de perception de plus de 30 dB en cas de surdité de perception :

- L'absence d'otoémissions permet d'affirmer une participation cochléaire.
- Leur présence oriente vers une atteinte rétro cochléaire.[91]

6.2.3.1.3.4. ASSR (auditory steady-state responses)

Ils ont été développés au début des années 1980.[101]

Elles permettent la mesure des seuils auditifs en conduction aérienne sur les fréquences conversationnelles (500, 1000, 2000 et 4000 Hz) sans participation active du sujet.

Ils sont un complément utile en audiométrie de l'enfant, en particulier du tout petit, si la participation est limitée comme chez le patient autiste, ou pour les patients simulateurs.[102]

Ils utilisent comme stimuli sonores des sons purs dont l'amplitude est modulée, avec un rythme de modulation compris entre 70 et 100 Hz, les réponses évoquées sont peu sensibles à l'endormissement, et peu influencées par l'âge du patient.[103]

La plupart des études établissant une bonne correspondance entre les seuils ASSR et ceux de l'audiométrie comportementale concernent cependant des examens qui n'ont pas été réalisés au même moment [104].

6.2.3.1.3.5. Électrocochléographie (ECochG)

L'ECochG consiste à recueillir des potentiels cochléaires en réponse a une stimulation acoustique par clics ou par bouffées tonales.

Elle a été supplantée par les PEA du tronc cérébral en tant qu'examen objectif chez le jeune enfant.

Il est devenu un examen totalement indolore et inoffensif, suite à l'utilisation de sondes électroacoustiques intra canalaires, et trouve ses indications dans l'implantation cochléaire, grâce à l'enregistrement d'un potentiel d'action composite électrique, en réponse à la stimulation électrique d'un IC, ce qui permet de s'assurer de la bonne stimulation électrique du NC par l'implant.[91]

6.2.3.2. Examens biologiques

A la recherche d'anomalies biologiques particulières, en fonction du contexte clinique : hormones thyroïdiennes, hématurie, protéinurie…

6.2.3.3. Autres examens

Demander en fonction de l'orientation diagnostique, ECG, EEG, fond d'œil, et examens génétiques.

6.2.3.4. Explorations radiologiques

Les SP de l'enfant reconnaissent principalement et, par ordre de fréquence décroissante, des causes malformatives ou génétiques, infectieuses (pré ou post-natales) et traumatiques. L'imagerie contribue au bilan étiologique et à leur prise en charge.[105]

80% des SP congénitales, sont due à des malformations du labyrinthe membraneux, et par conséquence la TDM et l'IRM sont normaux.

Les 20 % restants sont due à des malformations osseuses de l'oreille interne impliquant le labyrinthe osseux et peut donc être radiologiquement décelées.[106]

6.2.3.4.1. TDM **(Figure 30 et Figure 31)**

Chez l'enfant une acquisition dans un plan orbito-méatal - 15° permet d'éviter l'irradiation directe du cristallin. L'injection de produit de contraste iodé est rarement utile.

L'analyse du scanner doit porter sur chacune des pyramides pétreuses mais aussi sur une reconstruction de l'ensemble de la base du crâne afin de ne pas méconnaître une atteinte malformative associée, ou l'extension d'une lésion infectieuse, posttraumatique ou tumorale.

Après l'analyse du MAE, des osselets, des parois de la caisse, de la pneumatisation mastoïdienne, du trajet du canal facial, du canal carotidien, et du foramen jugulaire.

La TDM doit décrire la morphologie cochléaire : nombre et forme des tours de spire, ses dimensions, densité et aspect du modiolus. L'analyse du vestibule et des canaux semi-circulaires (CSC) permet de décrire leur forme et leur recouvrement osseux. L'aspect de l'aqueduc du vestibule dilaté ou non, la forme ainsi que le diamètre du MAI et de la fossette cochléaire doivent être précisés [105, 107].

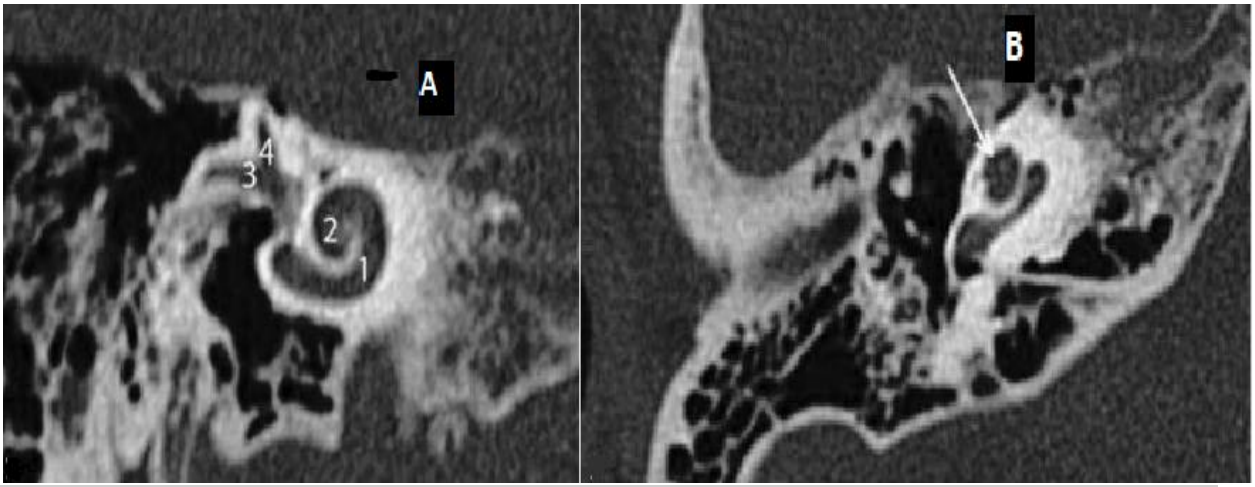


Figure 30: Cochlée, vue d'ensemble. Tomodensitométrie dans les trois plans de l'espace .[108] (A) Coupe sagittale oblique, dans le grand axe de la cochlée. (1) Tour basal ; (2) deuxième tour : (3) canal semicirculaire latéral ; (4) canal semi-circulaire supérieur. d) Coupe axiale. Cochlée visible dans son

ensemble(flèche).

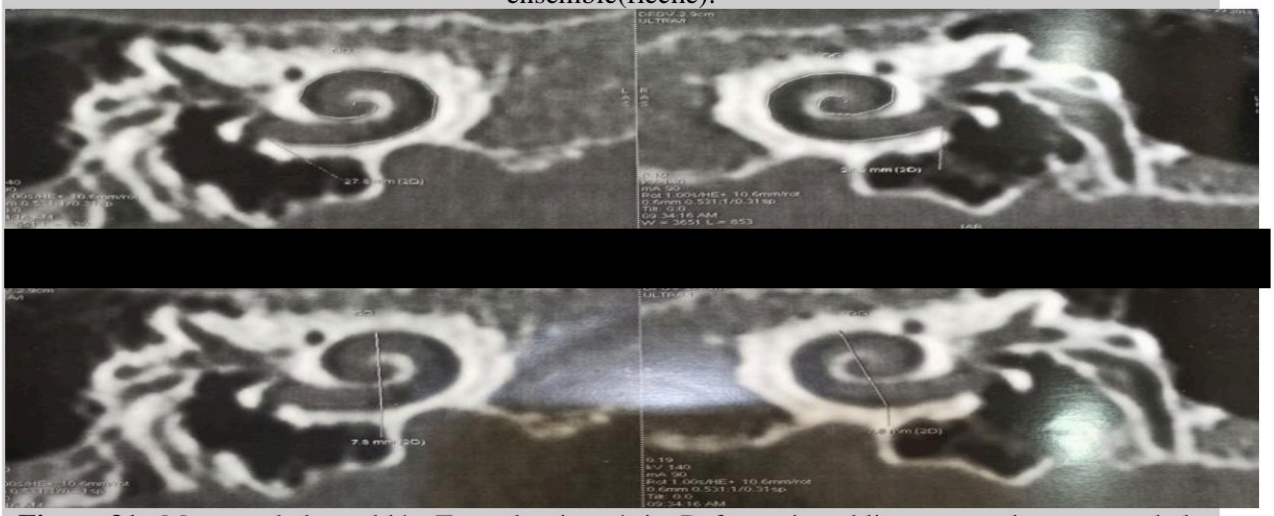


Figure 31 : Mesures de la cochlée. Tomodensitométrie. Reformation oblique coronale : mesure de la hauteur de la cochlée (le plus grand diamètre vertical) =7,8mm, mesure de la longueur de la cochlée, 27,8mm à droite et 28,2 à gauche. (Iconographie personnelle).

6.2.3.4.2. IRM **(Figure 32)**

Elle est réalisée sans injection, sauf en cas de processus infectieux évolutif ou de suspicion de tumeur. Elle associe une étude en haute résolution T2 du labyrinthe et des nerfs cochléo-vestibulaire et facial, et une étude cérébrale avec au minimum des séquences FLAIR et/ou T2 dans deux plans orthogonaux (axial et frontal). Selon le résultat, elles sont complétées par d'autres séquences ou techniques : T1, diffusion, spectroscopie.

L'IRM couplée à la TDM, avant implantation cochléaire, permet d'étudier à la fois la morphologie, le signal du labyrinthe membraneux, et le contenu du MAI. Elle permet d'apprécier le volume du sac endolymphatique extra osseux, l'aspect du modiolus et de visualiser une éventuelle asymétrie des rampes vestibulaire et tympanique. Elle permet l'étude du signal labyrinthique : hyposignal T2 des fibroses ou ossifications labyrinthiques ainsi que des processus expansifs intra labyrinthiques, hypersignal T1 d'une hémorragie labyrinthique [105].

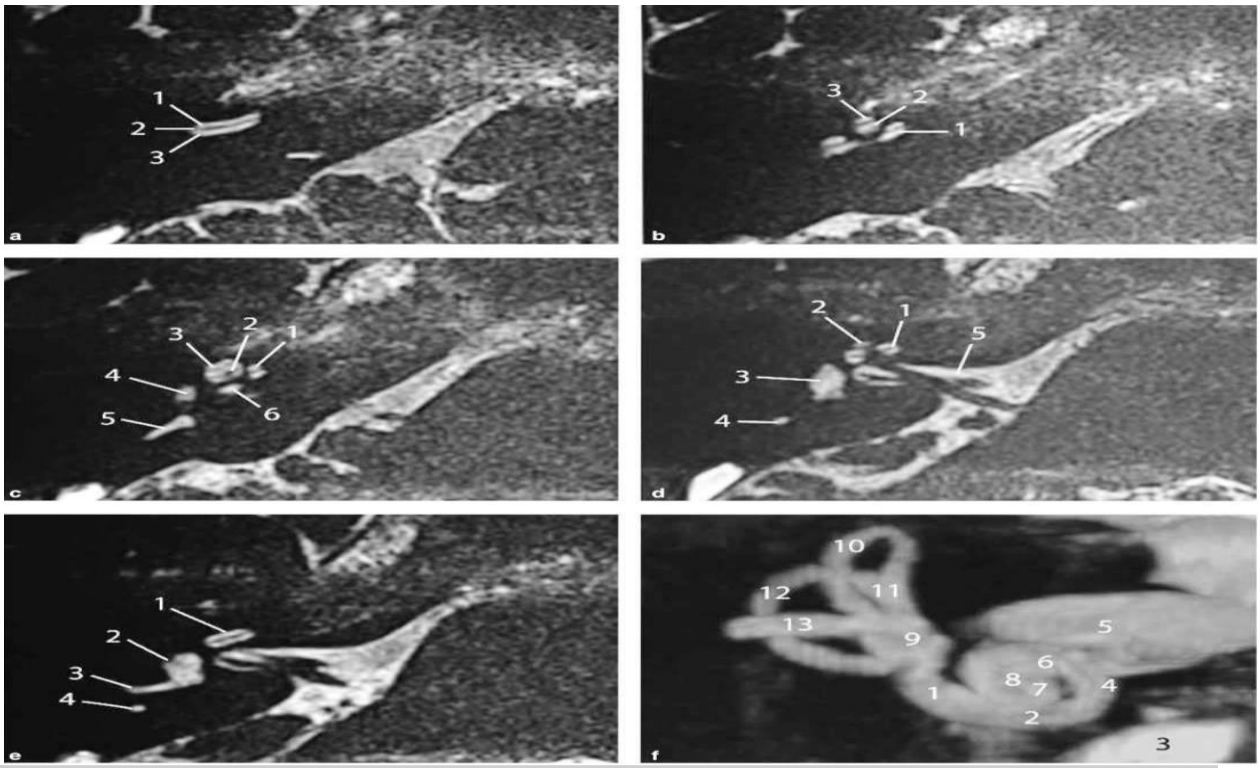


Figure 32: Cochlée. IRM en séquence HR T2, coupes axiales du bas vers le haut.[108]
a) (1) Rampe vestibulaire ; (2) lame spirale 2 (3) rampe tympanique. b) (1) Premier tour ; (2) deuxième tour : (3) troisième tour. c) (1) Premier tour ; (2) deuxiéme tour ; (3) troisième tour ; (4) zone de transition cochlée-vestibule : (5) canal semi-circulaire postérieur : (6) méat acoustique interne. d) (1) Partie haute du premier tour ; (2) deuxième tour ; (3) vestibule: (4) canal semi-circulaire postérieur : (5) méat acoustique interne. e) (1) Cochlée : (2) vestibule : (3) canal semi-circulaire latéral (partie médiale) :(4) canal semi-circulaire postérieur. f) Reconstruction de la cochlée, du vestibule, des canaux semi-circulaires en mode 3D. (1) Partie postérieure du premier tour ; (2) lame spirale (3) artère carotide interne ; (4) rampe tympanique : (5) méat acoustique interne : (6) rampe vestibulaire | (7) troisième tour : (8) deuxième tour de la cochlée ; (9) vestibule : (10) canal semi-circulaire antérieur ; (11) tronc (supérieur) commun aux canaux semi- circulaires antérieur et postérieur : (12) canal semi-circulaire postérieur : (13) canal semi-circulaire latéral.

L'IRM permet aussi, par des séquence haute résolution T2 DRIVE, d'étudier l'intégrité des voies auditives (nerf cochléaire, noyaux et centres auditifs), **(Figure 33)**.[108]

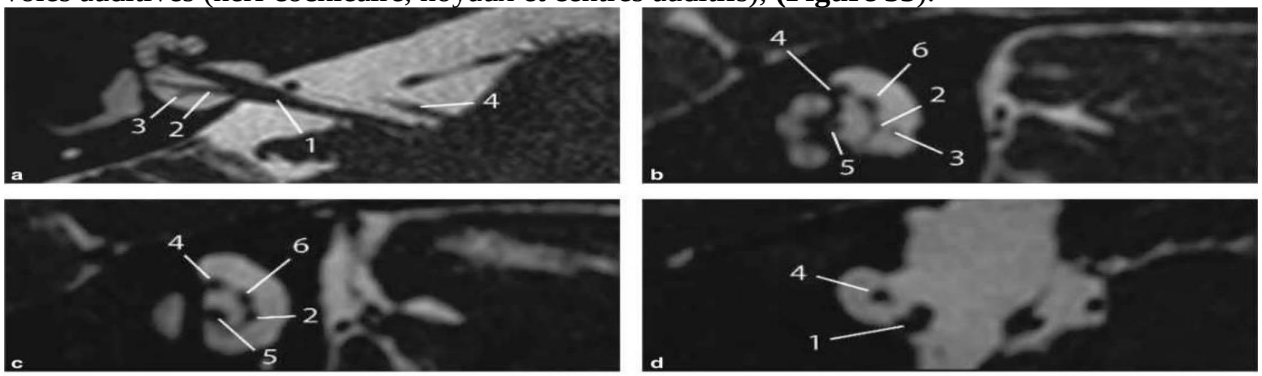


Figure 33 : Méat acoustique interne en IRM, coupes axiale et sagittales, HR TSE T2 et DRIVE.[108]
a) IRM, coupe axiale passant par 'angle pontocérébelleux. (1) Nerf vestibulocochléaire ; (2) nerf vestibulaire inférieur ; (3) nerf ampullaire postérieur ; (4) nerf fa cial. b) IRM en séquenceHR T2 DRIVE, coupe sagittale passant par le fond du MAI. (2) Nerf vestibulaire inférieur ; (3) nerf ampullaire postérieur ; (4) nerf facial ; (5) nerf cochléaire ; (6) nerf vestibulaire supérieur. c) IRM en séquence HR T2 DRIVE, coupe sagittale passant par le milieu du MAI. Même patient. (2) Nerf vestibulaire inférieur ; (4) nerf facial ; (5) nerf cochléaire ; (6) nerf vestibulaire supérieur. d) IRM en séquence HR T2 DRIVE coupe sagittale passant par le porus du méat acoustique interne. Même patient. (1) Nerf vestibulocochléaire ; (4) nerf facial.

6.2.3.4.3. Sémiologie radiologique des SP de l'enfant

6.2.3.4.3.1. Malformations cochléaire

Il existe de nombreuses classifications en matière de malformations de l'OI, celle la plus largement acceptée est la classification de Sennaroglu [106] :

A. Aplasie labyrinthique complète de Michel (CLA) **:** elle se caractérise par l'absence de la cochlée, du vestibule, des CSC et des aqueducs vestibulaire et cochléaire **(Figure 34)**.



Figure 34 : Aplasie labyrinthique complète.[17]

B. Otocyste rudimentaire **:** est utilisé pour décrire une représentation millimétrique de la capsule otique.

C. Aplasie cochléaire **(Figure 35) :** c'est l'absence de la cochlée, il existe deux sous-groupes selon le système vestibulaire d'accompagnement :

- Aplasie cochléaire avec vestibule normal (CANV).
- Aplasie cochléaire avec vestibule dilaté (CADV).

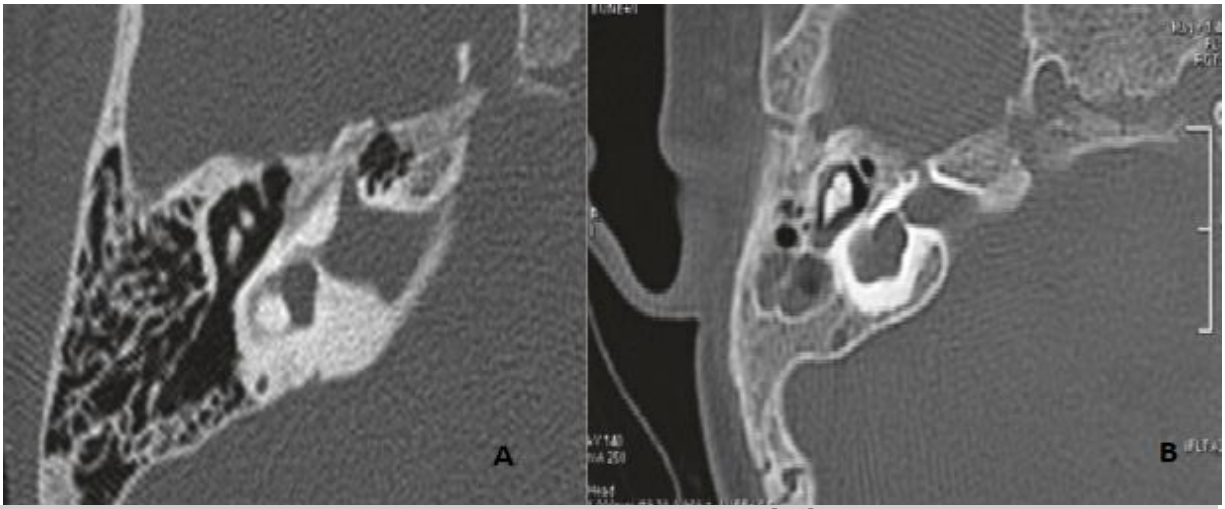


Figure 35 : Aplasie cochléaire.[106]
A : vestibule normal, B : vestibule dilaté.

D. Cavité commune (CC) : elle est définie comme une chambre unique, ovoïde ou ronde, représentant la cochlée et le vestibule (**Figure 36)**

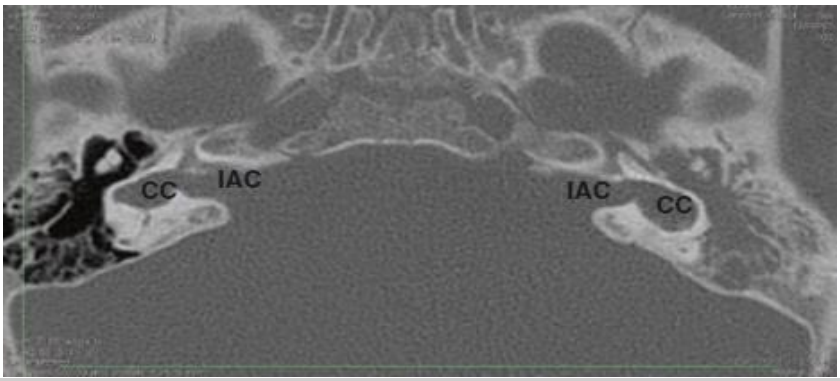


Figure 36 : Cavité commune.[106]
CC : cavité commune, IAC : conduit auditif interne.

E. Hypoplasie cochléaire (CH) : il existe une différenciation claire entre la cochlée, qui a des dimensions anormalement petites, et le vestibule, on la classe en 4 sous-groupes **(Figure 37)** :

- CH-I : cochlée en forme de bourgeon.
- CH-2 : cochlée hypoplasique kystique.
- CH-3 : cochlée avec moins de 2 tours.
- CH-4 : cochlée avec tour moyen et apical hypoplasique.

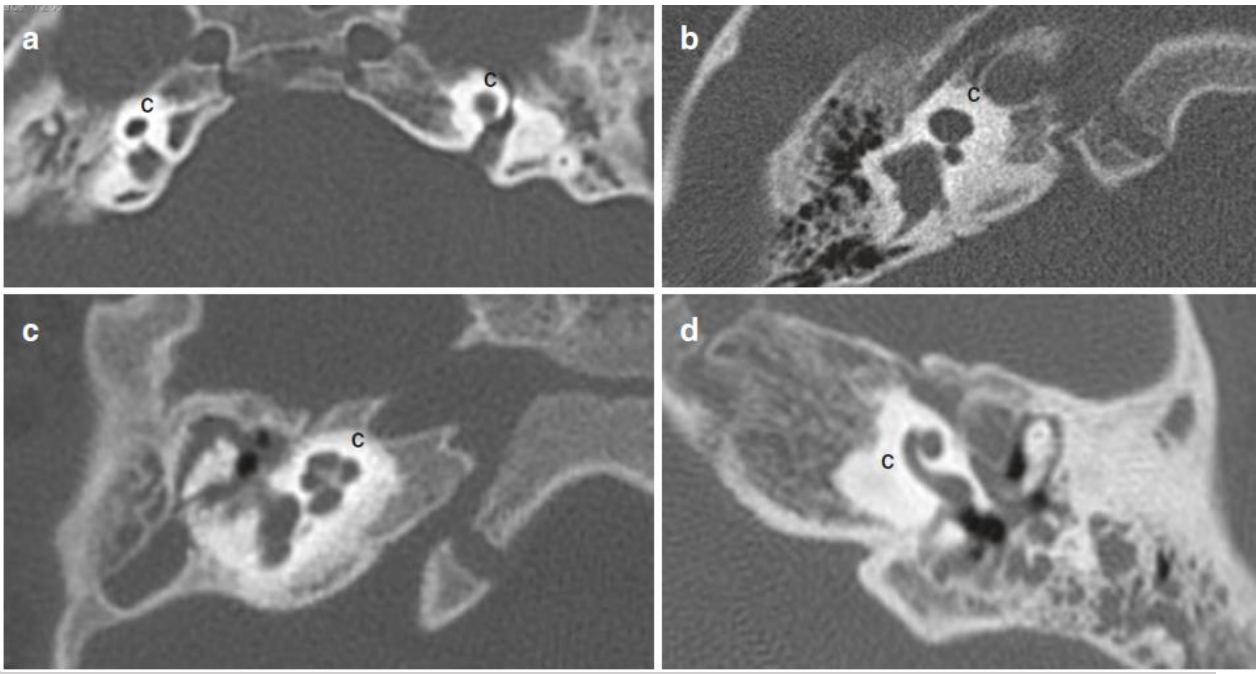


Figure 37 : Hypoplasie cochléaire.[106]
a :CH-1, b :CH-2, c :CH-3, d :CH-IV, c : cochlée.

F. Partitions incomplètes de la cochlée (IP) : la cochlée a des dimensions externes normales, mais il existe des défauts de l'architecture interne, on la classe en 3 sous-groupes :

- IP-I : la cochlée est dépourvue du modiolus et des septa inter-scalaires, avec dilatation kystique du vestibule, l'aqueduc du vestibule est rarement dilaté **(Figure 38)**.



Figure 38 : IP-1. Iconographie personnelle.
Absence de modiolus et des septa inter-scalaires

- IP-II : apex cochléaire kystique, vestibule peu dilaté, et aqueduc du vestibule très large.
- IP-III : le modiolus est totalement absent, mais les septa inter-scalaires sont présents.

La **Figure 39**, montre la différence entre les partitions incomplètes de type I et II.

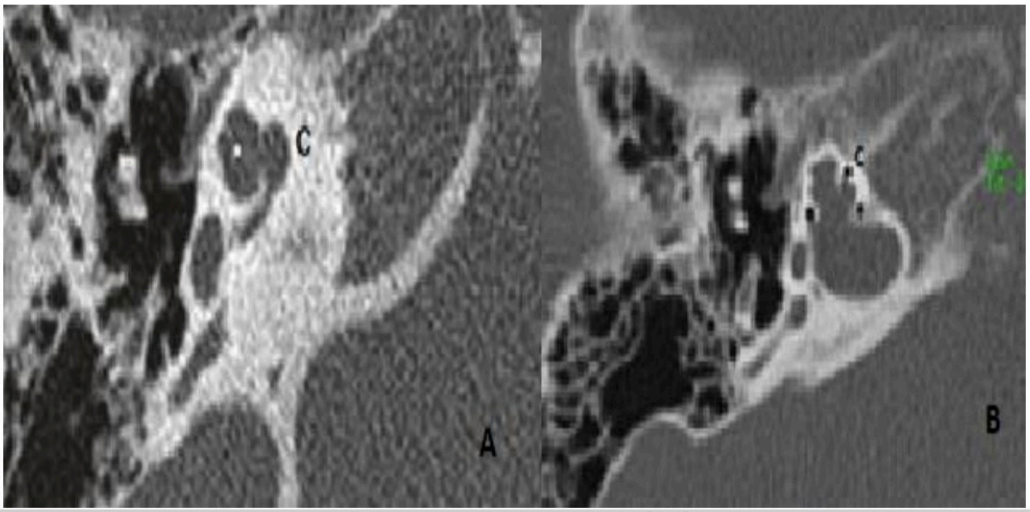


Figure 39 : IP-II et IP-III.[106]
A : Apex cochléaire kystique (Astérix blanche) de dimensions externes normales, B : Cochlée (C) avec septa inter scalaires présentes (étoiles noires) et modiolus absent.

G. Aqueduc du vestibule élargi (EVA) : son diamètre est supérieur à 1,5 mm, les autres structures de l'oreille interne sont normales (**Figure 40**).

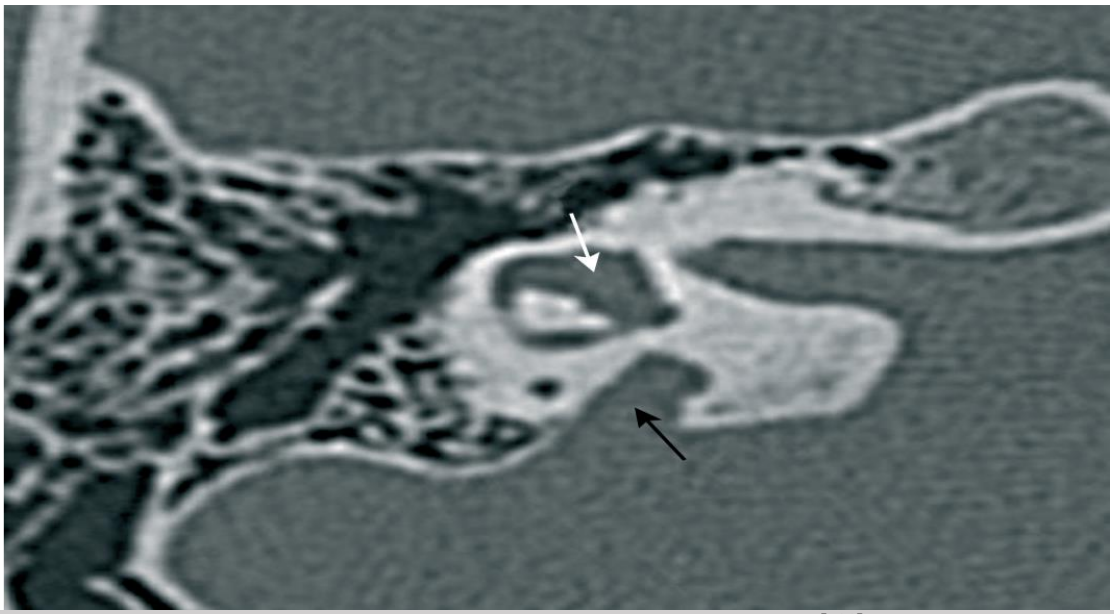


Figure 40: Dilatation de l'aqueduc du vestibule.[109]
DAV (flèche noire) associée à vestibule globuleux (flèche blanche). Coupe axiale du rocher droit.

H. Anomalies de l'ouverture du canal cochléaire : le canal cochléaire peut être hypoplasique (son diamètre est inferieur a 1,4 mm), ou aplasique s'il est remplacé par de l'os, le nerf cochléaire est généralement hypo ou aplasique **(Figure 41**).

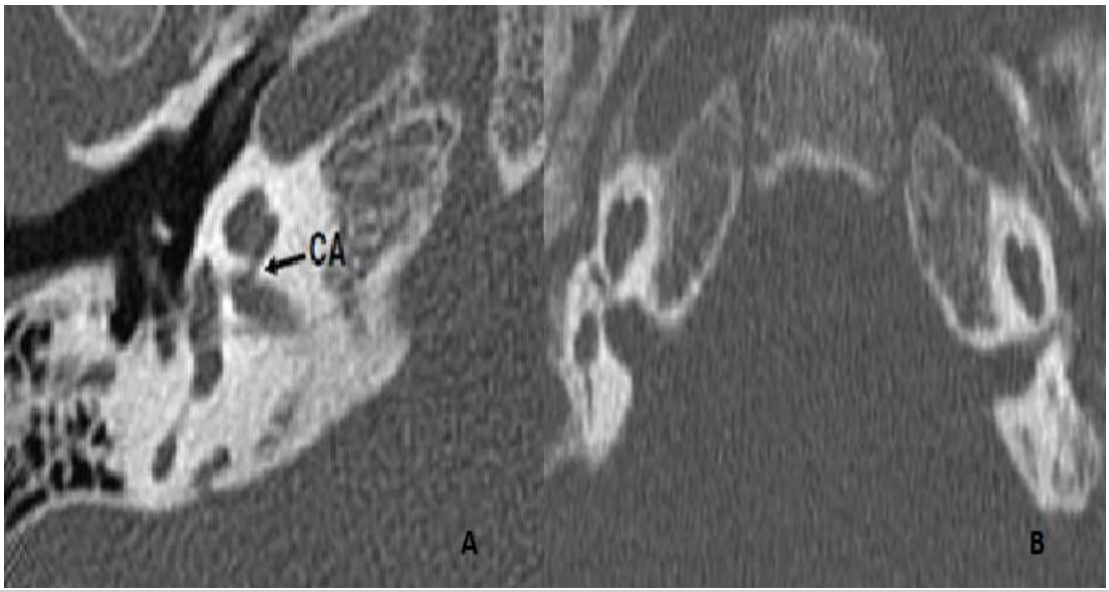


Figure 41 : Anomalies de l'ouverture du canal cochléaire.[106]
A : Hypoplasique, B : aplasique.

La **Figure 42**, résume tous les types de malformations de l'OI, (Images 2D et 3D).

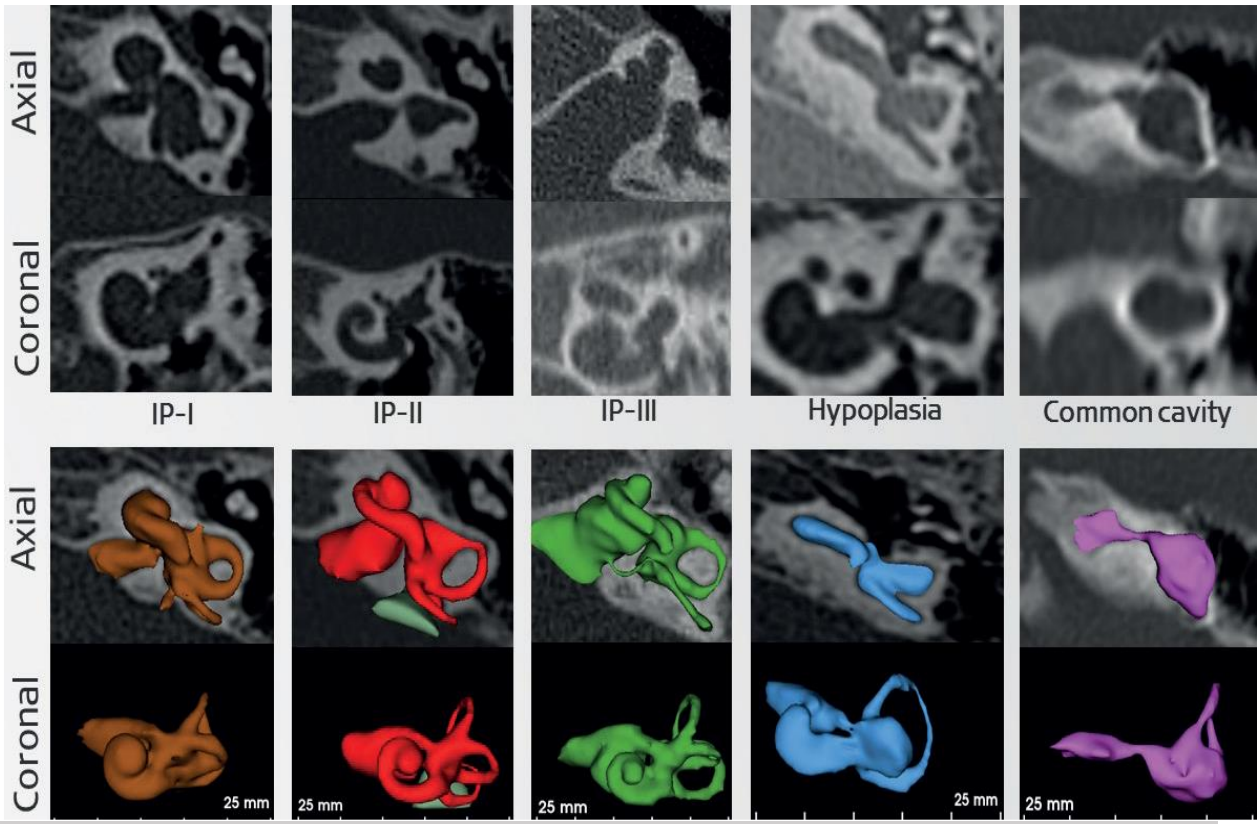


Figure 42 : Images 2D et 3D de tous les types de malformations de l'oreille interne.[110]

2.3.4.3.2. Anomalies du nerf cochléaire (NC)

Le nerf cochléaire peut être hypoplasique (**Figure 43**) ou aplasique.

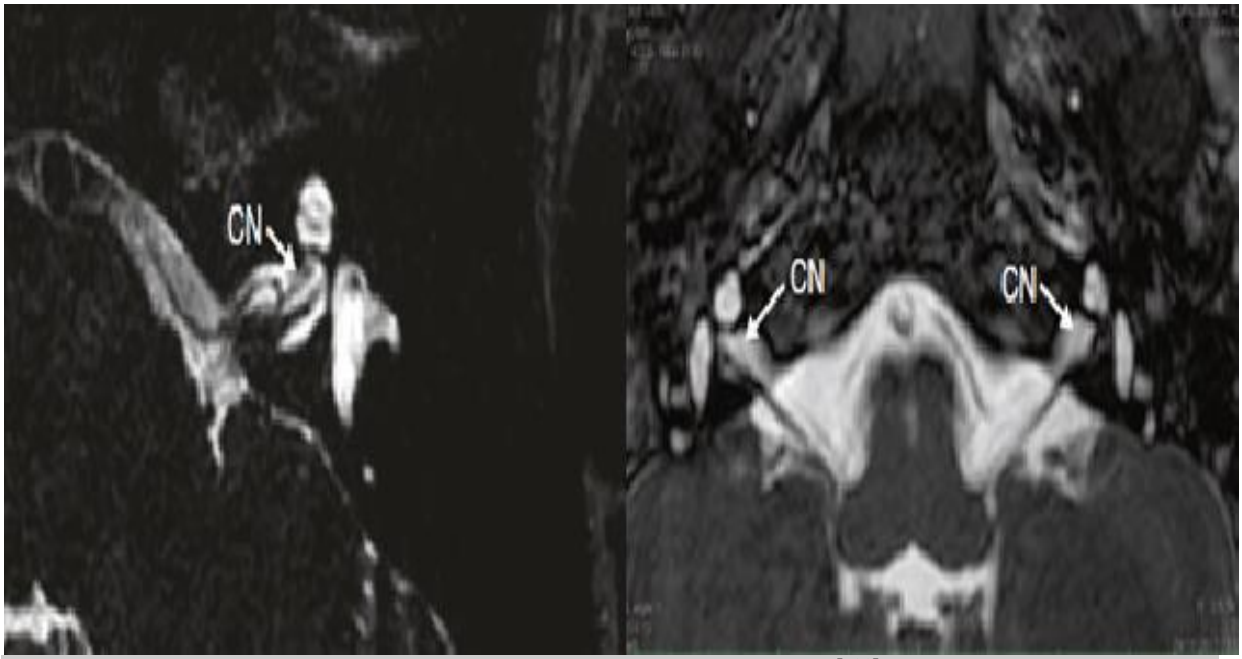


Figure 43 : Nerf cochléaire hypoplasique.[106]
CN : Nerf cochléaire.

6.2.3.4.3.3. SP d'origine infectieuse

A. CMV **:** dans cette infection, il n'existe pas, en règle générale, de malformation de l'oreille interne.

L'IRM cérébrale est d'autant plus justifiée dans les suites d'une infection congénitale par le CMV, que les enfants peuvent présenter des atteintes centrales telles que des troubles de la mise en place des couches corticales, une microcéphalie, des kystes des cornes temporales ou encore une atteinte de la substance blanche (leucomalacie périventriculaire) [111] **(Figure 44)**.

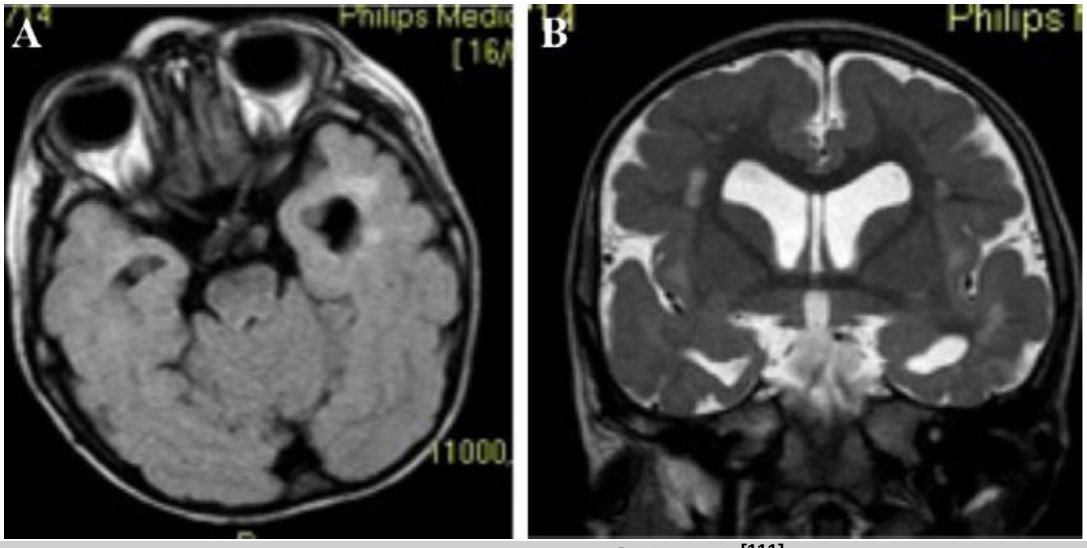


Figure 44 : IRM post-natale (CMV).[111]
IRM T1 coupe coronale (A) et T2 coupe frontale (B) mettant en évidence une polymicrogyrie avec un aspect irrégulier des sillons, une dilatation des cornes temporales des ventricules latéraux, prédominant à gauche, donnant l'impression de kystes temporaux. Il existe aussi quelques anomalies diffuses de la substance blanche.

B. Méningites et labyrinthites bactériennes : la sensibilité du scanner pour l'ossification labyrinthique est de 40 à 53 % selon les auteurs, alors que la sensibilité est de 90 % lorsqu'on associe scanner et IRM [84].

La labyrinthite aigue se manifeste en imagerie par une diffusion du gadolinium injecté par voie IV dans la périlymphe en T1 du fait d'une rupture de la barrière hémo-labyrinthique.

Le produit de contraste se mélange au liquide péri lymphatique sans en altérer la fluidité d'ou le maintien du signal élevé en HR T2.

Cette sémiologie échappe à la tomodensitométrie, d'où l'importance de l'IRM avec injection de produit de contraste (**Figure 45**).

Les labyrinthites bactériennes, en particulier associées aux méningites a pneumocoques et méningocoques provoquent fréquemment une fibrose de la périlymphe avec métaplasie osseuse connue sous l'appellation labyrinthite ossifiante [107].

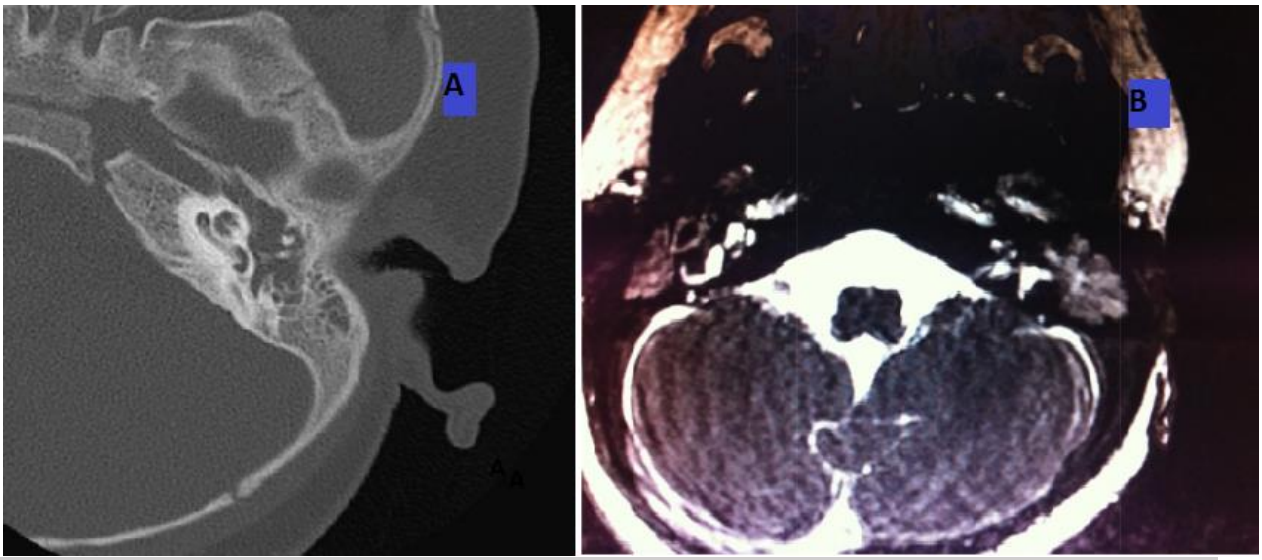


Figure 45: Méningite bactérienne.[84]
(A) : TDM du rocher gauche du patient, coupe axiale : ossification partielle de la cochlée portant sur le tour basal de la cochlée, (B) : IRM en signal T2, coupe axiale des rochers du même patient : extinction partielle de l'hyperintensité T2 des liquides labyrinthiques de la cochlée gauche suggérant une ossification ou fibrose de la cochlée.

6.2.3.5. Bilan orthophonique

Quelle que soit l'importance de la surdité, un bilan orthophonique doit être prescrit pour explorer les répercussions du déficit auditif, en particulier sur la parole (prononciation des mots) et le langage oral (lexique, morphologie, syntaxe, pragmatique). Chez l'enfant qui ne parle pas, le bilan orthophonique évalue la communication non verbale, alors que chez l'enfant plus grand, il porte aussi sur le langage écrit (lecture, transcription), ses prérequis (conscience et manipulation des sons qui forment les mots, exploration et reconnaissance visuelle). [2, 93]

6.2.3.6. Évaluation psychologique

Elle a pour but de détecter le plus précocement possible l'apparition ou la présence de troubles du comportement ou de souffrance psychique chez tous les enfants sourds, quel que soit leur seuil auditif, parmi les signes susceptibles d'alerter les professionnels se trouvent : des troubles du regard (regard fuyant ou trop persistant), une altération du développement psychomoteur, des troubles du sommeil (difficultés d'endormissement) ou de l'appétit, un retard d'acquisition de la propreté, un trouble de l'attention, un retrait, une tristesse voire un repli ou une agitation excessive. [93]

7. Classification des SP de l'enfant

Les SP de l'enfant peuvent être classées selon différents critères comme : [1]

- L'origine : génétique, environnementale ou multifactorielle.
- Le début des symptômes : congénitale ou d'apparition retardée (pré- ou postlinguale).
- Les signes associés : isolée ou syndromique.
- La sévérité : légère, moyenne, sévère ou profonde.
- Les fréquences atteintes : fréquences basses, moyennes ou aiguës.
- Le côté atteint : uni- ou bilatéral, symétrique ou asymétrique.
- L'évolutivité : surdité stable ou évolutive.

7.1. Classification selon la profondeur de la déficience auditive (**Figure 46**).

Le Bureau international d'audiophonologie (BIAP) propose une classification basée sur le degré de la perte tonale [112].

Audition normale ou subnormale :la perte tonale moyenne ne dépasse pas 20 dB. Il s'agit éventuellement d'une atteinte tonale légère sans incidence sociale.

Déficience auditive légère : la perte tonale moyenne est comprise entre 21 dB et 40 dB.

Déficience 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.

Déficience auditive sévère : 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.

Déficience auditive profonde : avec trois 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 119 dB.

Déficience auditive totale – Cophose :la perte moyenne est de 120 dB.

7.2. Classification selon la date d'apparition de la surdité

- Surdité congénitale : présente dès la naissance.
- Surdité pré-linguale : survient avant l'apparition du langage, avant l'âge de 2 ans.
- Surdité Péri-linguale : apparaît pendant l'acquisition du langage, entre 2 et 5 ans.
- Surdité post-linguale : apparaît après l'acquisition du langage, après 5 ans.

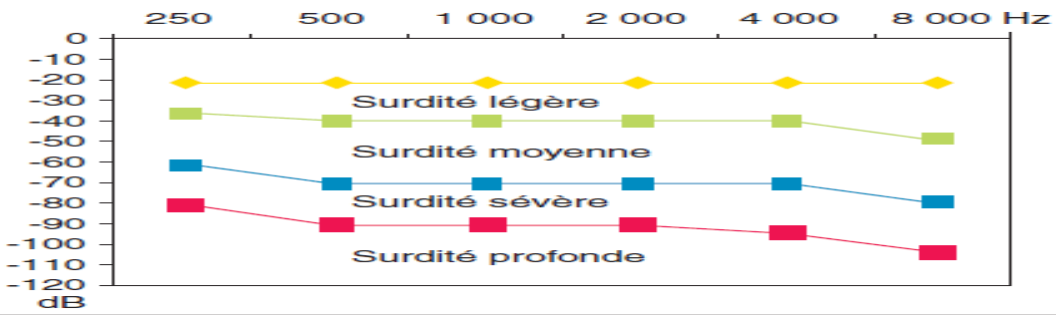


Figure 46: Limites des divers degrés de surdité à l'audiogramme tonal.[112]

8. Diagnostic différentiel

D'autres causes d'anomalies des réactions aux sons, de retard de langage et/ou de difficultés scolaires peuvent simuler une surdité. Leur diagnostic repose sur l'observation attentive du comportement de l'enfant et par la confrontation systématique des examens subjectifs et objectifs.[2]

8.1. Troubles du spectre autistiques

Il faut y penser lorsque le retard de langage s'associe à une indifférence à l'environnement et surtout à un trouble de la relation, avec rareté des regards vers l'interlocuteur, communication non verbale pauvre et intérêts limités (jeux répétitifs, stéréotypies), En raison des troubles d'attention, il est souvent difficile d'obtenir la coopération de l'enfant.[2]

Des PEA sont indiqués pour explorer séparément les deux oreilles, surtout si l'audiométrie laisse subsister des doutes. À noter que des anomalies de traitement auditif central ont été constatées chez les enfants autistes, mais ne relèvent pas de la réhabilitation proposée pour les surdités.[113]

8.2. Retard de développement global, déficience intellectuelle

L'immaturité du comportement de l'enfant par rapport à celui attendu à son âge est évocatrice d'un retard global, face à cette situation, l'examen pédiatrique, les bilans orthophonique, psychomoteur et psychométrique peuvent confirmer le retard psychomoteur et non verbal associé au retard de langage, il est important toutefois de savoir qu'un retard psychomoteur ou des troubles autistiques peuvent s'associer à une surdité.[2]

8.3. Surdité psychogène ou pseudo hypoacousie

Cette pathologie, apparaissant souvent à la pré adolescence, est caractérisée par des seuils en audiométrie tonale autour de 50 dB sur toutes les fréquences, sans altération proportionnelle de l'audiométrie vocale, et avec des PEA normaux.

Il n'y a pas d'atteinte auditive périphérique ni de surdité, mais il peut s'agir de manifestation d'anxiété (de l'ordre de la conversion hystérique) dans un contexte de trouble auditif central, de trouble d'attention, et/ou de difficultés scolaires passées inaperçues.[114]

9. Prise en charge et prévention

Le terme de « thérapeutique » est inadapté en ce qui concerne les SP, puisque aucun traitement médicamenteux, rééducatif ou chirurgical, ne guérit la surdité, et il est plus juste de parler de « réhabilitation » ou de « prise en charge ».[1]

9.1. But de la prise en charge

Le but de la prise en charge est de :

- Réhabiliter ou améliorer les fonctions auditives et cognitives de l'enfant.
- Prévenir ou diminuer les troubles du langage.
- Accompagner la famille dans la prise en charge.

9.2. Moyens de prise en charge :

9.2.1. Prothèses auditives **(Figure 47)**.

L'objectif de tout appareillage est de se rapprocher au maximum de l'audition normale, la prothèse auditive doit donc restaurer chaque fois que possible la fonction binaurale par appareillage stéréophonique, ces prothèses transmettent l'information vocale en amplifiant le son afin de rétablir la boucle audio phonatoire.[115]

L'appareillage des enfants présente plusieurs particularités essentielles [60] :

- L'appareillage auditif doit être mis en place rapidement après confirmation du diagnostic, surtout en cas de surdité bilatérale importante (sévère ou profonde).

- Les appareils auditifs sont systématiquement des « contours d'oreille », du fait de la petite taille et de la croissance continue du MAE chez le nourrisson et l'enfant. Les appareils intra-auriculaires sont réservés à l'adolescent, en cas de surdité légère ou moyenne.

- Les appareils auditifs sont bien acceptés par les enfants qui en ressentent le bénéfice et s'y adaptent rapidement, grâce à leur remarquable plasticité cérébrale.

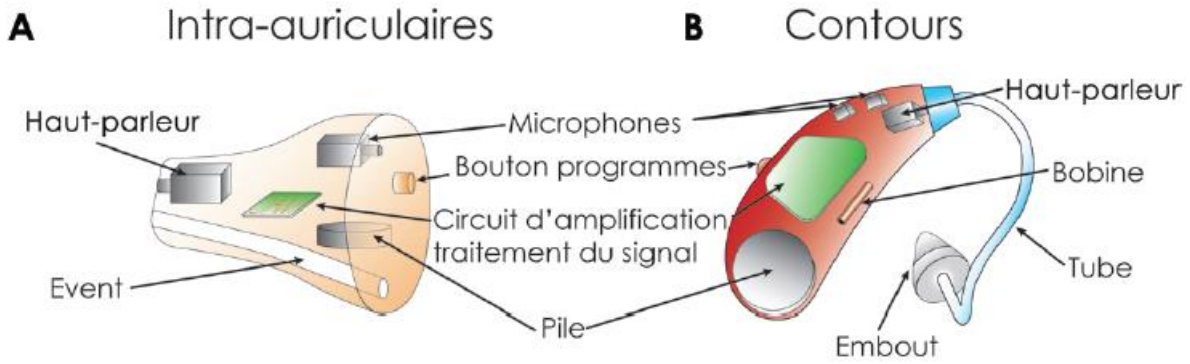


Figure 47 : Principaux composants électroniques d'une aide auditive.[116]
Type intra-auriculaire (A) ou contour d'oreille (B)

9.2.2. Implant cochléaire (IC)

9.2.2.1. Principes de l'implant cochléaire

Il s'agit d'une prothèse implantable qui transforme les informations sonores en micro-impulsions électriques.

Son principe est donc très différent de la prothèse amplificatrice. L'IC est composé d'une partie externe amovible et d'une partie implantée **(Figure 48)**, la partie externe comprend un microphone, un processeur vocal et une antenne aimantée. Le processeur réalise le codage des informations en impulsions électriques et l'antenne transmet ces informations à la partie interne, au travers de la peau. L'énergie est fournie par des batteries rechargeables ou des piles jetables externes. La partie implantée est composée d'un processeur et d'électrodes.

Elle est biocompatible et sans énergie propre. Le processeur est placé en sous-cutané dans une logette osseuse rétro auriculaire et transmet les informations au porte électrode.

Le premier relais ganglionnaire est ainsi directement stimulé par les électrodes au travers de la cochlée.[117]

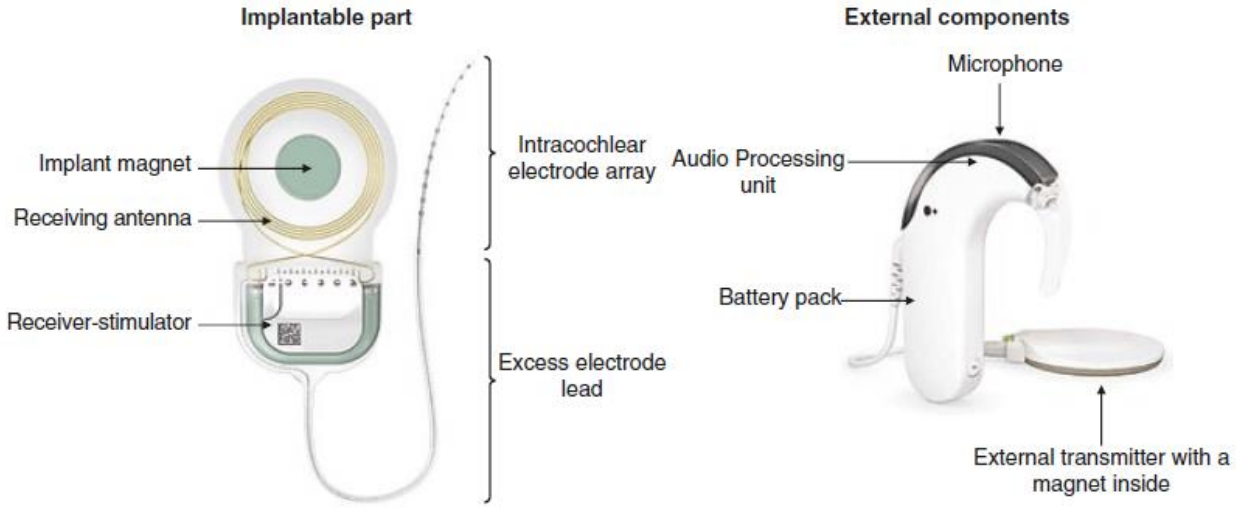


Figure 48: Composants d'un implant cochléaire moderne.[118]

9.2.2.2. Technique chirurgicale de mise en place de l'IC **(Figure 49)**

Incision cutanée : différentes incisions possibles sont : inter trago-hélicéenne, arciforme postérieure à charnière antérieure, sus- et rétro auriculaire étendue vers le haut et l'arrière, l'incision se fait préférentiellement en deux plans.

- L'apophyse mastoïde est exposée par la réalisation d'un lambeau musculo-aponévrotique à charnière antérieure, Le bord postérieur du MAE est repéré. Le décollement est réalisé à la demande, de manière à placer l'implant en bonne position en arrière et en haut par rapport au pavillon.

- La mastoïdectomie est classique, découvrant la branche courte de l'enclume dans la fossa uncudis, le canal semi circulaire latéral et le sinus latéral.

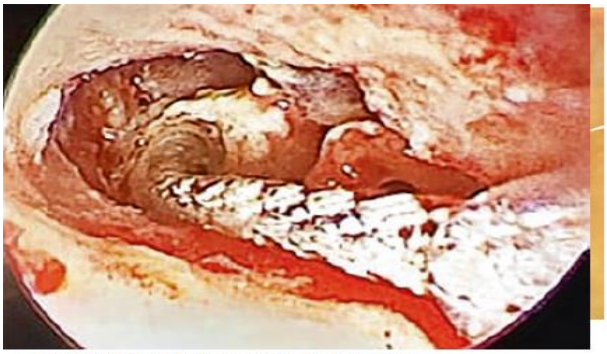
- Une tympanotomie postérieure est réalisée en ménageant un pont osseux de protection de la courte apophyse de l'enclume. Il est nécessaire de voir le promontoire de manière suffisante.

- Le site de positionnement du récepteur stimulateur, sera placé sous le périoste en regard du muscle temporal.

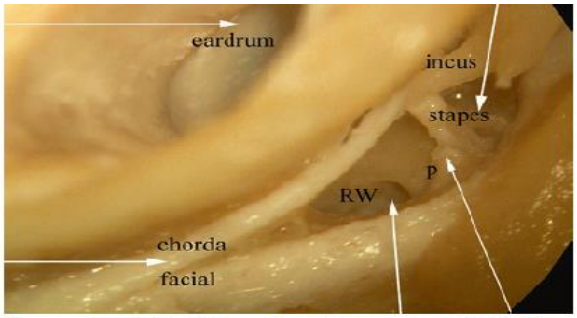
- L'abord intra cochléaire peut se faire, soit au niveau de la fenêtre ronde après fraisage du sourcil osseux de cette fenêtre et ouverture de la membrane secondaire du tympan ; soit par une cochléostomie au promontoire.

- L'introduction du porte électrode dans la cochlée est réalisée différemment selon les types d'implant, il est capital de réaliser une étanchéité absolue de la cochléostomie pour éviter tout risque de contamination microbienne par l'oreille moyenne, source potentielle de méningite bactérienne et de fistule labyrinthique.

- La fermeture du champ opératoire se fait en trois plans sans drainage : musculopériosté, sous-cutané, puis cutané. Un pansement est appliqué sur la plaie.[118]



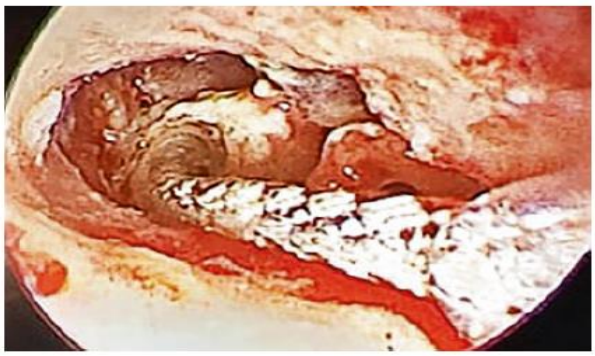
tympanotomie supérieure pour visualiser l'incus



Tympanotomie Postérieure élargie pour exposer la fenêtre ronde (RW), l'étrier, incus, éminence pyramidale



Tympanotomie Postérieure élargie pour exposer la fenêtre ronde (RW), l'étrier, incus, éminence pyramidale



L'insertion du d'électrodes à travers la cochléostomie

Figure 49: Temps microchirurgicaux de l'implantation cochléaire.[118]

En post-opératoire immédiat, il est possible de mesurer les réponses du nerf auditif à la stimulation de l'implant soit par la neuro télémétrie, soit par PEA selon les marques.

9.2.2.3. Suites opératoires et complications

Les suites opératoires sont souvent simples avec, une radiographie en incidence de Stenvers peut être réalisée pour vérifier le bon positionnement des électrodes. Un pansement est maintenu pendant plusieurs jours.

Les complications de l'implantation cochléaire sont dues soit à la technique chirurgicale, soit à l'implantation d'un corps étranger, ou encore à la panne de l'appareil lui-même. On distingue les complications mineures qui nécessitent un traitement médical ambulatoire, une prolongation de l'hospitalisation, et les complications majeures qui entraînant une pathologie sévère comme la méningite bactérienne, une panne de l'implant, ou nécessitant une révision chirurgicale majeure avec ou sans réimplantation.[119]

9.2.2.4. Activation et réglages

La mise en route de l'implant a lieu quelques jours après la chirurgie lors du premier réglage. Le réglage de l'implant ne peut pas s'appuyer sur les seuils auditifs comme c'est le cas pour une prothèse amplificatrice. Il faut déterminer pour chaque électrode les paramètres de stimulation nerveuse donnant une sensation auditive confortable pour l'enfant et qui soient efficaces sur le nerf.[55]

9.2.3. Stimulation électro-acoustique (SEA)

L'existence d'une audition résiduelle chez des patients ayant une surdité neurosensorielle sévère à profonde permet une stimulation combinée électrique et acoustique sur la même oreille, favorisant la préservation de l'audition.

La SEA utilise le porte-électrode cochléaire pour transmettre des stimuli à haute fréquence et une aide auditive pour transmettre des stimuli à basse fréquence à la même oreille, elle permet d'améliorer la reconnaissance des mots et des phrases ainsi que la parole dans le bruit.[120]

9.2.4. Rééducation orthophonique

Il est démontré depuis les débuts de l'implantation cochléaire que la qualité et la précocité de la rééducation sont des éléments clés pour obtenir les meilleurs résultats chez les enfants.[121]

Chez l'enfant sourd, le développement du langage dépend non seulement de la précocité de l'implantation cochléaire, mais aussi beaucoup de l'implication parentale, des capacités de communication et de symbolisation de l'enfant avant l'implantation, et des troubles associés, les nouvelles approches orthophoniques prennent en compte tous ces éléments, en débutant dès l'annonce du diagnostic, bien avant l'implantation, et en s'appuyant sur les évolutions techniques.

La rééducation orthophonique reste en général indispensable pour accéder au langage élaboré et à la communication écrite, en travaillant activement l'attention auditive, la mémoire de travail auditivoverbale, la phonologie, le lexique, la morphosyntaxe, la pragmatique, l'implicite, nombreux domaines dans lesquels la perception par l'implant cochléaire n'est pas suffisante.[91]

La rééducation est en principe pluri-hebdomadaire et réalisée par des professionnels connaissant les particularités de cette prise en charge. Elle cherche à développer la voie auditive pure avec reconnaissance de l'environnement sonore, des rythmes, puis des phonèmes et la mise en place d'éléments syntaxiques du langage.[55]

9.2.5. Implant auditif du tronc cérébral

L'implant auditif de tronc cérébral (IATC) comporte un porte-électrodes placé dans le récessus latéral du 4e ventricule, à proximité des noyaux cochléaires qui sont ainsi directement stimulés électriquement, et un processeur externe de traitement des sons identique à ceux utilisés pour les IC **(Figure 50)**.

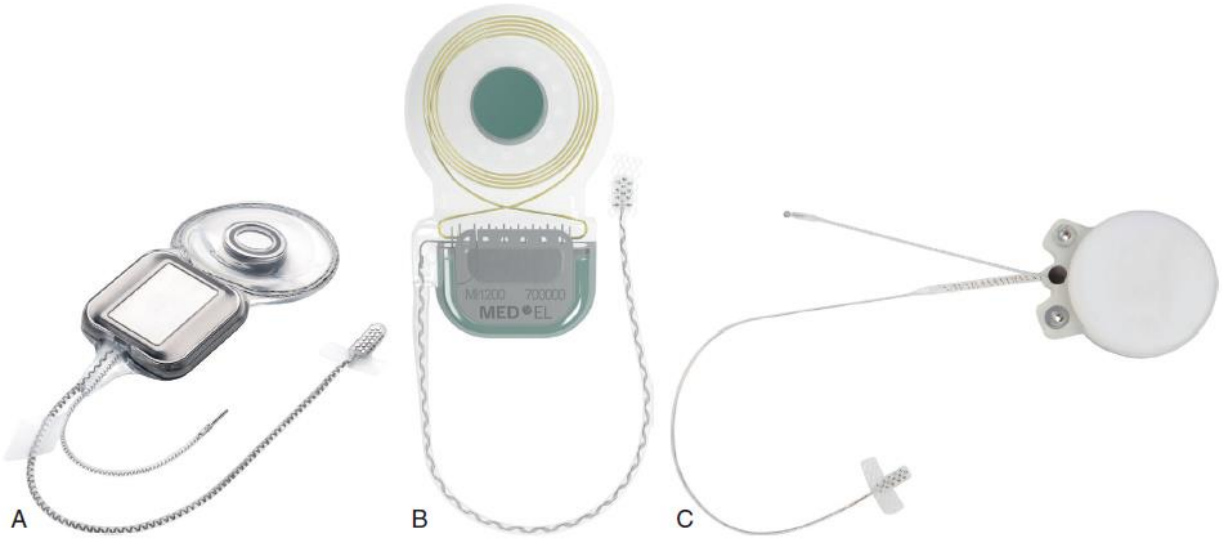


Figure 50 : Implant auditif du tronc cérébral.[91]
Récepteur sous-cutané de la marque Cochlear (A), Medel (B) et Oticon (C).

L'extension de la technique de l'IATC à l'enfant paraît prometteuse du fait d'une part de la plus grande plasticité cérébrale dans cette tranche d'âge, qui laisse augurer une meilleure adaptabilité des voies auditives centrales au mode de stimulation auditive original représenté par l'IATC, et d'autre part de la fréquence d'étiologies non tumorales respectant les voies auditives centrales, en particulier les dysplasies du nerf cochléaire et les méningites bactériennes avec ossification cochléaire étendue. Il faut cependant noter que ces étiologies non tumorales pédiatriques peuvent être associées à des anomalies cérébrales et à des troubles cognitifs pouvant entraver les résultats fonctionnels de l'IATC. Ainsi, une revue récente de la littérature rapporte que les enfants aux antécédents de méningite bactérienne sont à risque élevé de déficits cognitifs à long terme, en particulier de difficultés d'apprentissage et d'une lenteur idéatoire à l'origine de difficultés scolaires. [91, 122]

9.2.6. Thérapeutique de l'oreille interne [91, 123, 124]

Il n'existe pas encore à ce jour de traitement curatif de la surdité neurosensorielle, ainsi, chez les mammifères, le nombre de cellules ciliées, ou de neurones auditifs associés, est prédéterminé avant la naissance ; toute perte ou atteinte de ces cellules entraîne un déficit sensoriel irréversible.

Cela explique que, quelle que soit la cause, génétique, environnementale ou vieillissement normal l'atteinte auditive est bien souvent liée à la perte des cellules ciliées et/ou à la dégénérescence de leur innervation.

La grande diversité des caractéristiques phénotypiques des surdités, leurs causes multiples et la diversité des cibles cellulaire en jeu sont des éléments clés à prendre en compte pour désigner une thérapie adaptée. Plusieurs pistes thérapeutiques sont en effet possibles.

9.2.6.1. Thérapie génique

Pour les surdités héréditaires, le seul moyen de guérir véritablement une maladie génétique est de s'attaquer à sa cause, c'est-à-dire de corriger l'anomalie génétique (mutation) qui en est responsable.

Les essais cliniques en thérapie génique initiés chez l'homme pour traiter certaines formes de cécité (l'amaurose congénitale de Leber), ont fait naître l'espoir qu'une telle stratégie puisse également s'appliquer pour le traitement des atteintes vestibulaires et/ou auditives.

9.2.6.2. Thérapie cellulaire

Depuis la découverte des cellules souches et de leur capacité de réparer des tissus endommagés, des progrès considérables ont été réalisés dans la mise en place de protocoles permettant de guider la différenciation contrôlée de cellules souches en différents types de cellulaire de l'oreille interne.

9.2.6.3. Thérapie pharmacologique

De nombreuses études travaillent sur l'identification de molécules ayant des effets protecteurs ou réparateurs sur l'activité des cellules sensorielles et/ou neurones auditifs.

9.3. Indications

L'indication d'une prise en charge orthophonique est posée quel que soit le stade.[60]

9.3.1. Appareillage auditif :

L'appareillage est indiqué en cas de SP uni- ou bilatérale.

9.3.1.1. Surdités unilatérales :

9.3.1.1.1. Légère a moyenne :

En cas de difficultés scolaires, de troubles d'attention, ou lorsque le bilan orthophonique décèle un trouble quelconque.[125]

9.3.1.1.2. Sévère ou profonde :

L'aide auditive vise à stimuler les voies auditives et maintenir l'intelligibilité de la mauvaise oreille, mais risque d'être mal tolérée.[125]

9.3.1.2. Surdités bilatérales :

Toutes les SP bilatérales quel que soit leur degré, relèvent d'un appareillage auditif, qui doit être rapidement mis en place après confirmation du diagnostic, il peut être proposé dès les premiers mois de vie, sous réserve d'une évaluation auditive fiable. En cas de surdité profonde, le port régulier des appareils auditifs pendant plusieurs mois est impératif avant d'envisager une implantation cochléaire.[60]

9.3.2. Implant cochléaire

Les IC sont indiqués en cas de surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale. L'implantation est le plus souvent unilatérale, mais une implantation bilatérale peut être indiquée.[126]

9.3.2.1. Age de l'implantation :

Chez les sourds prélinguaux, l'implantation doit être la plus précoce possible. Une implantation précoce donne des résultats sur la compréhension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive.

Plus l'implantation cochléaire est réalisée précocement, meilleures sont les chances de développement du langage oral.[127]

• Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a d'indication (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une appétence à la communication orale.

• Si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge. [126]

9.3.2.2. Indications audiométriques de l'implantation :

• Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage.

• Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.[126]

9.3.2.3. Implantation bilatérale :

Elle peut être indiquée en cas de :

-Méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale et autres causes de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale. Il faut intervenir avant que l'ossification soit trop avancée.

-Syndrome d'Usher.[126]

9.3.2.4. Surdité unilatérale :

L'IC n'a pas d'indication consensuelle ni formelle, chez l'enfant dans les surdités unilatérales.[128] Les premières études sur quelques cas d'enfants porteurs de surdité unilatérale rapportent une certaine efficacité sur la réception de la parole dans le bruit, mais les résultats restent aléatoires et peuvent être décevants. [129, 130]

9.3.4. Implant auditif du tronc cérébral :

Les surdités qui peuvent bénéficier d'un IATC sont :

- Fracture du rocher bilatérale avec ossification
- Malformation cochléaire majeure.
- Neuropathie axonale.
- Labyrinthite ossifiante bilatérale.
- Tumeur de la fosse postérieure au voisinage du nerf auditif (schwannome vestibulaire unilatéral avec surdité controlatérale, schwannome vestibulaire bilatéral dans le cadre de la neurofibromatose de type 2).[126]

9.4. Information et accompagnement des parents :

L'information de l'enfant et de sa famille est un processus continu tout au long du suivi de l'enfant. Quel que soit le seuil auditif, l'annonce du diagnostic de surdité est un événement dont l'empreinte est souvent traumatique, et durable chez tous les parents, il faut écouter les écouter, répondre à leurs questions, les encourager à exprimer leurs sentiments, et répondre à leurs interrogations avec chaleur et empathie, mais sans chercher à amoindrir l'information.

L'accompagnement des familles nécessite l'intervention de nombreux professionnels, Il est recommandé d'adapter l'accompagnement des familles au cas par cas, en tenant compte des facteurs liés à l'enfant et à ses besoins particuliers, mais également des facteurs environnementaux.

Aucun acte médical ni aucun traitement ne peut être pratiqué, sans le consentement libre et éclairé de la personne et ce consentement peut être retiré à tout moment.[131]

9.5. Prévention

Selon l'OMS, chez l'enfant, près de 60 % des cas de déficience auditive sont dus à des causes pouvant être prévenues par des mesures de santé publique.

Chez l'enfant, plus de 30 % des SP sont causées par des infections comme la rougeole, les oreillons, la rubéole, la méningite et l'infection à cytomégalovirus ; ces maladies peuvent être évitées grâce à la vaccination et à des pratiques d'hygiène, 17% de troubles supplémentaires proviennent de complications à la naissance : prématurité, faible poids à la naissance, asphyxie à la naissance et ictère néo-natal néonatale, de meilleures pratiques de santé maternelle et infantile permettraient d'empêcher ces complications et leurs conséquences pour l'audition.

L'utilisation de médicaments ototoxiques comme les aminoglycosides et certains antipaludéens est une autre cause évitable de perte auditive, chez les adolescents, l'exposition au bruit récréatif représente une grave menace pour l'audition, on pourrait empêcher la perte auditive qui en résulte en rehaussant le degré de sensibilisation et en privilégiant l'écoute sans risque.[132]

La prévention de l'aggravation de la surdité repose surtout sur l'appareillage auditif précoce, qui limite la dégénérescence nerveuse et la détérioration de l'intelligibilité de la parole.[60]

10. Suivi et évolution

10.1. Évolution sans prise en charge

L'absence de prise en charge et de réhabilitation de la SP de l'enfant, notamment si elle est congénitale sévère à profonde, et bilatérale, entraîne un retard voire une absence de développement du langage et donc des troubles sévères de la communication, des troubles développementaux [133] et cognitifs, ainsi qu'un retentissement sur l'éducation.[134]

On note, par exemple : des syndromes dépressifs, des troubles du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité, des syndromes autistiques, etc.

La qualité de vie de ces enfants est donc grandement altérée, vie sociale et vie scolaire, avec généralement des troubles du comportement [135], et des troubles psychiatriques [136].

10.2. Évolution avec prise en charge

Chez les enfants sourds, la précocité du diagnostic et de la prise en charge, est un élément décisif pour limiter les séquelles irréversibles sur l'audition, le développement du langage, le développement psychoaffectif et les apprentissages.

Les résultats sont profondément variables, selon des paramètres de plusieurs sortes : [55]

- En premier lieu, précocité de l'implantation, qui découle de la précocité du diagnostic et de la prise en charge de la surdité, de façon à stimuler les aires cérébrales impliquées dans le langage avant qu'elles n'aient été irrémédiablement accaparées par d'autres fonctions.

- Paramètres liés à la surdité : âge de début de la surdité (congénitale profonde d'emblée, ou progressive), étiologie (les neuropathies auditives et les hypoplasies cochléaires étant de moins bon pronostic).

- Capacités intrinsèques de l'enfant, et éventuels troubles associés.

- Contexte familial (implication parentale, interactions familiales, milieu socioéconomique, présence d'un bilinguisme) et rééducatif (en particulier, accompagnement précoce de la famille vers une communication efficace).

La surveillance porte d'une part sur l'audition, pour juger de l'évolutivité de la perte auditive et décider du renouvellement des appareils, et d'autre part sur le développement du langage, par des bilans orthophoniques réguliers.

En cas de surdité profonde, si les progrès de la communication orale et le gain prothétique sont limités, l'enfant doit être orienté vers un centre d'implantation cochléaire dans l'année qui suit le diagnostic, car les résultats sont d'autant meilleurs que l'implantation est précoce, le médecin conseille également les parents pour la scolarité : cursus spécialisé ou en intégration dans une classe ordinaire, soutien scolaire. [60, 137]

10.3. Évaluation de l'évolution de l'enfant

L'évolution de l'enfant peut être appréciée à l'aide de différentes méthodes selon l'âge et surtout selon le développement de l'enfant :

10.3.1. Échelle d'Intégration Auditive Pertinente (MAIS : Meaningful Auditory Integration Scale Robbins, Renshaw & Berry) [138] :

Le MAIS est un questionnaire proposé aux parents permettant d'évaluer trois aspects principaux de l'utilisation quotidienne du son par les enfants sourds profonds : port de l'appareil, réaction au son, capacité à attribuer une signification à des stimulations auditives dans des situations de la vie quotidienne, cette échelle est notée sur 40.

10.3.2. Profil A.P.C.E.I : [139]

Le profil APCEI est une méthode de visualisation efficace et rapide des capacités audio phonatoires d'un enfant sourd, qu'il soit appareillé (prothèse ou implant) ou pas.

En un coup d'œil, il est possible de se figurer si cet enfant s'exprime par mots ou phrase, est intelligible ou non et s'il comprend ce qu'il entend.
Cinq domaines sont abordés :

A = Acceptation et port de l'appareil et/ou de l'implant.
P = Perceptions auditives.
C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale).
E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe).
I = Intelligibilité de l'enfant (qualité).

Chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine **(Tableau V)**.

- **Domaine A** (Acceptation et port de l'appareil) : Ce domaine va évaluer la qualité du port et l'acceptation de l'appareillage auditif, qu'il s'agisse de la prothèse conventionnelle, de l'implant cochléaire ou de toute autre aide auditive.

- **Domaine P** (Perceptions auditives, seuil auditif et discrimination) : Ce domaine va évaluer le seuil auditif de l'enfant, en s'appuyant essentiellement sur le niveau de la courbe audiométrique l'enfant étant porteur de son aide auditive, en cas d'absence d'audiogramme en champ libre, une évaluation clinique peut être faite en se basant sur la perception de la voix.

- **Domaine C** (Compréhension de l'oral, sens du message oral) : ce domaine va évaluer la compréhension du message auditif perçu auditivement par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, signes...).

- **Domaine E** (Expression orale spontanée : syntaxe, utilisation de la voix ; communication spontanée privilégiée), ce domaine va évaluer l'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, a façon dont l'enfant s'est accaparé la communication orale.

- **Domaine I** (Intelligibilité de la parole ; articulation) : ce domaine va évaluer, l'intelligibilité de la parole, la qualité de la production vocale.

Ce profil peut aussi être appliqué rétrospectivement à la lecture de bilans d'évaluation plus anciens ("rAPCEI" pour "APCEI rétrospectif").

Il est considéré bon si le score obtenu par l'addition des notes des 05 domaines est entre 16 et 25, moyen entre 12 et 15, et faible entre 0 et 12.

Tableau V: Tableau récapitulatif "aide-mémoire" du profil APCEI.[139]

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation port de l'appareil	**Refus complet**	**Opposé** Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, **intermittent**, pas toute la journée	**Port passif** Accepté, peut s'en passer. Piles ?	**Port actif** Réclame des piles, remet l'antenne	**Besoin**, le réclame, le porte toute la journée
Perception seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons	**Vibratoire** Cophose	**a > 80 dB** Bruits très forts	**a = 80 - 60 dB** Voix forte quelques bruits forts	**a = 60 - 40dB** Voix normale nombreux bruits	**a = 40 - 20dB** Voix faible nombreux bruits faibles	a = 40 - 20dB Perçoit >80 % **Logatomes ou mots proches**
Compréhension discrimination des mots, sens du message	**Aucune**	A une **conscience auditive** (bruits / non bruits)	Repère la **parole/ bruits**, identifie quelques **bruits familiers**, connaît **son prénom**	Comprend des phrases simples, comprend > 80 % des **listes fermées**	Identifie des phrases, comprend > 80 % des **listes ouvertes** téléphone avec ses proches	Comprend avec facilité le **sens du langage**, utilise le téléphone aisément
Expression orale utilisation de la voix, syntaxe	**Mutique**	Produit des **sons dénués de sens**, sans intention de communiquer	**Mots isolés ou formules**, utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer	**Association de plusieurs mots**, phrases simples, mauvaise syntaxe	**Bonne syntaxe** pour des phrases simples et courtes : oralise bien	Oralise avec **facilité et fluidité** ; conversations
Intelligibilité articulation	**Mutique**	**Non intelligible**	**Ebauche** de quelques rares **mots intelligibles**	Compris par les **parents** ou **professionnels** (à décoder)	Compris par les **non professionnels**	Articulation et fluidité **excellentes**

DEUXIEME PARTIE
ÉTUDE PRATIQUE

1. Matériels et méthodes

1.1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude descriptive à recrutement rétrospectif et prospectif portant sur les enfants atteints de surdité de perception.

1.2. Lieux d'étude

-Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale de l'Hôpital Militaire Régional Universitaire d'Oran.

-Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale du centre hospitalo-universitaire d'Oran.

1.3. Période d'étude

Notre étude s'est déroulée sur une période de 5 ans, répartie en 2 phases :

- De janvier 2018 jusqu'à septembre 2020, pour le recrutement rétrospectif.
- D'octobre 2020 à décembre 2022, pour le recrutement prospectif.

1.4. Population d'étude

1.4.1. Définition du cas

Les enfants atteints de surdité de perception, pris en charge dans le service d'ORL de l'HMRUO et dans le service d'ORL du CHU d'Oran.

1.4.2. Critères d'inclusion

-Âge : de 0 à 18 ans.

- Les surdités de perception, unies ou bilatérales.

-Les surdités de perception, légères, moyennes, sévères, profondes ou totales.

1.4.3. Critères de non-inclusion

-Les surdités de transmission.

-Les surdités mixtes.

1.4.4. Calcul de la taille de l'échantillon

Nous avons calculé la taille de l'échantillon à partir de cette formule :

$n = P(1-P)\ Ž^2 / i^2$

n = nombre de sujets nécessaires.

z = niveau de confiance déduit du taux de confiance (traditionnellement 1,96 pour un taux de confiance de 95%) – loi normale centrée réduite.

p = la fréquence des surdité (%)

i = précision de l'estimation.

Pour une précision de 4 % au risque de première espèce de 5 % et une fréquence des surdités chez l'enfant qui est estimée selon l'OMS à 6,8 % (32 millions d'enfants ayant une surdité/466 millions de cas de surdité dans le monde).[49]

Et en prenant en compte que, parmi toutes les tranches d'âge chez l'enfant, la proportion des SP la plus élevée est celle observée chez les nouveau-nés (90%).[55]

Notre étude va porter sur un nombre de sujets nécessaires qui est de **137** cas de SP.

2. Déroulement de l'étude

2.1. Moyens

2.1.1. Personnel

Il comprend :

Le personnel médical des services d'ORL de l'HMRUO et du CHU d'Oran.

Des radiologues des services de radiologie de l'HMRUO et du CHU d'Oran.

Les audiométristes des deux services d'ORL.

Les équipes du bloc opératoire (réanimateurs, anesthésistes, instrumentistes), des deux services.

Le personnel administratif (secrétaires et archivistes) des deux services.

2.1.2. Matériels

Unité de consultation d'ORL.

Tympanométre : Oscilla TSM400, (**Figure 51**).

Système de mesure des PEA : Otometrics - ICS Chartr EP 200, (**Figure 52**).

TDM/IRM.

Microscope chirurgical.

Boite d'instruments de chirurgie otologique.

2.2. Consentement éclairé

Après consentement éclairé des parents ou du tuteur légal de l'enfant, une fiche de recueil des données préétablies est remplie pour chaque patient, puis complétée tout au long de l'étude. Elle comporte les données démographiques et sociales, les données anamnestiques, les données cliniques, les données paracliniques, les données thérapeutiques et les données évolutives.

2.3. Recrutement des patients

-Pour les cas rétrospectifs, le recrutement s'est fait :

À partir des registres des archives des deux services d'oto-rhino-laryngologie (HMRUO et CHU d'Oran), les dossiers cliniques des patients sont retirés, certaines informations ont été complétées par les données des dossiers orthophoniques, avec l'aide des orthophonistes.

-Pour les nouveaux cas, le recrutement se fait en consultation, avec les critères d'inclusion déjà mentionnés et durant la période suscitée, au niveau des deux services, à raison de deux consultations par semaine.



Figure 51: Tympanométre.(Service ORL/HMRUO).

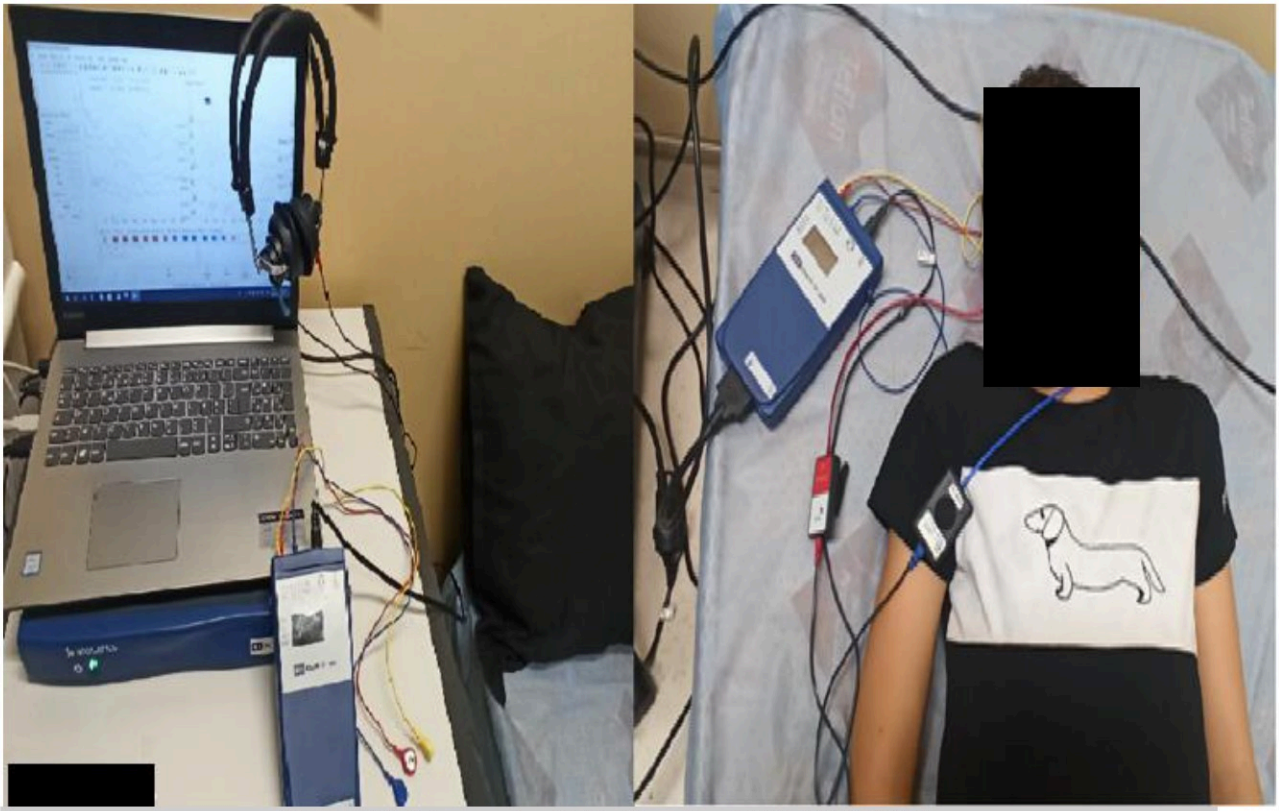


Figure 52: Mesure des PEA.(Service ORL/HMRUO).

2.4. Fiche de recueil des données **(Annexe 1)**

Elle s'organise comme suit :

A. Données démographiques et sociales

-Nom et prénom.
-Âge et sexe.
-Notion de mariage consanguin parental.
-Lieu de résidence.
-Enfant scolarisé ou non.
-Niveau d'instruction des parents.
-Numéro de téléphone.

B. Donnés anamnestiques

Recherchées au cours de l'entretien avec les parents et par la lecture du carnet de santé :

1. Antécédents et facteurs de risque :
1.1. Familiaux :
-Notion de cas similaire dans la famille.
1.2. Personnels :
1.2.1. Anténatal
-Les embryopathies et fœtopathies : rubéole, herpès, cytomégalovirus, toxoplasmose et autres.
- Autres antécédents anténatals.
Notion de prise médicamenteuse durant la grossesse.
1.2.2. Périnatal
-Durée de la grossesse en semaines.
-Mode d'accouchement : voie basse, ou césarienne
-Poids de naissance en gramme.
-Notion d'asphyxie avec un score d'Apgar pathologique.
-Notion d'ictère ayant nécessité une exsanguino-transfusion.
-Notion d'hospitalisation en unité de soins intensifs.
-Autres pathologies néonatales.
1.2.3. Postnatal
-Statut vaccinal.
-Notion de méningite bactérienne.
-Autres infections : otites, parotidites, labyrinthites…
-Autres pathologies.
-Notion de traumatisme crânien, avec ou sans otorragie.
-Notion de traitement par des médicaments ototoxiques.

C. Données cliniques :

-Âge de découverte.
-Classification de la surdité en fonction de l'âge d'apparition : congénitale, pré-linguale, péri- linguale, post-linguale.
-Signes révélateurs et motifs de consultation : absence de réaction aux différents stimuli sonores, hypoacousie, retard du langage, troubles du comportement, difficultés scolaires, cas similaires dans la famille, autres (découverte fortuite, exploration d'une autre pathologie).

-Examen clinique :

- Examen otologique : pavillon, MAE, tympans.

- Examen rhinologique et cervico-facial.
- Examen vestibulaire : développement posturo-moteur, étude de la marche et du regard, recherche du signe de la fistule.
- Examen neurologique : à la recherche des signes d'atteinte centrale et d'atteinte des paires crâniennes.
- Examen ophtalmologique : réalisé par nos confrères ophtalmologues, recherchant une rétinite pigmentaire débutante dans le syndrome d'Usher, ou une baisse de l'acuité visuelle pouvant entraver le bon apprentissage audio-phonatoire.
- Examen somatique à la recherche d'autres pathologies ou malformations associées, s'intégrant dans le cadre d'une surdité syndromique ou non.

- Évaluation orthophonique : faite systématiquement pour tous les enfants, elle est réalisée par les orthophonistes du service d'ORL du CHU d'Oran et par des orthophonistes libéraux.

Elle permet d'apprécier les modalités de communication de l'enfant (gestuelle, orale, mixte ou absente) et les capacités audio-phonatoires de l'enfant, par le profil APCEI initial.

Au cours de notre étude, nous avons donc établi les profils APCEI lors de la première consultation.

Chez les enfants non porteurs d'une aide auditive, le domaine « A » (acceptation et port de l'appareil) a été coté à 0.

- Évaluation psychologique faite par les psychologues de l'HMRUO, du CHU d'Oran et de l'hôpital psychiatrique de Sidi Chami. Elle permet :

- D'évaluer les compétences intellectuelles et les éventuels handicaps associés.
- De s'assurer de l'absence de contre-indication psychologique à une éventuelle implantation cochléaire.
- De juger de la motivation des parents.

D. Données paracliniques

-Les otoémissions acoustiques : présentes ou absentes.

-Les potentiels évoqués auditifs : pour déterminer les seuils auditifs sur les fréquences 2000 et 4000 Hz, pour chaque oreille, et calculer les intervalles entre les ondes, si elles sont présentes.

-Les ASSR (les potentiels évoqués auditifs stationnaires et multiples) : pour déterminer les seuils auditifs en conduction aérienne sur quatre fréquences (500, 1000, 2000 et 4000 Hz).

Les examens d'électrophysiologie ont été faits dans une pièce au calme disposant d'un lit.

La consigne pour les grands enfants était de rester détendus et de ne pas bouger. Pour les plus jeunes, de l'Atarax en sirop était prescrit le matin de l'examen. Si l'enfant ne s'endormait pas, il était prémédiqué avec un suppositoire de pentobarbital, si non, l'examen se faisait sous anesthésie générale.

-L'audiogramme pour les enfants âgés de plus de cinq ans.

-L'impédancemétrie : à la recherche d'une OSM associée et permet aussi l'étude du réflexe stapédien.

-TDM des rochers **(Annexe 2)** :

Elle est systématiquement demandée devant toute SP moyenne à profonde, elle fait partie du bilan étiologique et du bilan préimplantatoire cochléaire, elle permet d'apprécier et de préciser l'état des structures de l'oreille :

- Le MAE, les cavités tympano-mastoïdiennes (pneumatisation, comblement) et la chaine ossiculaire.
- Les parois de la caisse du tympan.
- Nerf facial (procidence et/ou déhiscence).
- Les deux fenêtres (épaississement/sténose).
- Sinus latéral, golf de la jugulaire et la carotide interne intra-pétreuse (procidence et/ou déhiscence).
- La cochlée (morphologie, densité, nombre et forme des tours de spire, densité et aspect du modiolus).
- Le vestibule, et les canaux semi-circulaires, et l'aqueduc du vestibule (élargissement+++).
- Méat auditif interne et fossette cochléaire (forme et diamètre).

-IRM des rochers et cérébrale centrée sur l'angle ponto-cérébelleux (**Annexe 3**) : permet d'apprécier :

- La morphologie et le signal du labyrinthe membraneux (fibrose/ossification labyrinthique).
- L'intégrité et le contenu des paquets acoustico-faciaux, à la recherche d'une aplasie du NC (contre-indication à l'implantation cochléaire).
- L'état de l'angle ponto-cérébelleux.
- L'état du parenchyme cérébral, à la recherche de séquelles de souffrance fœtale, d'infection néo-natale, de maladie métabolique, génétique, pouvant compromettre le succès fonctionnel de l'implantation cochléaire.

-Autres examens paracliniques :

En fonction du contexte clinique et thérapeutique : FNS, bilan rénal, bilan thyroïdien, bilan préopératoire, échographie cardiaque, EEG, potentiels évoqués visuels…

E. Données thérapeutiques

-Délai de prise en charge : durée entre l'âge de découverte de la surdité et la prise en charge thérapeutique.

-Enfant déjà appareillé : oui ou non, si oui, âge de l'appareillage.

-Réhabilitation auditive par prothèse conventionnelle : âge de l'appareillage et fonctionnement de l'appareillage.

-Réhabilitation auditive par implantation cochléaire : âge de l'implantation, côté implanté, incidents per-opératoires, complications post-opératoires, réglages et fonctionnement de l'IC.

-Vaccination antipneumococcique pour les enfants implantés.

-Rééducation orthophonique : nombre de séances par semaine.

F. Données évolutives

Le score APCEI (**Annexe 4**) a été évalué chez les enfants et établi lors du dernier contrôle.

Cinq domaines sont abordés, chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine :

Domaine « A »

Ce domaine évalue la qualité du port et l'acceptation de l'appareillage auditif (prothèse conventionnelle ou implant cochléaire).

Echelle du domaine :

0 = Refus de l'appareil.
1 = Opposition Port contraint quelques heures par jour ; enfant opposant.
2 = Port intermittent Port non contraint, mais pas toute la journée.
3 = Port passif Port accepté toute la journée, passif ; l'enfant peut s'en passer.
4 = Port actif Port toute la journée, demandé ; l'enfant commence à être actif vis-à-vis de son appareil.
5 = Besoin du Port toute la journée, actif ; l'enfant a un besoin évident de son appareil.

Domaine « P »

Ce domaine évalue le seuil auditif de l'enfant, vu la non disponibilité d'audiomètre en champ libre au niveau des structures hospitalières, et même chez les ORL libéraux, une évaluation clinique a été faite en se basant sur la perception de la voix de l'enfant étant porteur de son aide auditive.

Echelle du domaine :

0= vibrations, aucune perception, il s'agit de la cophose. L'enfant ne présente que des réactions vibratoires.
1= Seuil > 80 dB L'enfant réagit à des bruits forts, mais pas à la voix.
2= 80 dB > Seuil > 60 dB : l'enfant perçoit la voix forte et quelques bruits assez forts.
3=60 dB > Seuil > 40 dB : l'enfant perçoit la voix normale.
4= 40 dB > Seuil > 20 dB : l'enfant perçoit la voix faible.
5= 40 dB > Seuil > 20 dB : l'enfant a une performance excellente avec une discrimination auditive fine.

Domaine « C »

Ce domaine évalue la compréhension du message auditif perçu auditivement par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, signes...).

Echelle du domaine :

0= Aucune compréhension, aucune conscience des bruits.
1= Conscience auditive.
2= Différentiation bruit / parole et réaction à l'appel du nom.
3= Bonne compréhension d'une liste fermée.
4= Bonne compréhension en liste ouverte
5= Performance excellente.

Domaine « E » : (Expression orale spontanée : syntaxe, utilisation de la voix ; communication spontanée privilégiée)
Ce domaine va évaluer :

-L'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, la façon dont l'enfant s'est accaparé la communication orale : l'enfant a-t-il des productions vocales ?
-Ces productions sont-elles faites au hasard ou structurées sous forme de langage ?
-Quelle est la qualité de sa syntaxe ?

Echelle du domaine :
0= Aucune production. Enfant mutique
1= Productions présentes mais dénuées de sens, au hasard.
2= L'enfant utilise régulièrement sa voix avec des mots isolés ou formules.
3= L'enfant est capable de faire des associations de mots pour construire une phrase ; la syntaxe est mauvaise (ou inexistante).
4= L'enfant fait de phrases avec une bonne syntaxe.
5= L'enfant a une performance excellente.

Domaine « I »
Ce domaine va évaluer l'intelligibilité de la parole et la qualité de la production vocale.

Echelle du domaine
0= Enfant mutique. L'intelligibilité n'est pas cotable.
1= Aucune intelligibilité. L'enfant émet des sons non reconnaissables,
2= Quelques mots reconnaissables. Seuls quelques mots sont reconnaissables par ses parents et des professionnels de la surdité qui le suivent.
3= Les productions de l'enfant, qui ne sont pas limitées à quelques rares mots, ne sont intelligibles que par ses parents ou des professionnels.
4= L'enfant est intelligible par des non professionnels de la surdité.
5=L'enfant a une intelligibilité excellente.

-Résultat orthophonique global : résultat subjectif, d'après l'orthophoniste à la dernière date de suivi, aucune amélioration, amélioration minime, moyenne, bonne ou optimale.

-Enfant scolarisé ou non : pour les patients ayant atteint l'âge de 6 ans et plus.

2.5 Techniques d'exploitation des données

L'analyse statistique est réalisée à l'aide du logiciel SPSS version 24.

❖ Analyse descriptive :
- Une description générale de l'échantillon étudié.
- Les variables qualitatives sont décrites en fonction de leur répartition en pourcentage.
- Pour les variables quantitatives, on calcule la moyenne, l'intervalle de confiance, et l'écart type.

❖ Analyse bivariée :
En croisant les variables et en utilisant les Tests statistiques :

- khi-2 de Pearson pour comparer les proportions.
- t de Student pour comparer 02 moyennes.
- Test ANOVA : test F de Fisher-Snedecor : pour comparer plusieurs moyennes.
- Test de corrélation de Pearson pour évaluer la corrélation des résultats de différents examens paraclinique.
- Test de McNemar.

- Coefficient de Kappa.
- p représente le degré de signification du test statistique.
- Le risque d'erreur alpha est fixé à 5%.

La validation de la saisie et le contrôle de leur adéquation aux objectifs de l'étude ont été confiés à un épidémiologiste hospitalo-universitaire.

3. Résultats

3.1. Étude descriptive

3.1.1. Sexe :

Dans notre étude, nous notons une légère prédominance masculine avec 78 garçons et 59 filles, soit un sex-ratio de 1,32.

Tableau VI: Répartition des enfants atteints de SP selon le sexe (2018-2023)

Sexe	Effectif (N)
Masculin	78
Féminin	59
Total	137

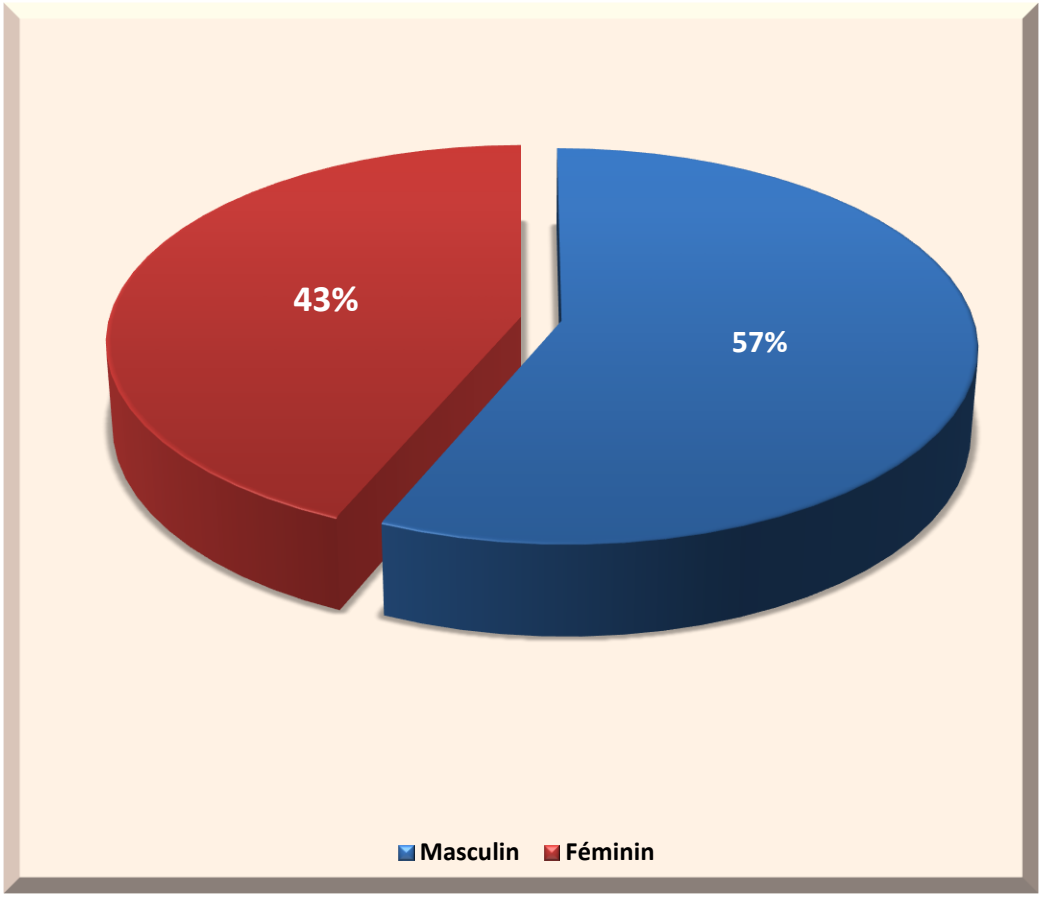


Figure 53: Répartition des enfants atteints de SP selon le sexe (2018-2023)

3.1.2. Âge

Dans notre étude, l'âge moyen était de **51,7 mois** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [46,1 – 57,4], et un écart type de ± 33 mois avec des extrêmes allant de 6 à 180 mois, 72,98% de nos patients sont âgés de moins de 6 ans. La classe d'âge modale est la classe [3-6[.

Tableau VII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge (2018-2023)

Âge (ans)	Effectif (N)
[0 - 3[	47
[3 - 6[	53
[6 - 9[	28
[9 - 12[	07
[12 - 15]	02
Total	137

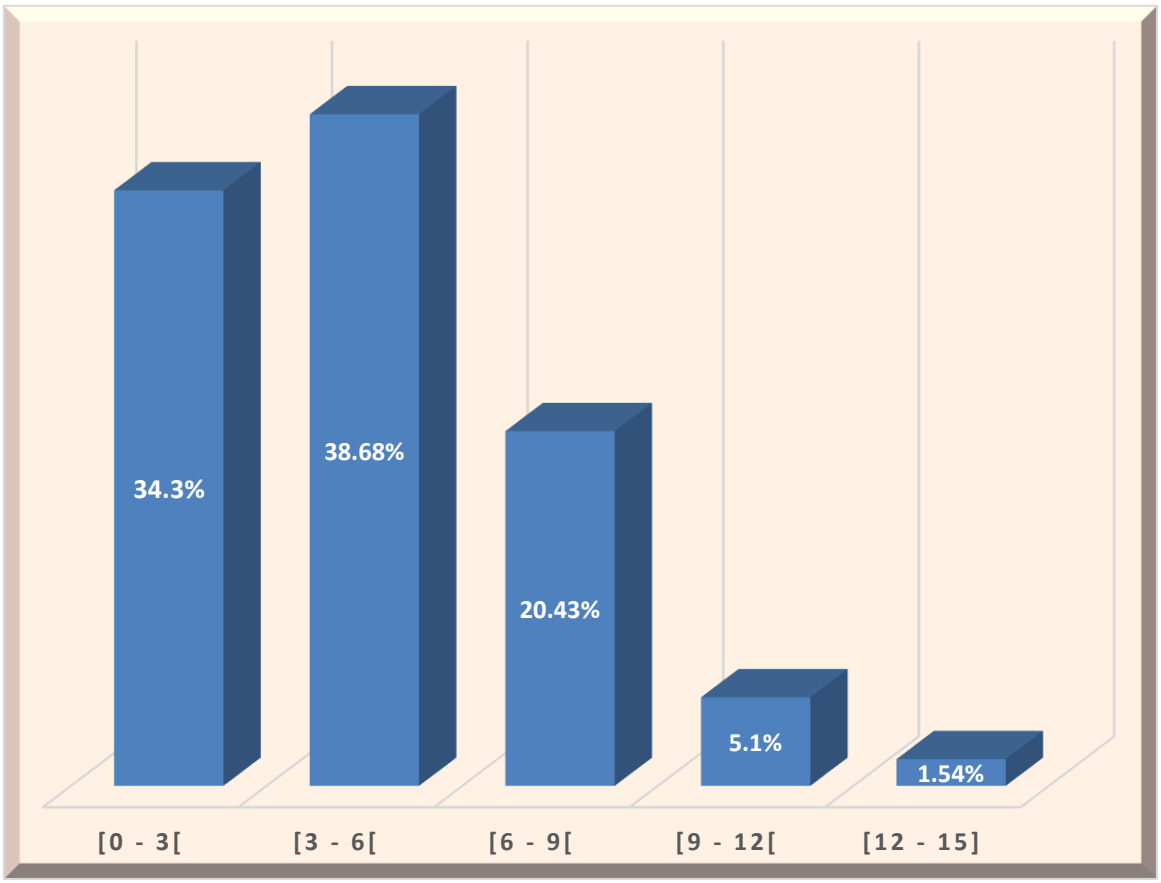


Figure 54: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge (2018-2023)

3.1.3. Lieu de résidence

Dans notre étude, 85% des patients résidaient dans les wilayas de l'ouest et 8,75% dans le sud.

Tableau VIII: Répartition des enfants atteints de SP selon la région de résidence (2018-2023)

Région	Effectif
Ouest	117
Sud	12
Centre	04
Est	04
Total	137

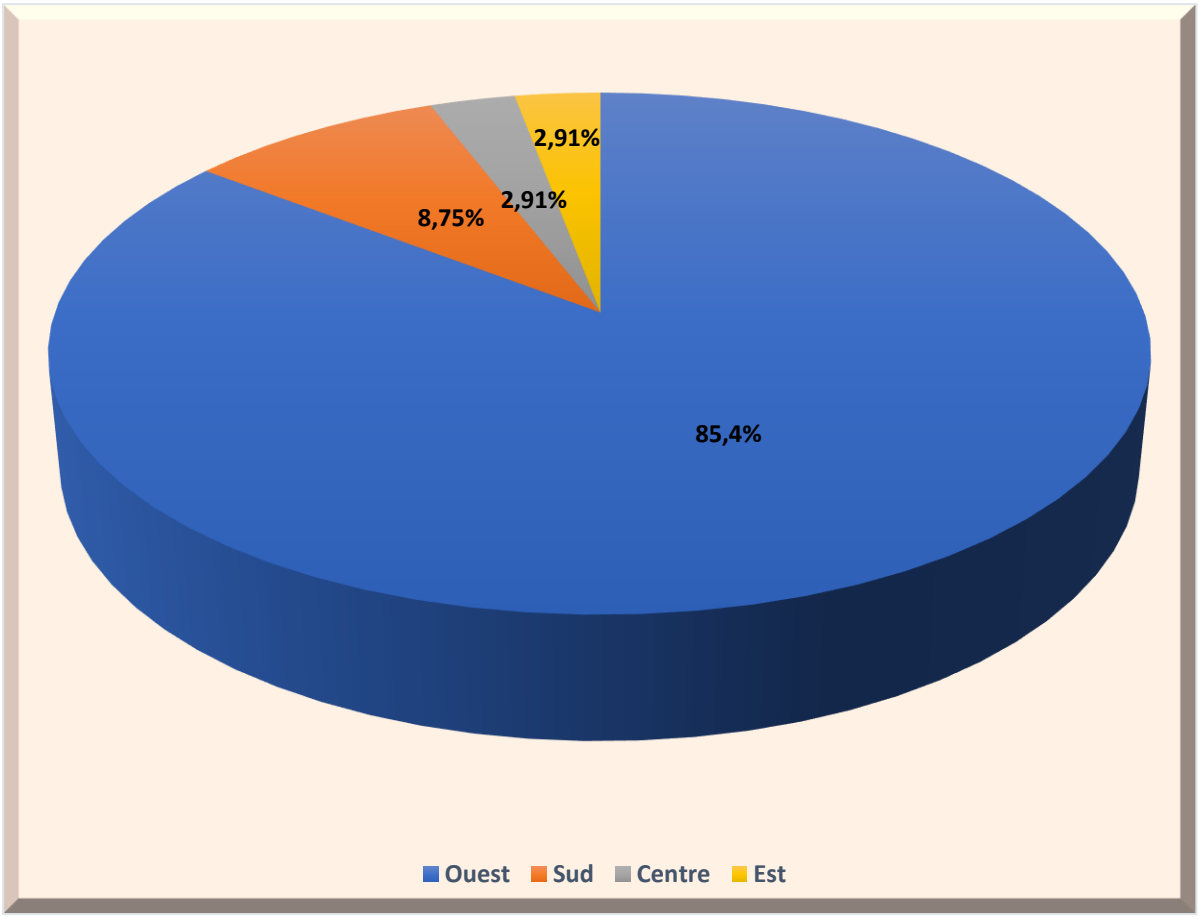


Figure 55: Répartition des enfants atteints de SP selon la région de résidence (2018-2023)

3.1.4. Niveau d'instruction des parents

3.1.4.1. Niveau d'instruction des pères : Dans notre étude, 35% des pères des enfants avaient un niveau d'instruction moyen et 27% un niveau universitaire.

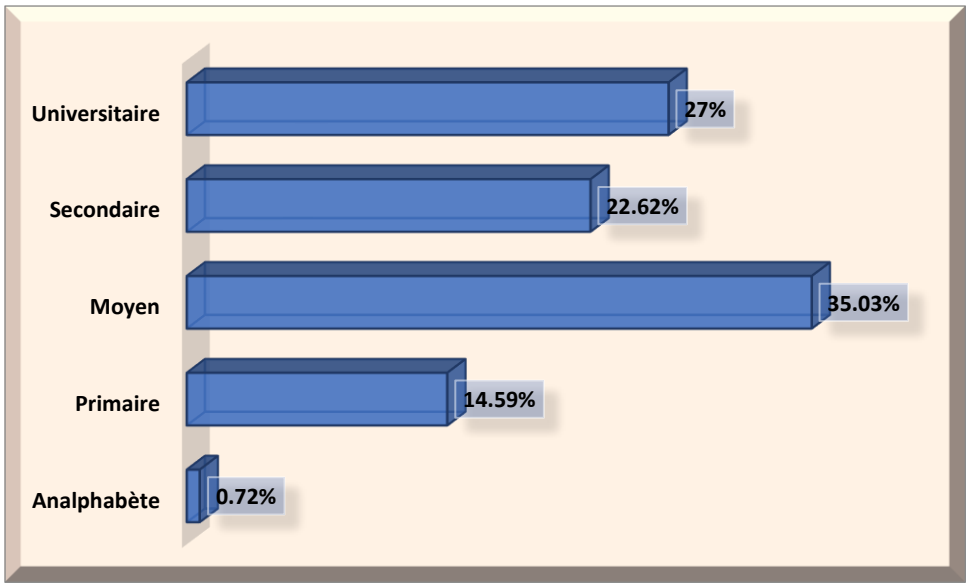


Figure 56: Répartition des enfants atteints de SP selon le niveau d'instruction des pères (2018-2023)

3.1.4.1. Niveau d'instruction des mères : Dans notre étude, 32% des mères des enfants avaient un niveau d'instruction secondaire et 24% un niveau universitaire.

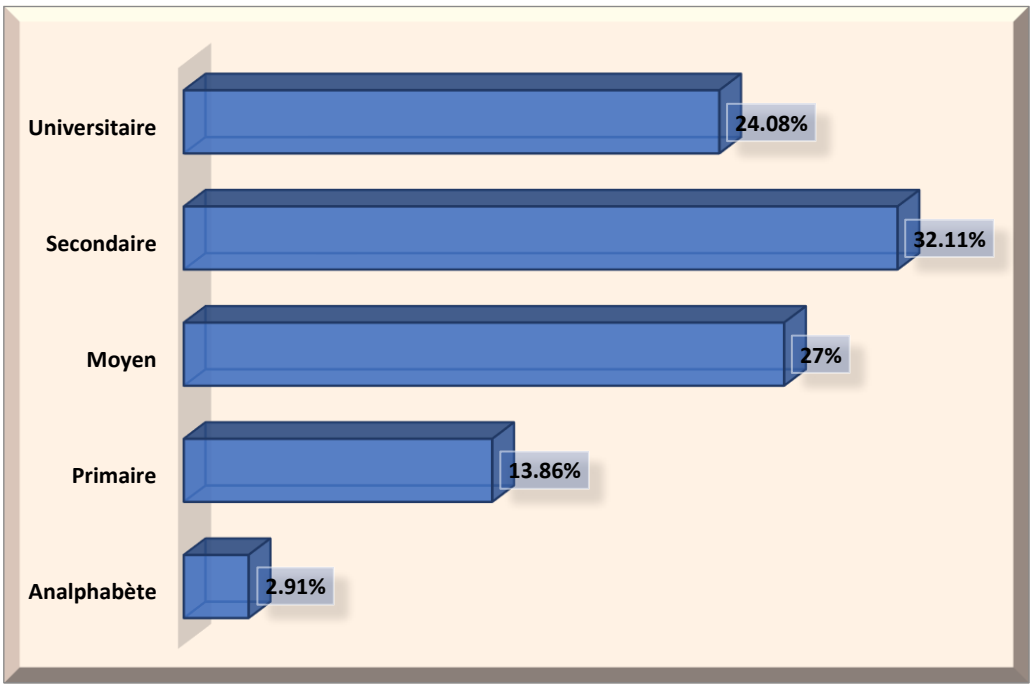


Figure 57: Répartition des enfants atteints de SP selon le niveau d'instruction des mères (2018-2023)

3.1.5. Antécédents familiaux

3.1.5.1. Notion de mariage consanguin parental : Dans notre étude, la notion de mariage consanguin parental est retrouvée dans 44,5% des cas.

Tableau IX: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de mariage consanguin parental (2018-2023)

Notion de mariage consanguin parental	Effectif (N)
OUI	61
NON	76
Total	137

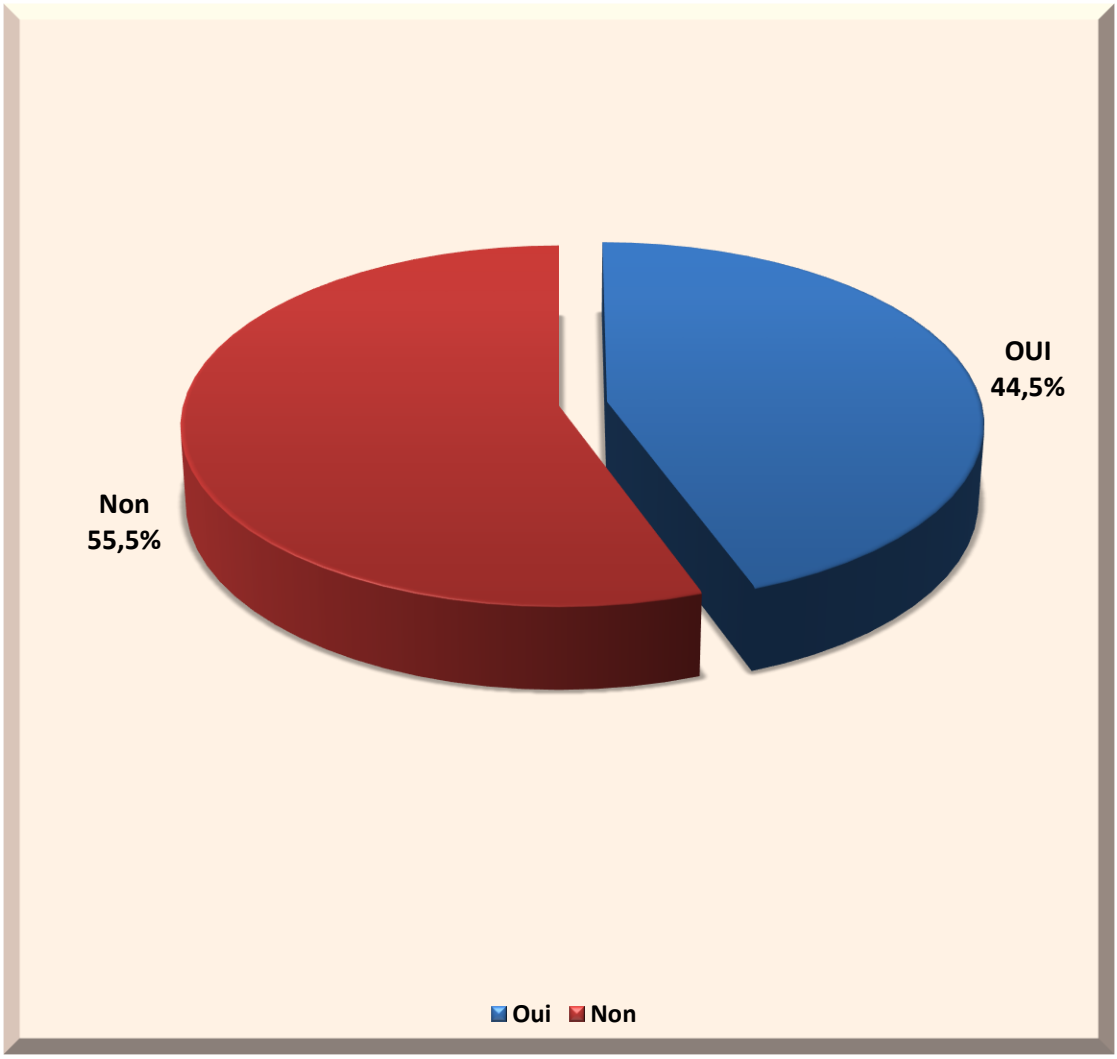


Figure 58: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de mariage consanguin parental (2018-2023)

3.1.5.2. Existence de cas similaire dans la famille

Dans notre étude, 22 % des enfants avaient un cas similaire de SP dans la fratrie ou dans la famille avant l'âge de 50 ans.

Tableau X: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de cas similaire dans la famille (2018-2023)

Notion de cas similaire dans la famille	Effectif (N)
Oui	30
Non	107
Total	137

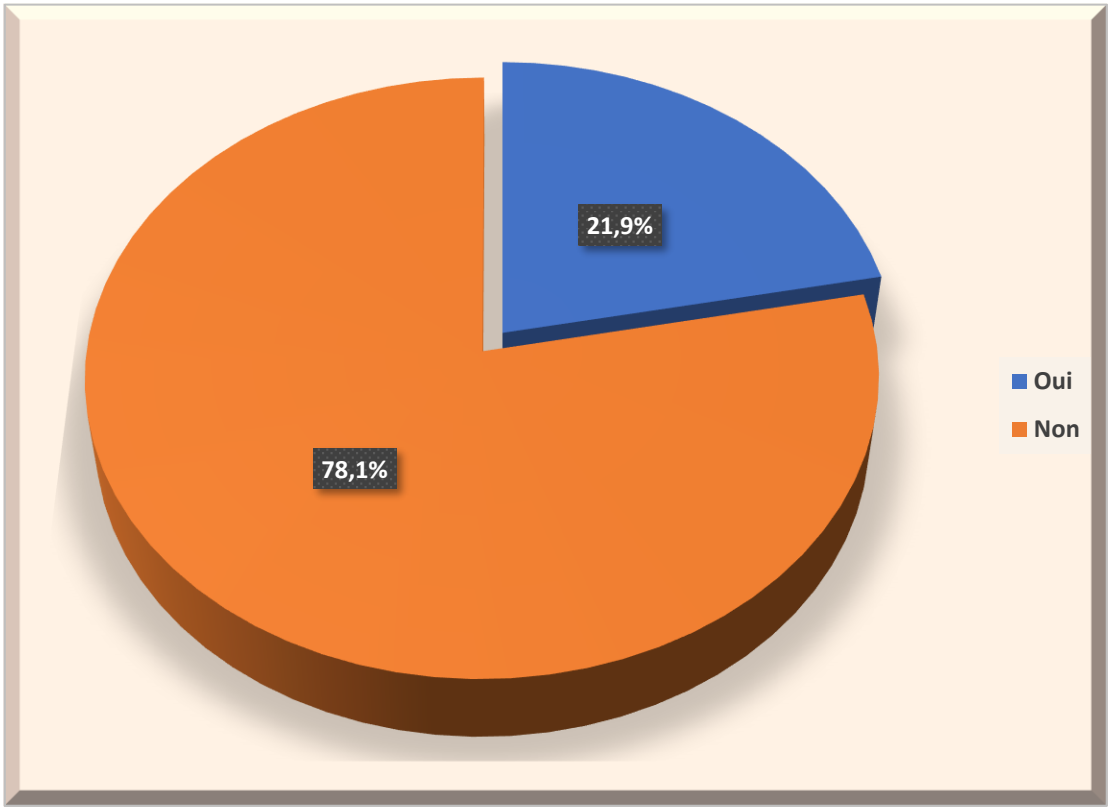


Figure 59: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de notion de cas similaire dans la famille (2018-2023)

3.1.6. Antécédents anténataux

Dans notre étude, 31,38% (n = 43) des enfants avaient des antécédents anténataux, la rubéole est notée comme antécédent anténatal chez 23 enfants.

Tableau XI: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents anténataux (2018-2023)

Antécédents anténataux	Effectif
Rubéole maternelle	23
HTA gravidique	4
Fièvre non documentée	3
Anémie	2
Diabète gestationnel	2
Épisode dépressif	2
Infections urinaires à répétition	1
Intervention chirurgicale	1
Mère manipulatrice de radiologie	1
Rougeole	1
Éclampsie	1
Toxémie gravidique	1
Éruption cutanée	1
Total	43

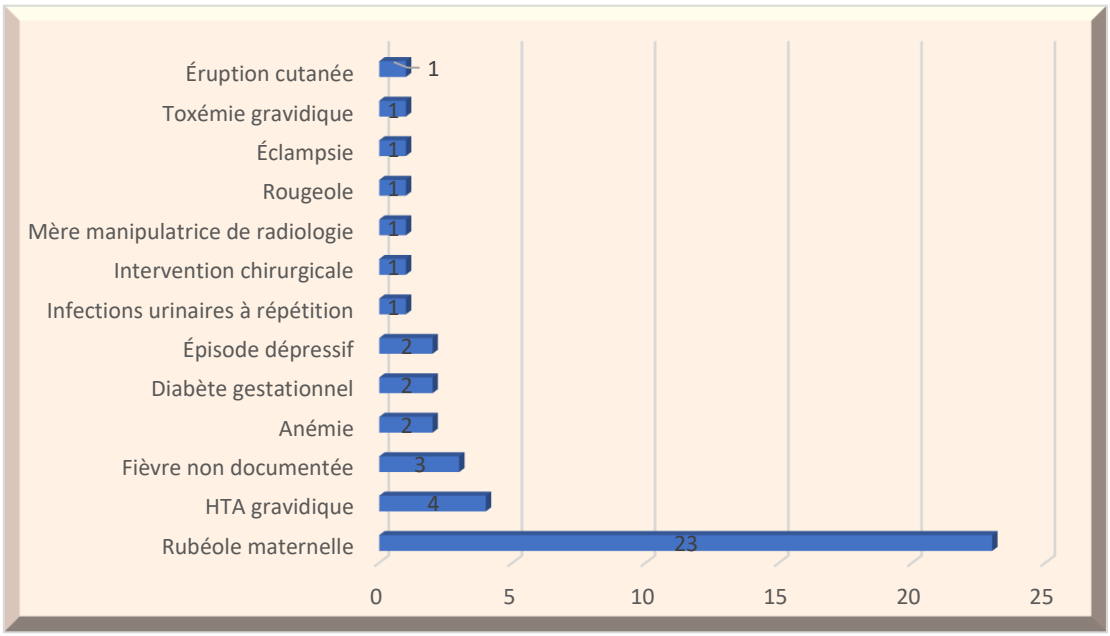


Figure 60: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents anténataux (2018-2023)

3.1.7. Antécédents néonataux

Dans notre étude, 16,8% (n = 23) des enfants avaient des antécédents néonataux, les plus fréquents sont le petit poids de naissance (n=10), suivi par l'asphyxie avec un score d'Apgar pathologique (n = 6), 5 enfants avaient un ictère néonatal ayant nécessité une exsanguino-transfusion.

Tableau XII: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents néonataux (2018-2023)

Antécédents néonataux	Nombre
Poids de naissance < 1,5Kg	10
Asphyxie avec un score d'Apgar pathologique	6
Ictère ayant nécessité une exsanguino-transfusion	5
Prématurité de moins de 32 SA	2
Total	23

***SA** : semaines d'aménorrhées.

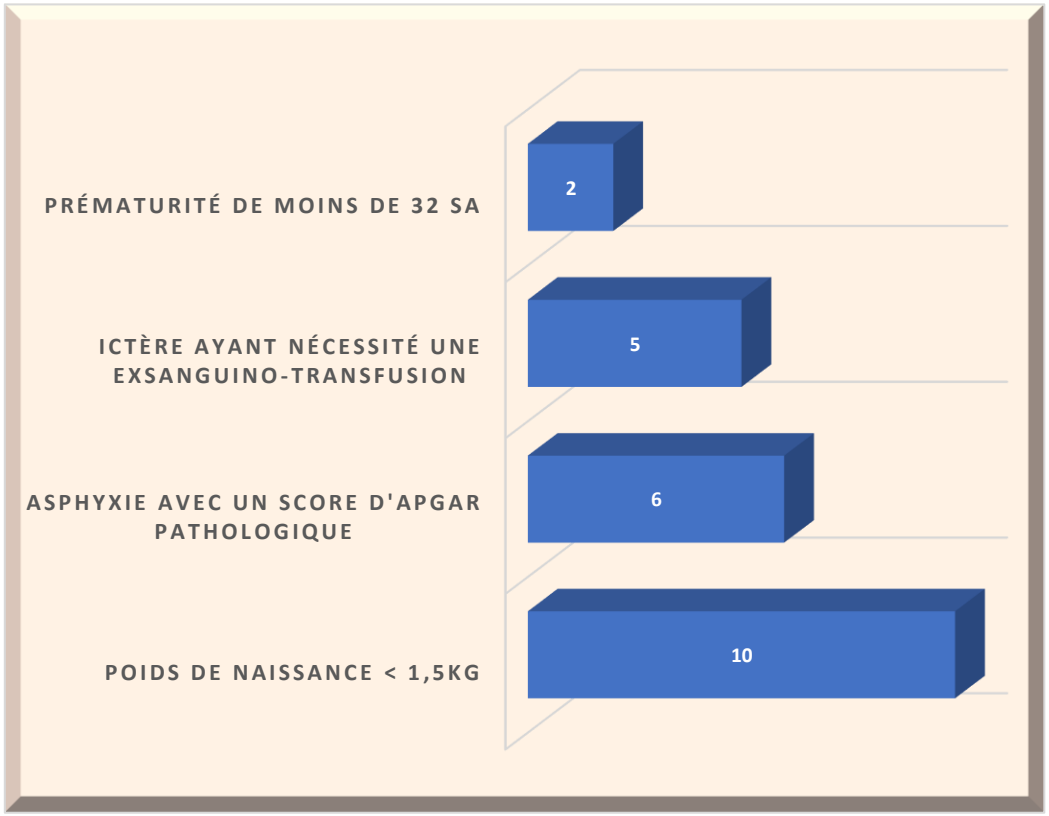


Figure 61: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents néonataux (2018-2023)

3.1.8. Antécédents postnataux

Dans notre étude, 29,19 (n = 40) des enfants avaient des antécédents postnataux, dont 9 avaient une méningite bactérienne comme antécédent postnatal, 1 enfant avait comme antécédent une prise d'amikacine durant 20 jours pour une arthrite du genou gauche.

Tableau XIII: Répartition des enfants atteints de SP selon les antécédents postnataux (2018-2023)

Antécédents	Effectif (N)
Méningite bactérienne	7
Convulsions fébriles	7
Fièvre non documentée	4
Épilepsie	4
Retard de l'acquisition de la marche	3
Acidose tubulaire distale	1
Anémie sévère	1
Cardiopathie hypertrophique	1
Cataracte congénitale	1
Chute de sa hauteur avec perte de conscience	1
Coma + amputation des orteils droits suite a une infection non documentée + cataracte congénitale	1
Méningite bactérienne + retard de l'acquisition de la marche	1
Méningite bactérienne + retard de l'acquisition de la marche + hydrocéphalie	1
Pneumonie	1
Prise d'amikacine durant 20 j (arthrite du genou gauche)	1
Retard de l'acquisition de la marche + ataxie statique	1
Retard de l'acquisition de la posture et de la marche	1
Retard moteur	1
Retard psychomoteur	1
Infections respiratoires	1
Total	40

3.1.9. Facteurs de risque

Dans notre étude, 44,22% (n = 61) avaient comme facteur de risque une notion de mariage consanguin parental, 21,89% (n = 30) avaient un cas similaire de SP dans la famille, 16,78% (n=23) avaient comme facteur de risque une rubéole maternelle durant la grossesse, 6,56% (n=9) avaient une méningite bactérienne, 0,72% (n=1) avait comme facteur de risque une ototoxicité.

Il faut noter que plusieurs enfants avaient plus d'un facteur de risque connu de la SP.

Tableau XIV: Répartition des enfants atteints de SP selon les facteurs de risques (2018-2023)

Facteurs de risque	Effectif	Pourcentage
Mariage consanguin parental	61	44,2%
L'existence de cas similaire dans la famille	30	21,9%
Rubéole maternelle	23	16,8%
Poids de naissance <1,5 Kg	10	7,3 %
Méningite bactérienne	09	6,6%
Asphyxie néonatale avec un score d'Apgar pathologique	06	4,4%
Ictère néonatal ayant nécessité une exsanguino-transfusion	05	3,6%
Âge gestationnel <32 semaines d'aménorrhée	02	1,4%
Prise de médicament ototoxique	01	0,7%

Étude clinique

3.1.10. Signes d'appels

Dans notre étude, le signe d'appel le plus fréquemment retrouvé est l'hypoacousie (36,49%), suivie par l'hypoacousie associée à un retard du langage (35,76). Le retard du langage comme seul signe d'appel est retrouvé dans 5,1% des cas.

Chez 10 enfants, la surdité a été révélée suite à un bilan pour d'autres pathologies (méningite, convulsion, rubéole maternelle…), chez 8 enfants, la surdité a été découverte suite à des examens cliniques et paracliniques, motivés par l'existence de cas similaires dans la famille.

Tableau XV: Répartition des enfants atteints de SP selon les signes d'appels (2018-2023)

Signes d'appels	Fréquence
Hypoacousie	50
Hypoacousie et retard de langage	49
Autres	10
Retard du langage	7
Cas similaire dans la famille	8
Hypoacousie et troubles du comportement	6
Hypoacousie + Difficultés scolaire	4
Découverte fortuite par le médecin	02
Troubles du comportement et difficultés scolaire	1
Total	137

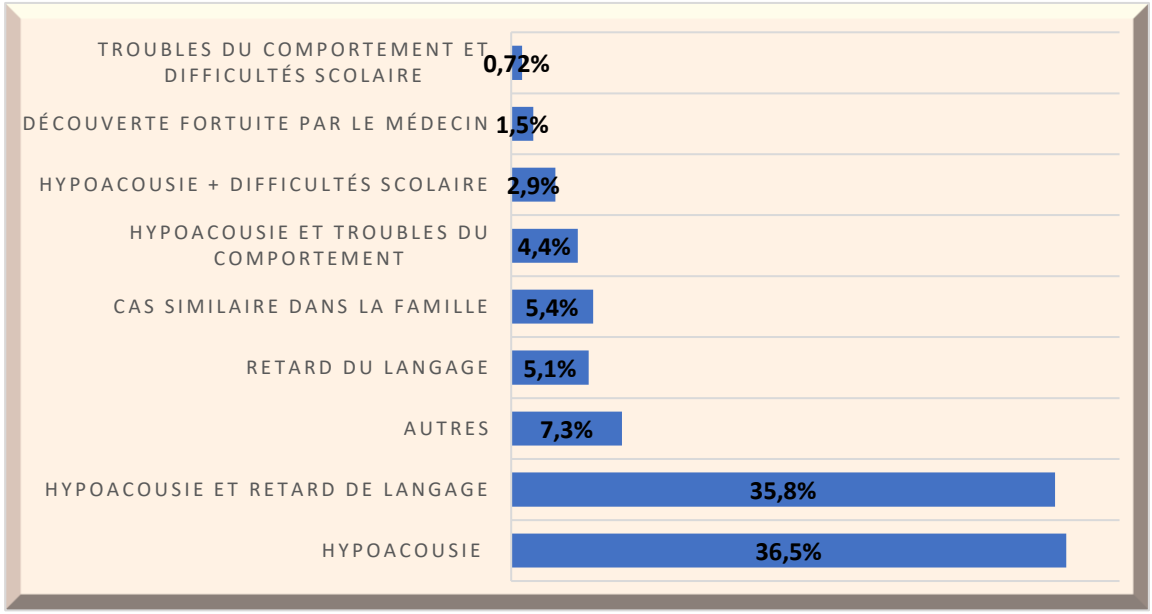


Figure 62: Répartition des enfants atteints de SP selon les signes d'appels (2018-2023)

3.1.11. Mode de découverte

Dans notre étude, la surdité avait été suspectée par les parents dans 87% des cas, 9% des cas ont été suspectés et/ou diagnostiqués par des médecins suite à l'exploration d'autres pathologies (méningite, rubéole maternelle, épilepsie…), 2% des cas ont été suspectés par les enseignants, suite à des difficultés scolaires.

Tableau XVI: Répartition des enfants atteints de SP selon les le mode de découverte (2018-2023)

Mode de découverte	Effectif
Parents	119
Médecin	13
Orthophoniste	02
Enseignant	03
Total	137

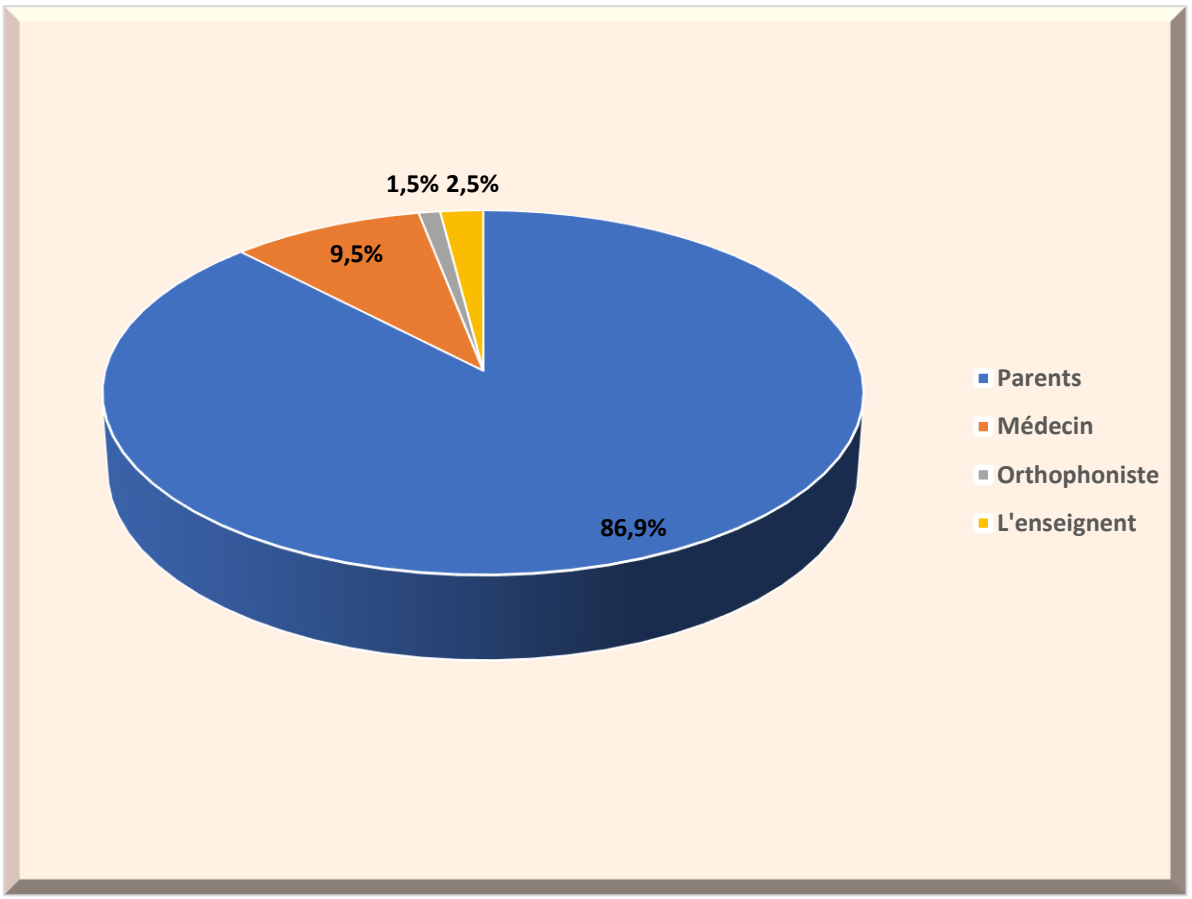


Figure 63: Répartition des enfants atteints de SP selon le mode de découverte (2018-2023)

3.1.12. Examen otoscopique

Dans notre étude, l'examen otoscopique était sans anomalies chez 98% des enfants, 2 enfants avaient une OSM, qui a été prise en charge chirurgicalement par la mise en place d'un aérateur transtympanique.

Tableau XVII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen otoscopique (2018-2023)

Examen otoscopique	Fréquence
Sans anomalie	134
OSM bilatérale	2
Tympan congestif	1
Total	137

***OSM** : Otite séro-muqueuse.

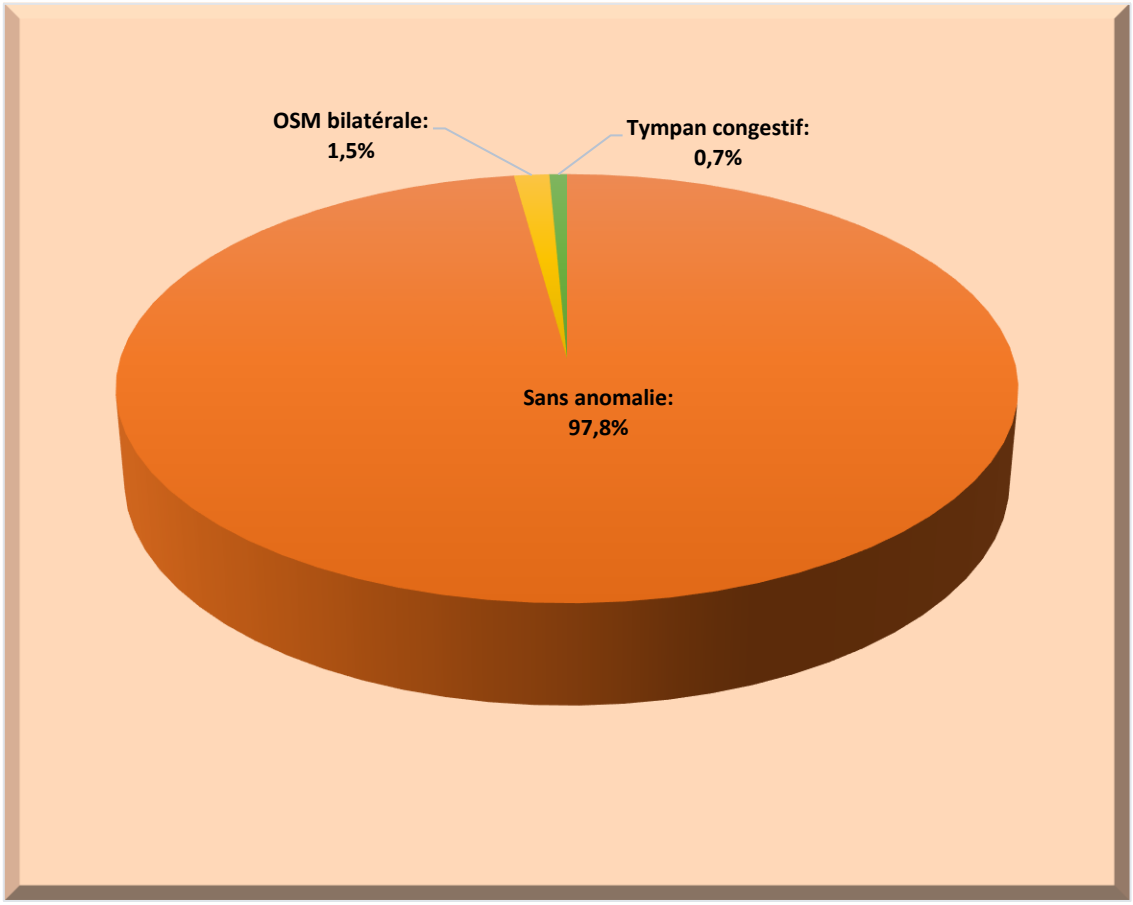


Figure 64: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen otoscopique (2018-2023)

3.1.13. Examen vestibulaire

Dans notre étude, 98,5% des enfants avaient un examen vestibulaire normal, 1,5% des enfants (2 frères) avaient une discrète ataxie : démarche titubante, associée à un léger trouble de l'équilibre, s'intégrant dans le cadre d'un syndrome d'Usher.

Tableau XVIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen vestibulaire (2018-2023)

Examen vestibulaire	Effectif
Sans anomalie	135
Ataxie discrète	2

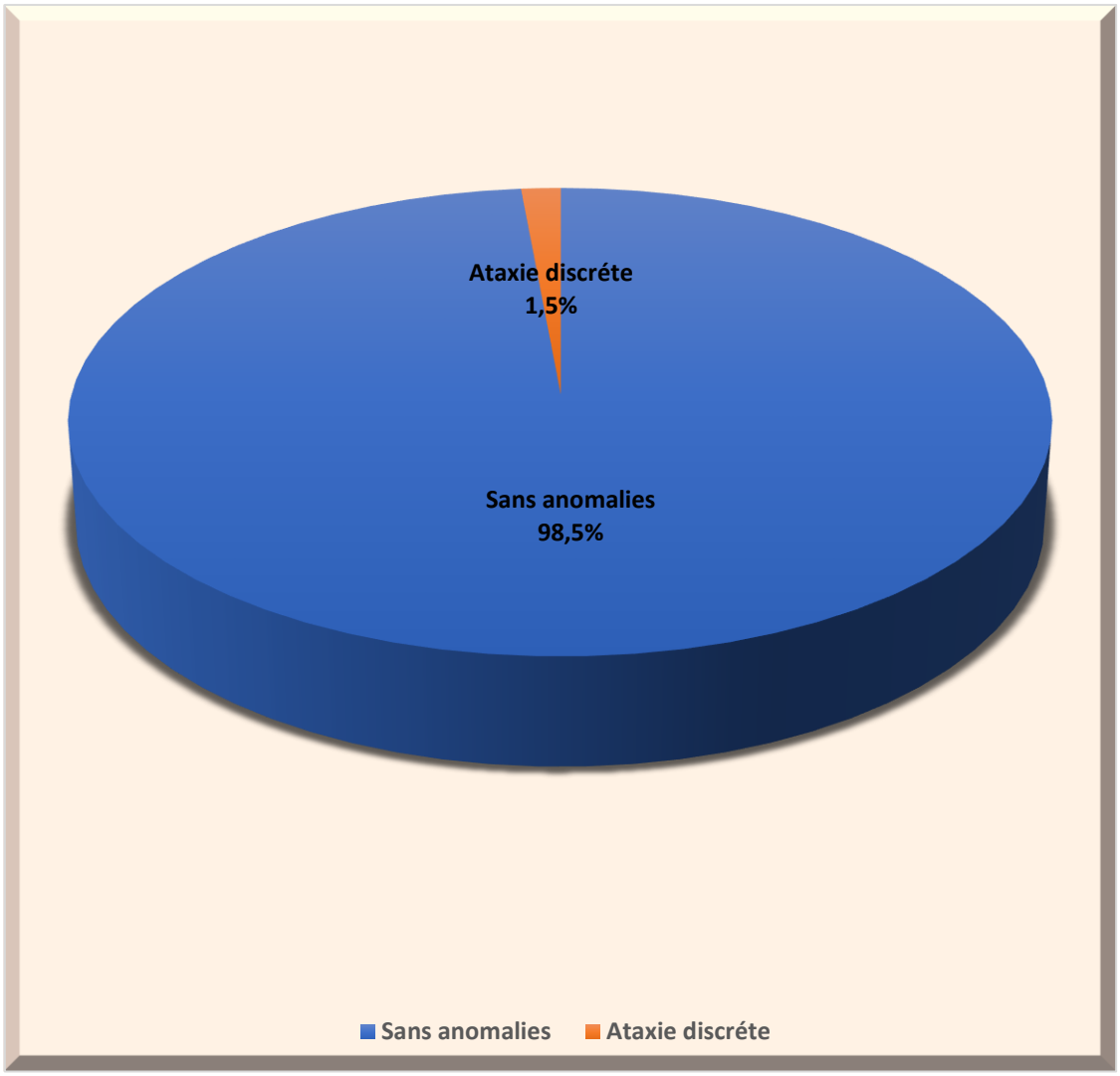


Figure 65: Répartition des enfants atteints de SP selon l'examen vestibulaire (2018-2023)

3.1.14. Comorbidités

Dans notre étude, 17 enfants (12,4%) avaient des comorbidités associées à la surdité, 29,4% des comorbidités étaient des troubles du spectre autistique, suivis par l'épilepsie (23,5%), et les déficiences intellectuelles (17,6%).

Tableau XIX: Répartition des enfants atteints de SP selon les comorbidités (2018-2023)

Comorbidités	Effectif
TSA	05
Épilepsie	04
Déficience intellectuelle	03
Cataracte congénitale	02
Acidose tubulaire distale	01
Cardiopathie hypertrophique	01
Retard psychomoteur	01
Total	17

***TSA : troubles du spectre autistique.**

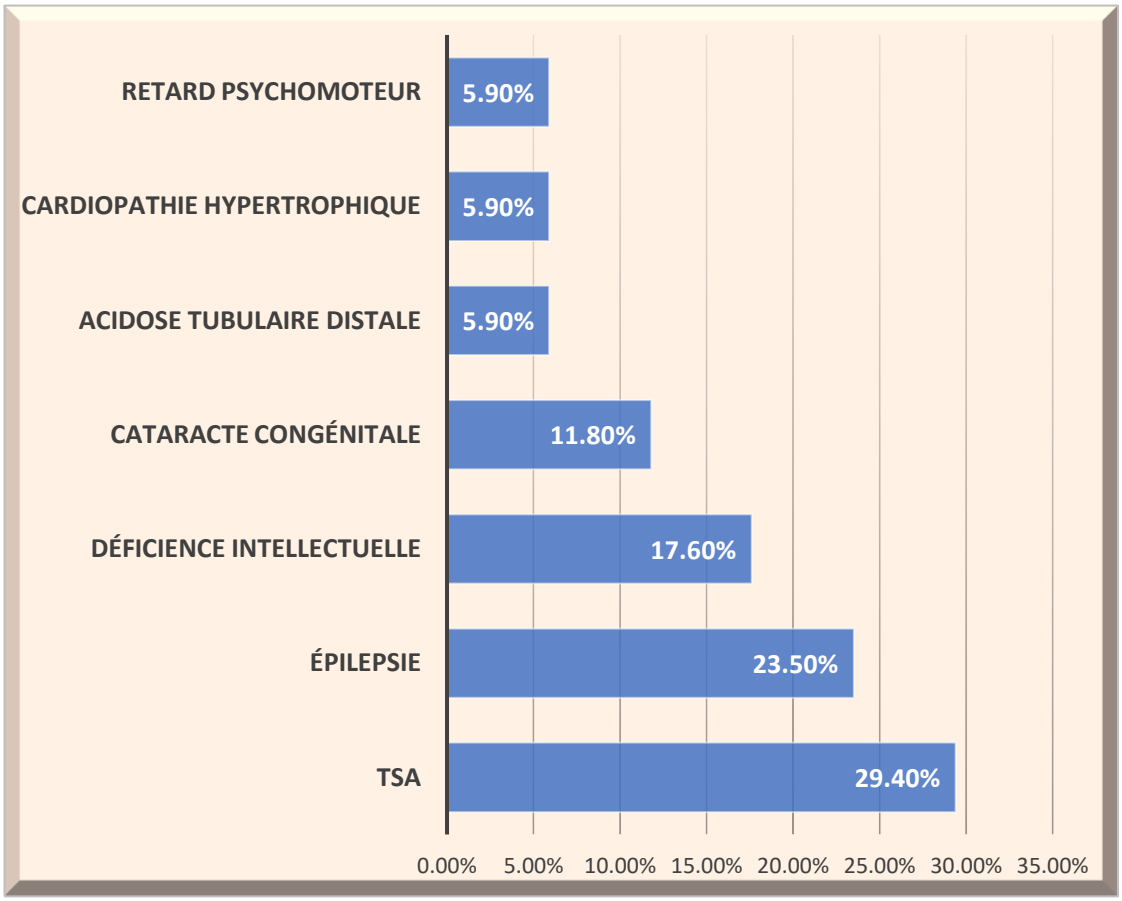


Figure 66: Répartition des enfants atteints de SP selon les comorbidités (2018-2023)

3.1.15. Surdités syndromiques

Dans notre étude, 2,2% (n = 3) des enfants avaient des surdités syndromiques, 2 frères issus d'un mariage consanguin avaient un syndrome d'Usher et un enfant avait un syndrome de Waardenburg.

Tableau XX: Répartition des enfants atteints de SP selon les surdités syndromiques (2018-2023)

Surdité syndromique	Effectif (N)
Syndrome d'Usher	02
Syndrome de Waardenburg	01
Total	03

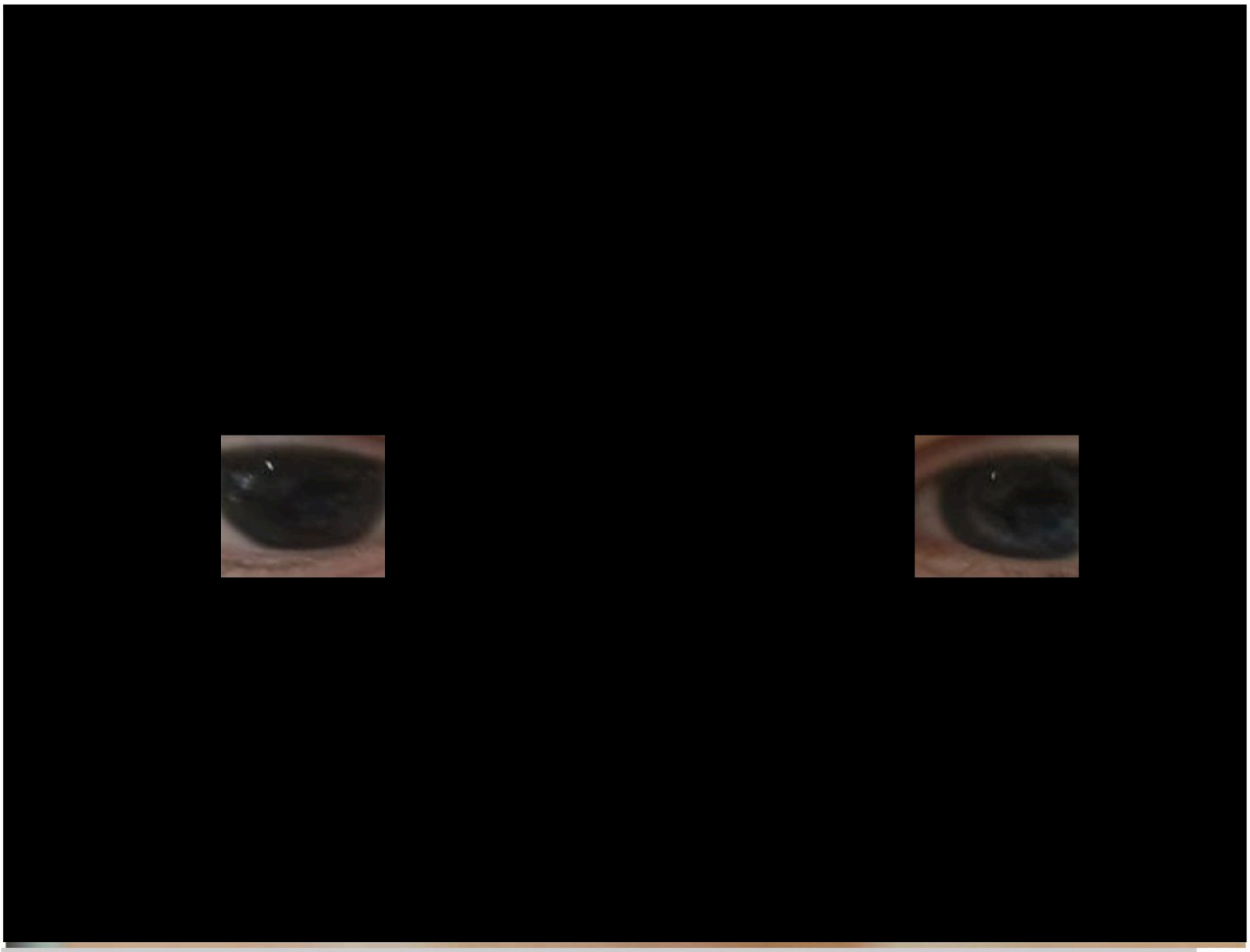


Figure 67: Enfant atteint d'un syndrome de Waardenburg.
Hétérochromie irienne. (ORL/CHU d'Oran)

3.1.16. Évaluation psychologique

Dans notre étude, 96% des enfants ont eu une évaluation psychologique, chez 89,39% (n=118) des enfants cette évaluation a été sans anomalie, l'entretient psychologique avait décelé des troubles du spectre autistique chez 4 enfants et un retard mental léger et profond chez 2 enfants.

Tableau XXI: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de l'évaluation psychologique.

Conclusion de l'évaluation psychologique	Fréquence (N)
Sans anomalie	118
TSA	4
Enfant agressif	2
TSA + Déficience intellectuelle légère	1
Hyperactivité	1
Hyperactivité + Déficit d'attention	1
Instabilité psychomotrice	1
Enfant introverti	1
Retard mental léger	1
Retard mental profond	1
Agressivité	1
Total	132

***TSA** : Troubles du spectre autistique.

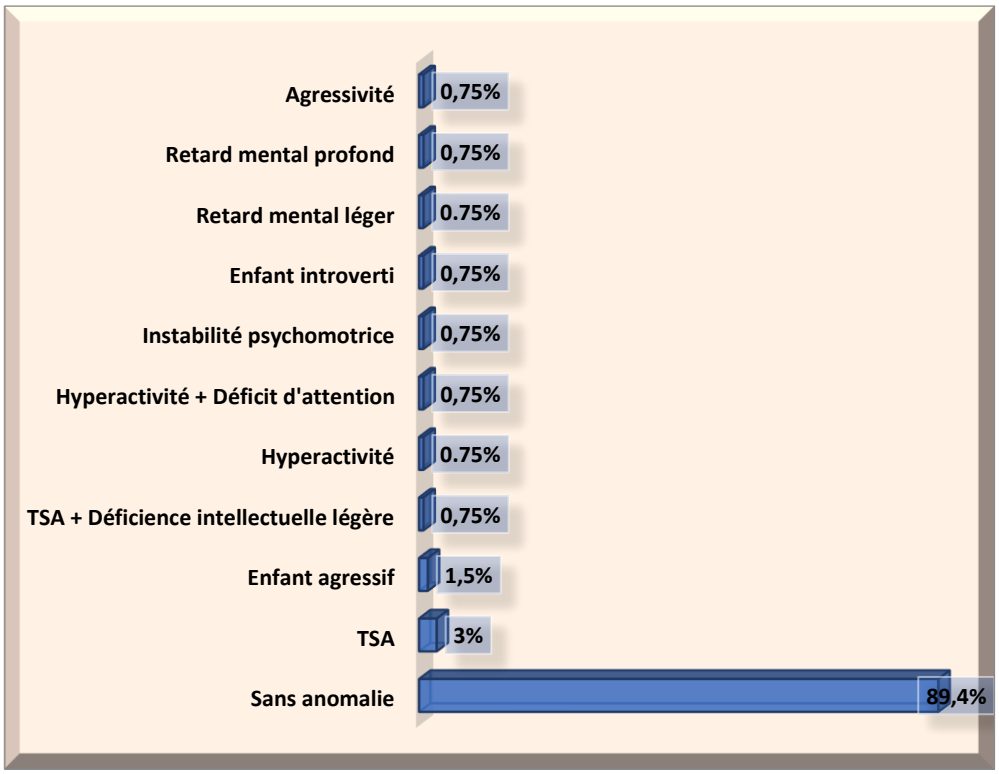


Figure 68: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de l'évaluation psychologique.

Évaluation orthophonique

Dans notre étude 99,3% des enfants ont subi une évaluation orthophonique.

-1 enfant n'a pas eu d'évaluation orthophonique, il présente une SP légère unilatérale droite, découverte au cours d'un bilan post-convulsions.

Nous avons évalué les 5 domaines du profil APCEI lors de la première consultation orthophonique.

3.1.17. Domaine « A » initial

La moyenne du score du domaine « A » initial était de **0,97/5** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [0,7 – 1,2] et un écart type de ± 1,5.

66,2% (n = 90) des enfants avaient un score de o, c'est-à-dire soit qu'ils n'avaient pas de prothèse auditive, soit qu'ils s'opposaient à leur port, et 12,5% (n = 17) avaient un score de 2 (port non contraint, intermittent, mais pas toute la journée).

Tableau XXII: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "A" initial (2018-2023)

Score du domaine « A »	Effectif
0/5	90
1/5	02
2/5	17
3/5	12
4/5	14
5/5	01
Total	136

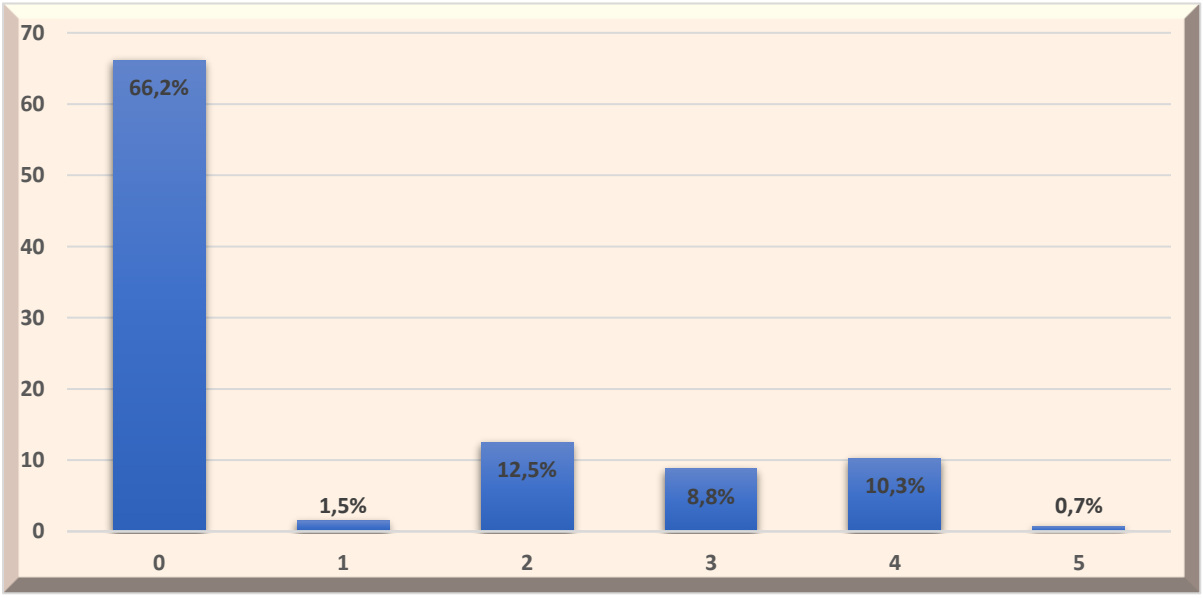


Figure 69: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "A" initial (2018-2023)

3.1.18. Domaine « P » initial

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « P » initial était de **0,8/5** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [0,6 – 1] et un écart type de ±1,2 d'écart type.

59,6% (n = 81) des enfants, avaient un score de 0 (aucune perception), 16,91% (n = 23) avaient un score de 1 (réagit à des bruits forts mais pas à la voix) et 9,55% (n = 13) avaient un score de 3.

Tableau XXIII: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "P" initial (2018-2023)

Score du domaine « P »	Effectif
0/5	81
1/5	23
2/5	14
3/5	13
4/5	05
5/5	00
Total	136

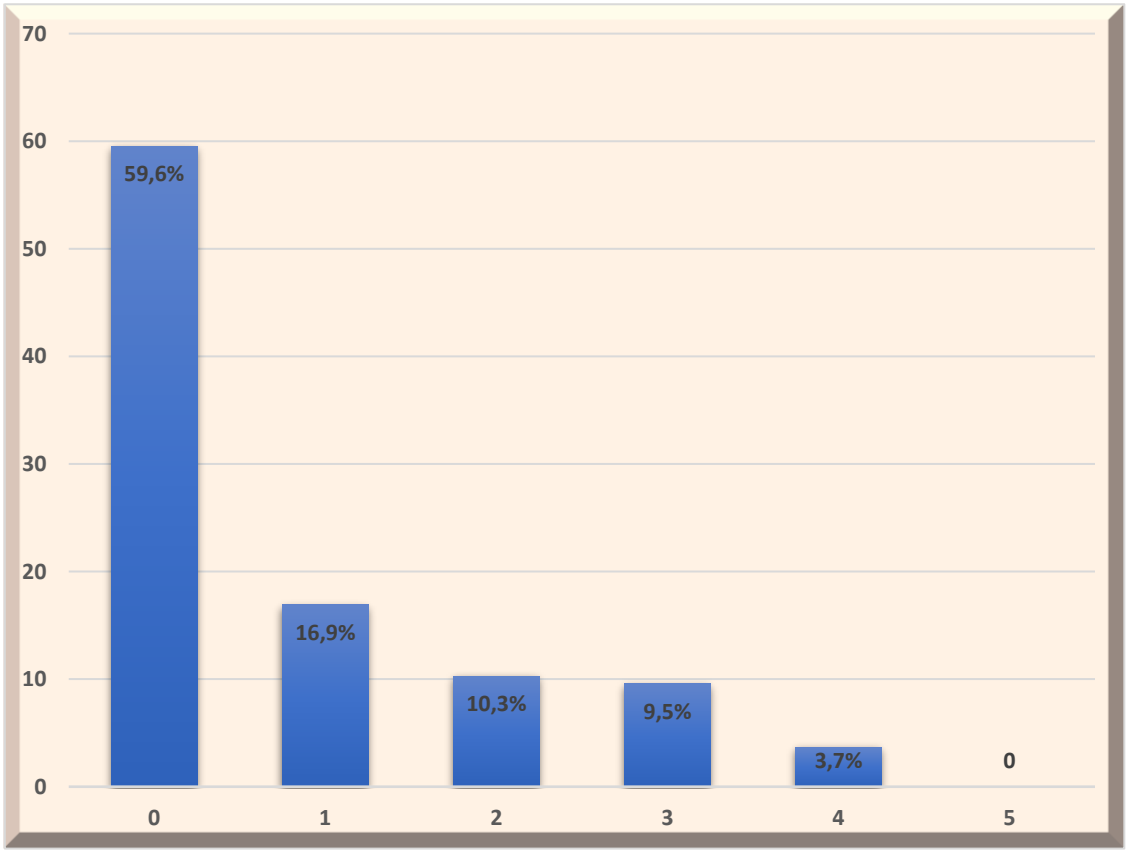


Figure 70: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "P" initial (2018-2023)

3.1.19. Domaine « C » initial

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « C » initial était de **0,84/5** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [0,6 – 1,1] et un écart type de ±1,4 d'écart type.

61,76% (n = 84) des enfants avaient un score de 0 (aucune compréhension, aucune conscience des bruits) et 20,58% (n = 28) avaient un score de 1 (conscience auditive).

Tableau XXIV: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "C" initial (2018-2023)

Score du domaine « C »	Effectif
0/5	84
1/5	28
2/5	7
3/5	2
4/5	8
5/5	7
Total	136

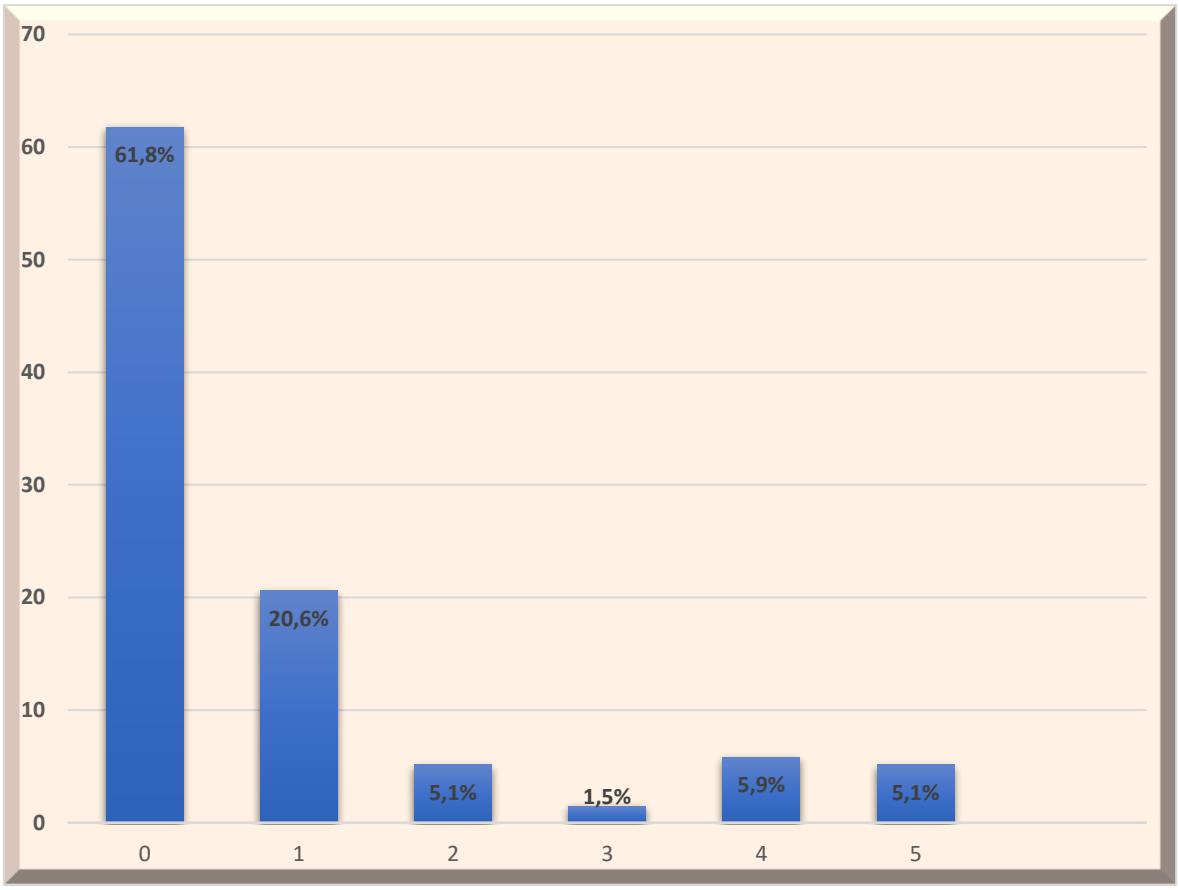


Figure 71: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "C" initial (2018-2023)

3.1.20. Domaine « E » initial

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « E » initial était de **1,01/5** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [0,77 – 1,25] et un écart type de ±1,4 d'écart type.
47,79% (n = 65) des enfants avaient un score de 0 (aucune production vocale) et 33,08% (n=45) avaient un score de 1 (production vocale dénuée de sens).

Tableau XXV: Répartition des enfants atteints de SP selon le du score du domaine "E" initial (2018-2023)

Score du domaine « E »	Effectif
0/5	65
1/5	45
2/5	7
3/5	3
4/5	10
5/5	6
Total	136

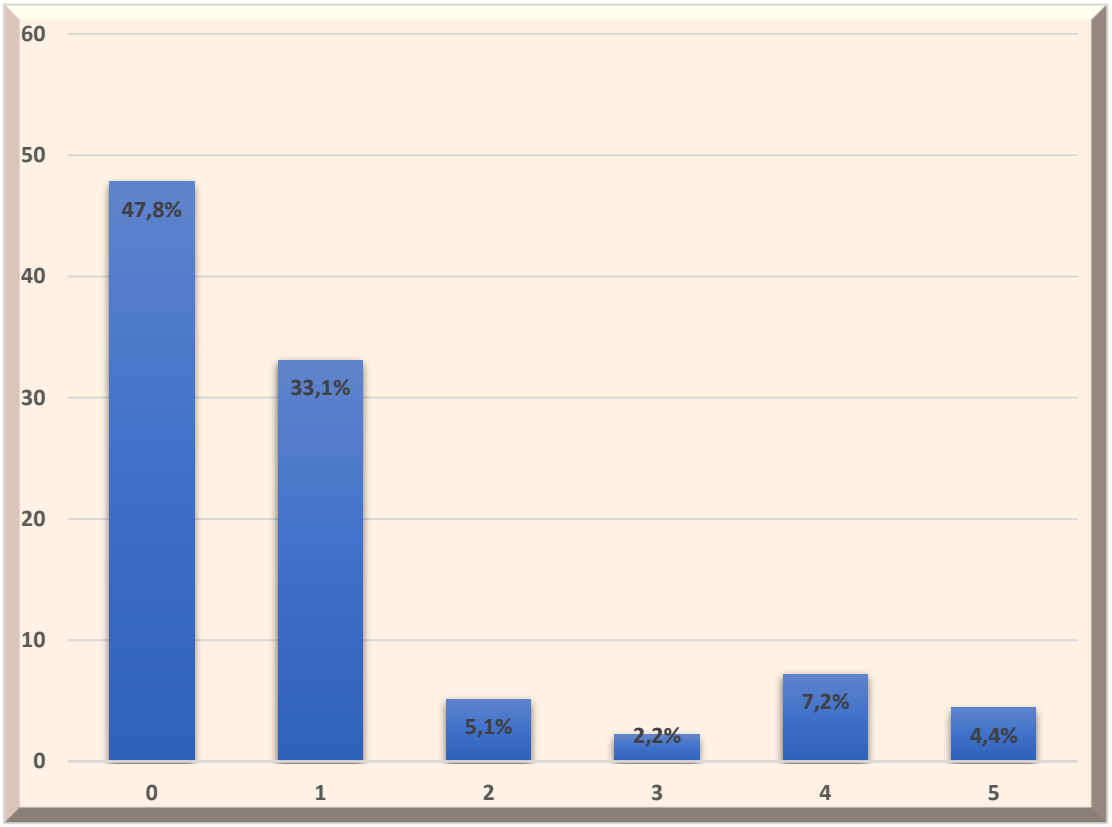


Figure 72: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "E" initial (2018-2023)

3.1.21. Domaine « I » initial

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « I » initial était de **0,98/5** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [0,75 – 1,22] et un écart type de ± 1,4 d'écart type.

49,3% (n = 67) des enfants avaient un score de 0 (enfants mutiques, aucune intelligibilité n'est cotable chez eux) et 32,3% (n = 44) des enfants avaient un score de 1 (ils n'ont aucune intelligibilité, mais ils n'émettent que quelques voyelles).

Tableau XXVI: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "I" initial (2018-2023)

Score du domaine « I »	Effectif
0/5	67
1/5	44
2/5	6
3/5	3
4/5	11
5/5	5
Total	136

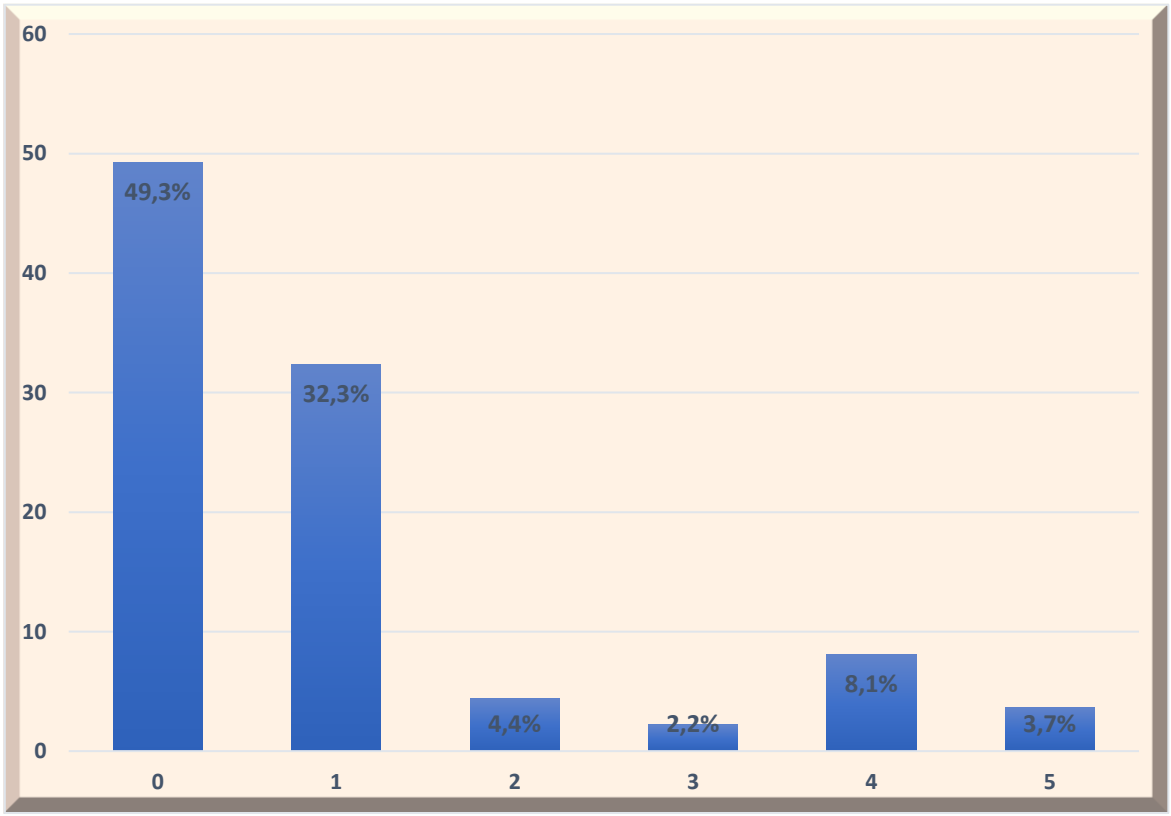


Figure 73: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "I" initial (2018-2023)

3.1.22. Score total APCEI initial

Nous avons calculé le score APCEI en additionnant les résultats de chaque domaine, le total maximal du score étant de 25 points.

Dans notre série, la moyenne du score APCEI initial était de **4,62/25** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [3,72 – 5,53] et un écart type de ± 5,32.
34,5% (n = 47) des enfants avaient un score de 0 et 11% avaient un score situé entre 14 et 19.

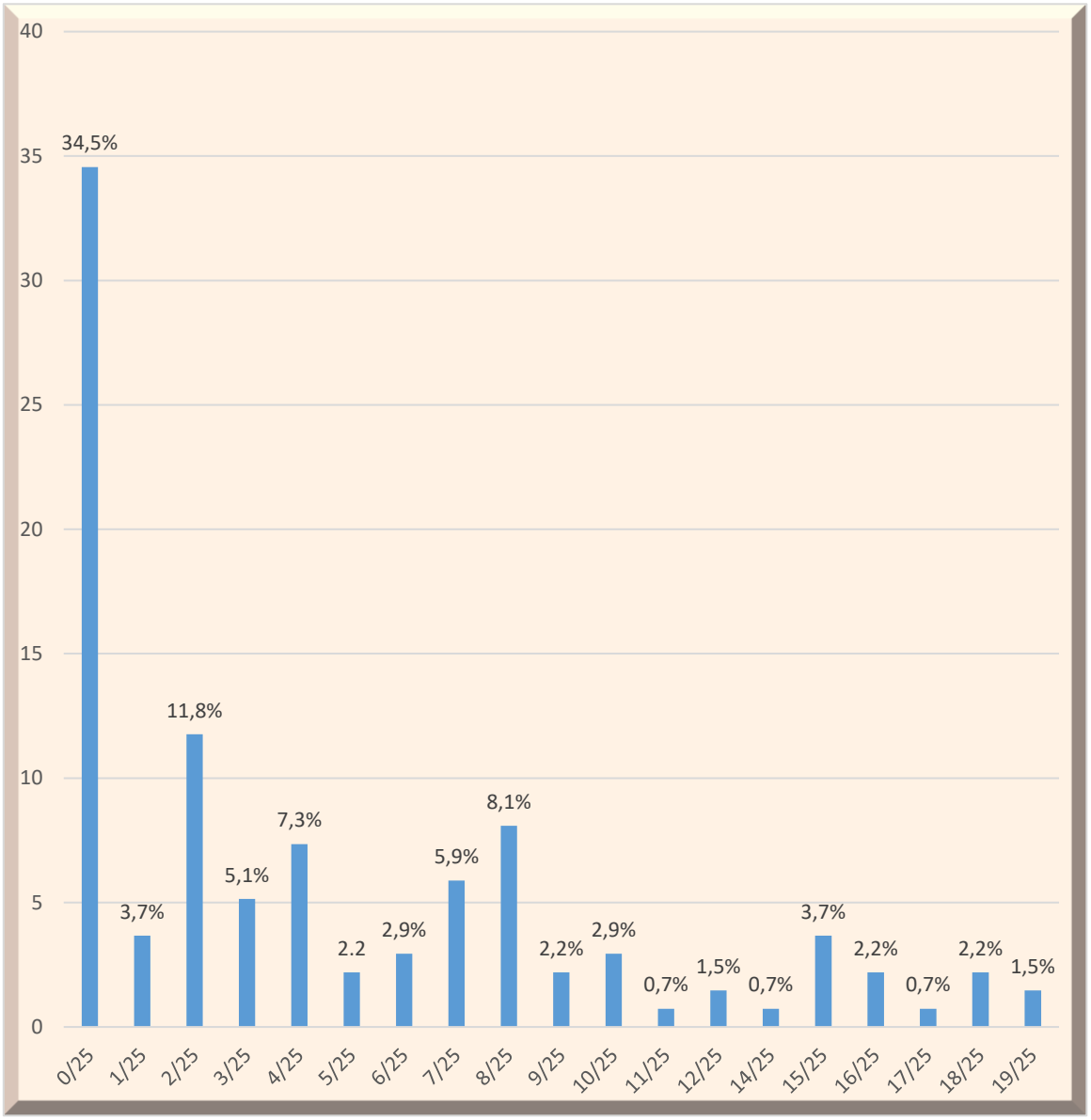


Figure 74: Répartition des enfants atteints de SP selon le score total « APCEI » initial (2018-2023)

-Données paraclinique

3.1.23. Otoémissions acoustiques

Chez 41% des enfants (n=56), les OEA ont été réalisées, dans 98,21% (n=55) des cas, elles étaient absentes.

Tableau XXVII : Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des OEA (2018-2023)

Résultat des OEA	Effectif
Présentes	01
Absentes	55
Total	56

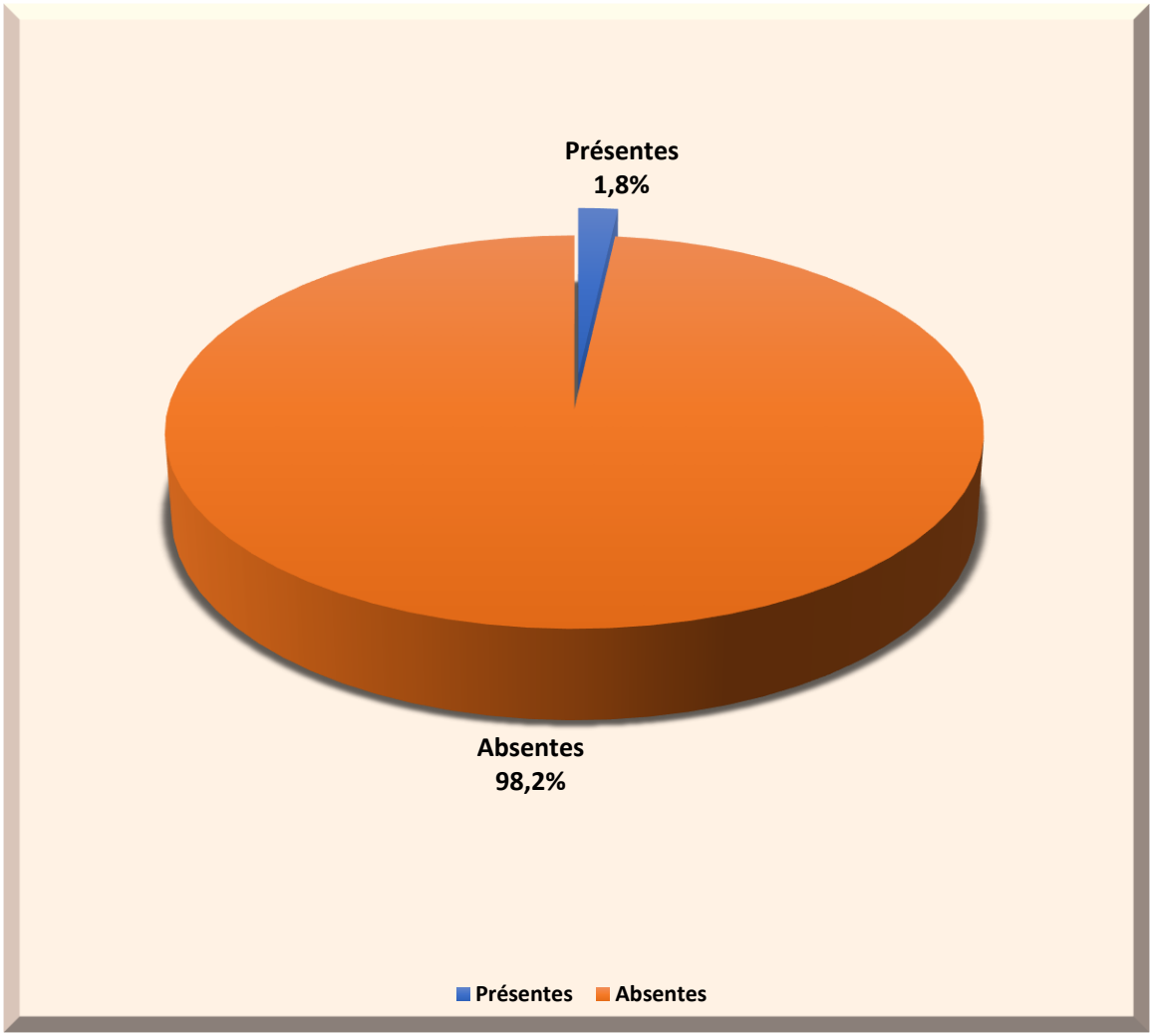
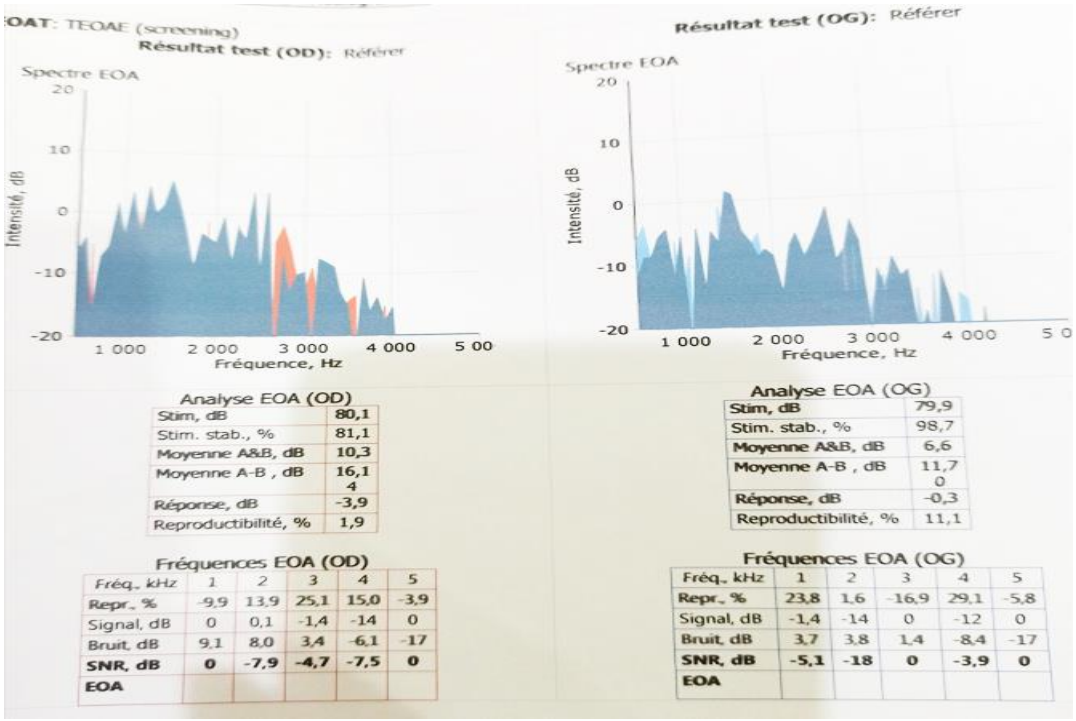


Figure 75: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des OEA (2018-2023)



Analyse EOA (OD)

Stim, dB	80,1
Stim. stab., %	81,1
Moyenne A&B, dB	10,3
Moyenne A-B , dB	16,1 4
Réponse, dB	-3,9
Reproductibilité, %	1,9

Analyse EOA (OG)

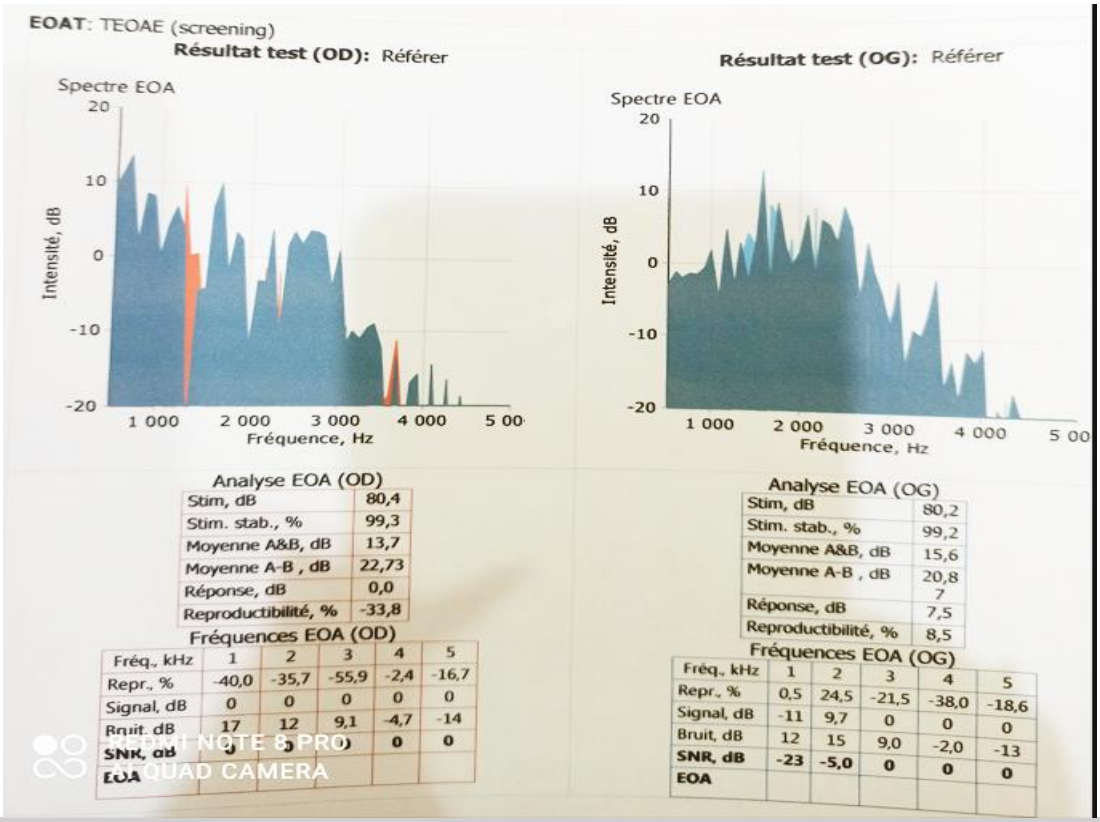
Stim, dB	79,9
Stim. stab., %	98,7
Moyenne A&B, dB	6,6
Moyenne A-B , dB	11,7 0
Réponse, dB	-0,3
Reproductibilité, %	11,1

Fréquences EOA (OD)

Fréq., kHz	1	2	3	4	5
Repr., %	-9,9	13,9	25,1	15,0	-3,9
Signal, dB	0	0,1	-1,4	-14	0
Bruit, dB	9,1	8,0	3,4	-6,1	-17
SNR, dB	**0**	**-7,9**	**-4,7**	**-7,5**	**0**
EOA					

Fréquences EOA (OG)

Fréq., kHz	1	2	3	4	5
Repr., %	23,8	1,6	-16,9	29,1	-5,8
Signal, dB	-1,4	-14	0	-12	0
Bruit, dB	3,7	3,8	1,4	-8,4	-17
SNR, dB	**-5,1**	**-18**	**0**	**-3,9**	**0**
EOA					



Analyse EOA (OD)

Stim, dB	80,4
Stim. stab., %	99,3
Moyenne A&B, dB	13,7
Moyenne A-B , dB	22,73
Réponse, dB	0,0
Reproductibilité, %	-33,8

Analyse EOA (OG)

Stim, dB	80,2
Stim. stab., %	99,2
Moyenne A&B, dB	15,6
Moyenne A-B , dB	20,8 7
Réponse, dB	7,5
Reproductibilité, %	8,5

Fréquences EOA (OD)

Fréq., kHz	1	2	3	4	5
Repr., %	-40,0	-35,7	-55,9	-2,4	-16,7
Signal, dB	0	0	0	0	0
Bruit, dB	17	12	9,1	-4,7	-14
SNR, dB	**-17**	**-12**	**-9,1**	**0**	**0**
EOA					

Fréquences EOA (OG)

Fréq., kHz	1	2	3	4	5
Repr., %	0,5	24,5	-21,5	-38,0	-18,6
Signal, dB	-11	9,7	0	0	0
Bruit, dB	12	15	9,0	-2,0	-13
SNR, dB	**-23**	**-5,0**	**0**	**0**	**0**
EOA					

REDMI NOTE 8 PRO
QUAD CAMERA

Figure 76: Otoémissions acoustiques.
Les OEA sont absentes bilatéralement. (ORL/CHU d'Oran).

3.1.24. Potentiels évoqués auditifs

Chez 91% (n = 125) des enfants, les PEA ont été réalisés.
250 oreilles (125×2) ont été testées :
Sur les 250 oreilles testées, les réponses étaient présentes dans 163 oreilles (58,2%) contre 87 oreilles (34,8%) qui n'ont pas montré de réponses aux limites maximales de sortie de l'équipement aux différentes fréquences (100 dB).

Tableau XXVIII: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des PEA (2018-2023)

	Oreille droite		Oreille gauche	
PEA	**Effectif**	**Pourcentage**	**Effectif**	**Pourcentage**
Présents	80	64	83	66,40
Non réponse	45	36	42	33,60
Total	125	100	125	100

Pour le calcul de la moyenne des seuils auditifs des PEA, les non-réponses étaient considérées comme des seuils à 110 dB (100 dB est l'intensité maximale de sortie de l'appareil).
La moyenne des seuils auditifs retrouvée est de **92,06 dB ± 20** d'écart-type, la valeur minimale retrouvée est de 20 dB, la valeur maximale est de 100 dB.

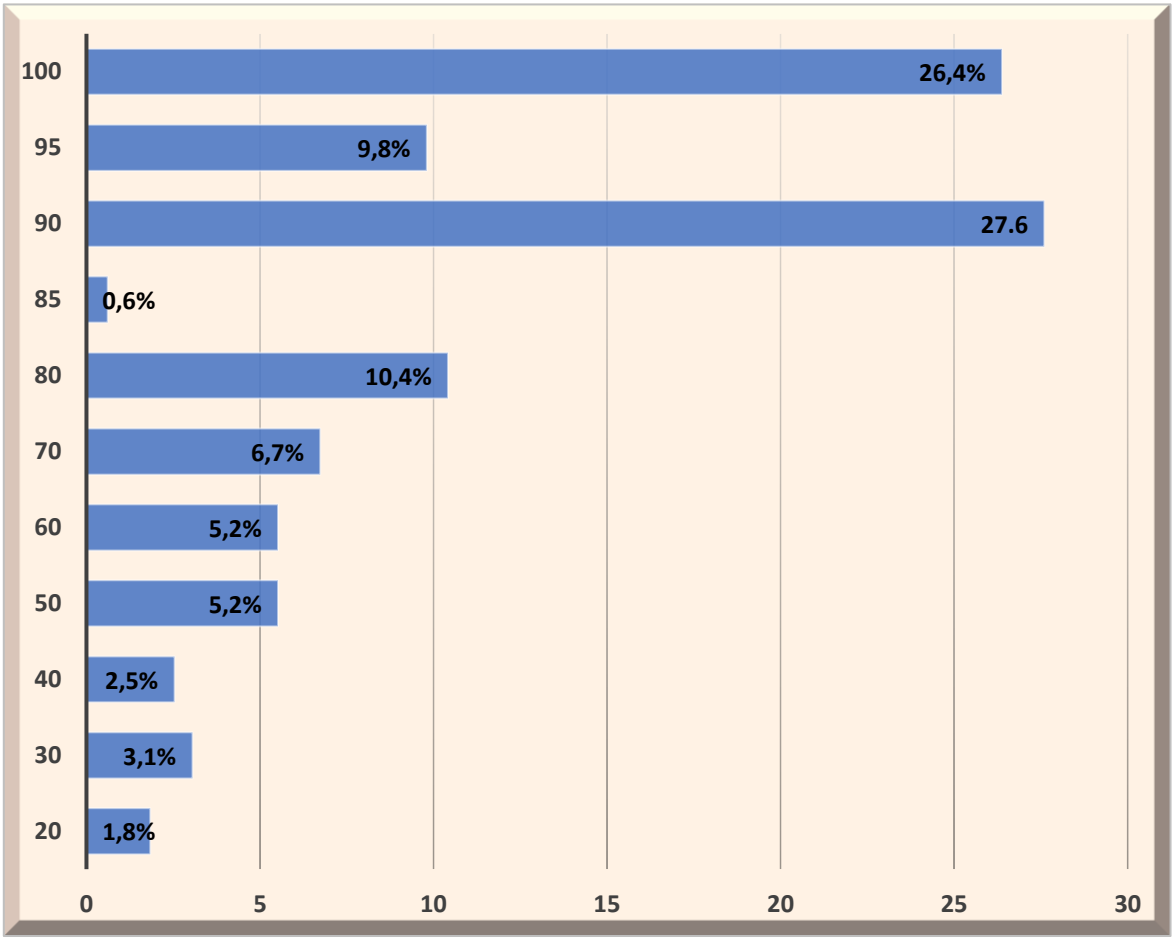


Figure 77: Répartition des seuils des PEA en dB (2018-2023)

3.1.25. ASSR

Chez 48,2% (n = 66) des cas, les ASSR ont été réalisées.
528 réponses ont été recueillies (66 patients x 2 oreilles x 4 fréquences) par les ASSR, à quatre fréquences (0.5, 1, 2 et 4 kHz).

Tableau XXIX: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des ASSR (2018-2023)

ASSR	Oreille droite							
Fréquence (KHz)	0,5		1		2		4	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Réponse	42	63,6	42	63,6	38	57,6	39	59,1
Non réponse	24	36,4	24	36,4	28	42,4	27	40,9
Total	66	100	66	100	66	100	66	100

ASSR	Oreille gauche							
Fréquence (KHz)	0,5		1		2		4	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Réponse	42	63,6	42	63,6	41	66,1	44	66,7
Non réponse	24	36,4	24	36,4	25	40,9	22	33,3
Total	66	100	66	100	66	100	66	100

- 84 réponses (64%) étaient présentes à 0.5 kHz, contre 48 réponses (36%) non présentes aux limites maximales de sortie de l'équipement (120 dB).

- 84 réponses (64%) étaient présentes à 1 kHz, contre 48 réponses (36%) non présentes à la même fréquence.

- 79 réponses (60%) étaient présentes à 2 kHz, contre 53 réponses (40%) non présentes à la même fréquence.

- 83 réponses (63%) étaient présentes à 4 kHz, contre 49 réponses (37%) non présentes à la même fréquence.

-Au total, sur les 528 réponses ASSR recueillies aux quatre fréquences (0.5, 1, 2 et 4 kHz), 63% des réponses étaient présentes contre 37% qui étaient absentes **(Figure 78)**.

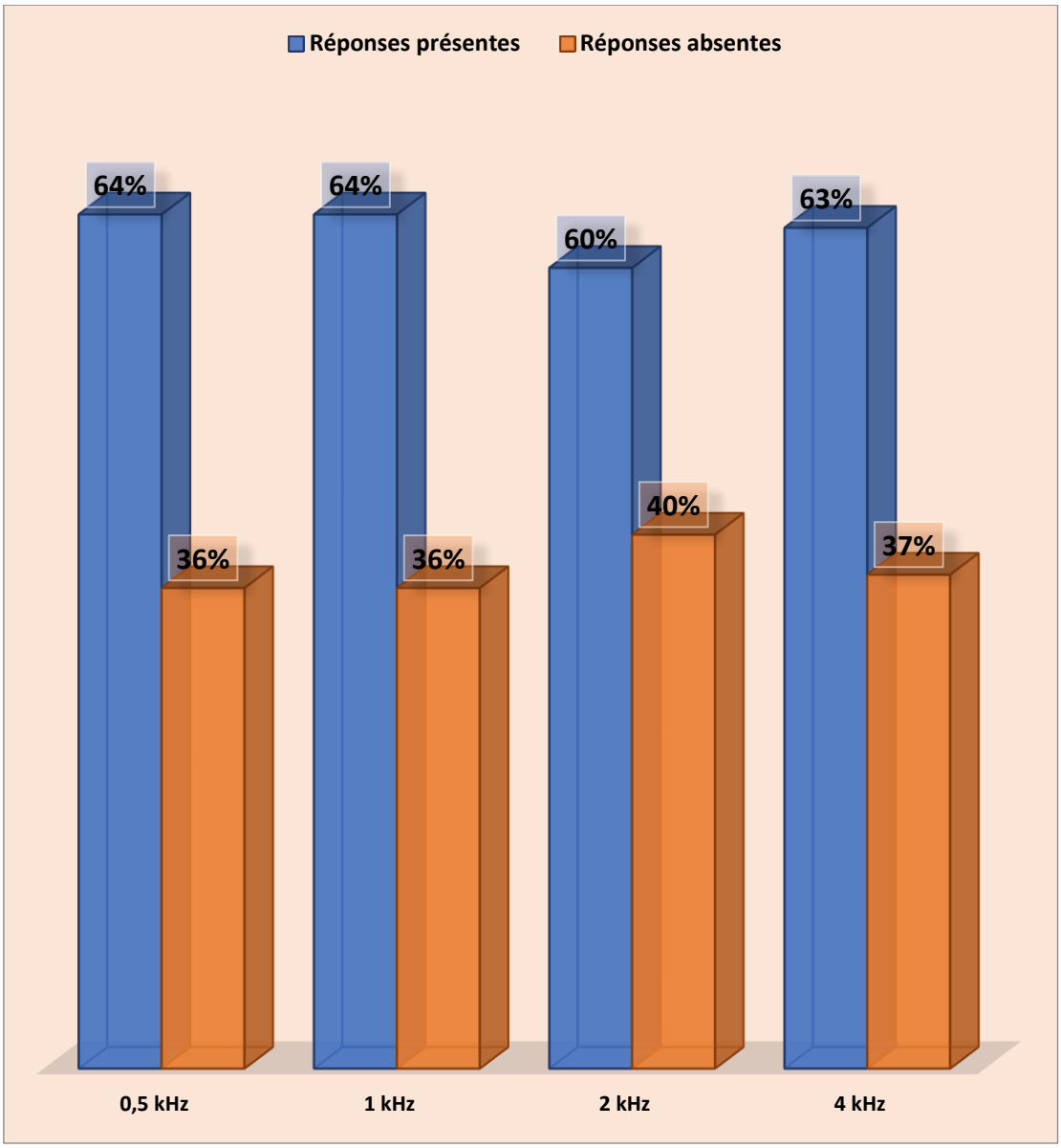


Figure 78: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats des ASSR (2018-2023)

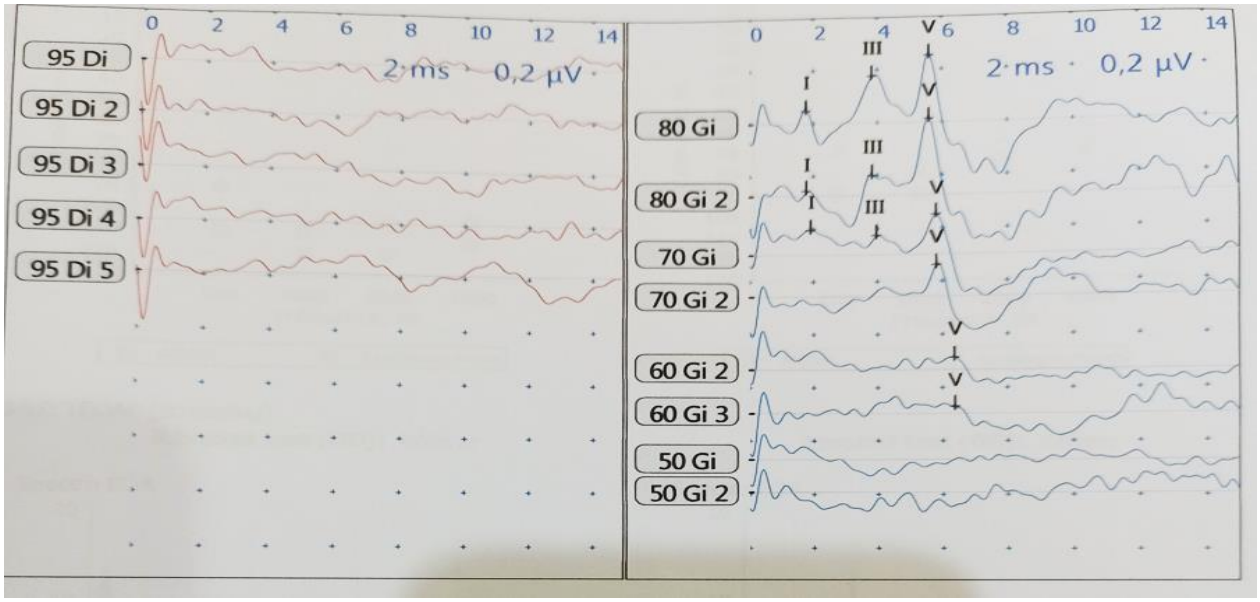


Figure 79: PEA pathologique.
Surdité profonde droite, surdité moyenne gauche. (ORL/HMRUO).

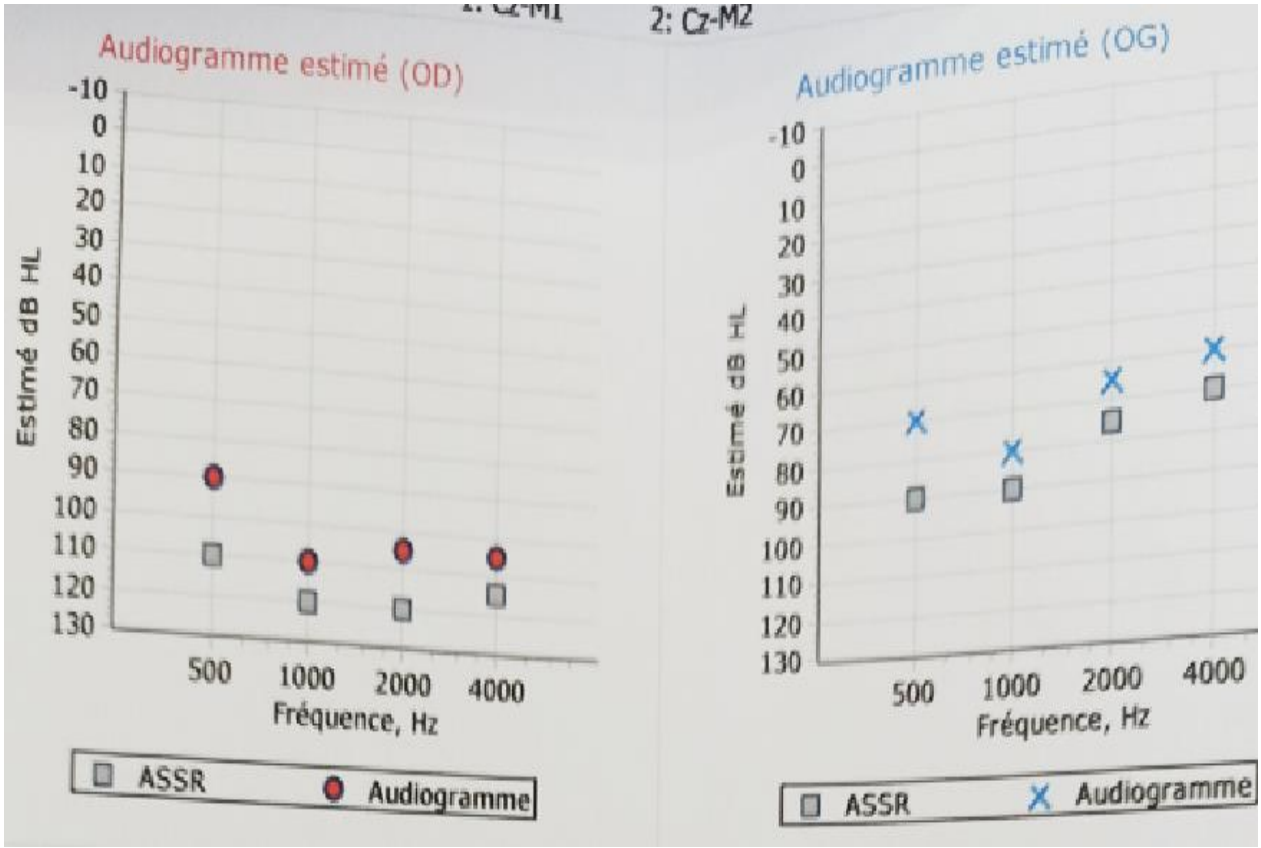


Figure 80: ASSR pathologiques.
Perte auditive estimée à 117 dB à droite, et a 83 dB à gauche. (ORL/CHU d'Oran).

3.1.26. Degré de la surdité

En utilisant la classification du Bureau international d'audiophonologie (BIAP), qui définit le degré de surdité en fonction du seuil minimal de perception des sons de la meilleure oreille, nous avons observé 115 SP sévères à profondes (84%).

Il est à noter aussi que nous n'avons observé que trois surdités unilatérales : légère (1), moyenne (1), profonde (1).

Tableau XXX: Répartition des enfants atteints de SP selon le degré de la surdité (2018-2023)

Degré de la surdité	Effectif
Surdité légère	10
Surdité moyenne	12
Surdité sévère	22
Surdité profonde	93
Total	137

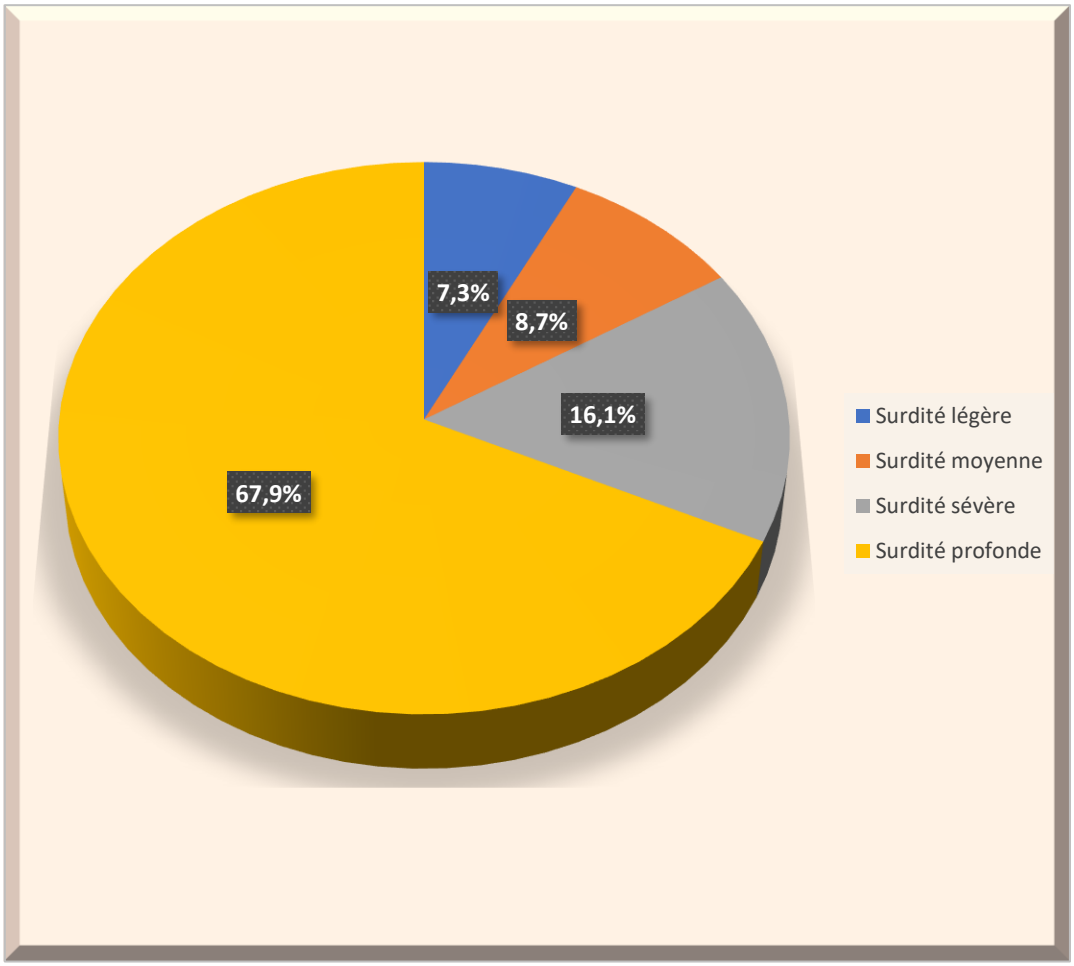


Figure 81: Répartition des enfants atteints de SP selon le degré de la surdité (2018-2023)

Explorations radiologiques

3.1.27. TDM des rochers

- 88% (n = 120), des enfants ont bénéficié d'une TDM des rochers.

- 81% (n = 98), des TDM réalisées sont revenues sans anomalies.

- 6% (n = 7), des TDM réalisées ont objectivé des malformations des structures de l'oreille interne (trois dilatations modérées des deux vestibules, une aplasie cochléaire avec vestibule dilaté bilatérale, une partition incomplète de la cochlée de type I bilatérale, une discrète dilatation des CSC latéral et postérieur ainsi que le vestibule plus marqué à gauche, une dilatation de l'aqueduc du vestibule).

- 2,5% (n = 3), des TDM réalisées ont objectivé des séquelles de méningite à différents stades (une labyrinthite ossifiante bilatérale plus marquée à droite, une ossification intra-cochléaire droite, une ossification partielle des CSC latéral et supérieur gauche).

- 7,5% (n=9), des TDM réalisées ont objectivé des variantes anatomiques des structures du rocher (sinus sigmoïde, golf de la jugulaire, canal carotidien).

Tableau XXXI: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de la TDM (2018-2023)

Résultats de la TDM	Effectif	Fréquence
Sans anomalies.	98	81,66%
Dilatation modérée des deux vestibules	03	2,5%
Aplasie cochléaire avec vestibule dilaté (CADV) bilatérale.	01	0,83%
Partition incomplète de la cochlée de type I (IP-I) bilatérale.	01	0,83%
Discrète dilatation des CSC latérale et postérieur ainsi que le vestibule, plus marqué à gauche.	01	0,83%
Dilatation bilatérale de l'aqueduc du vestibule	01	0,83%
Séquelles de méningite	03	2,5%
Variantes anatomiques des structures du rocher.	09	7,50%
Séquelles des otites moyennes.	03	2,5%
Total	120	100%

3.1.28. IRM

Chez 82% (n = 112) des enfants, une IRM des rochers et cérébrale a été réalisée.

- 71% (n = 79), des IRM réalisées, sont revenues sans anomalies.
- 6,25% (n = 7), des IRM réalisées ont objectivé des malformations des structures de l'oreille interne.
- 5,75% (n = 4), des IRM réalisées, ont objectivé des lésions en faveur d'une atteinte anté et/ou postnatale (anoxie, atteinte virale) : anomalie du signal de la substance blanche périventriculaire (deux cas), zone de myélinisation retardée de la substance blanche sus-tentorielle (un cas), leucoencéphalomalacie (un cas).
- 1,78% (n = 2) des IRM réalisées ont objectivé des séquelles de méningite à différents stades : une labyrinthite ossifiante bilatérale plus marquée à droite, une disparition du signal liquidien des CSCL et CSCS à gauche.

Tableau XXXII: Répartition des enfants atteints de SP selon les résultats de l'IRM (2018-2023)

Résultats de l'IRM	Effectif	Fréquence
Sans anomalies.	78	69,64%
Dilatation modérée des 2 vestibules	03	2,67%
Aplasie cochléaire avec vestibule dilaté (CADV) bilatérale.	01	0,89%
Partition incomplète de la cochlée de type I (IP-I) bilatérale.	01	0,89%
Discrète dilatation kystique bilatérale des vestibules et des CSC postérieurs et latéral atrophie corticale sus tentorielle fronto-temporale	01	0,89%
Dilatation bilatérale du canal et du sac endolymphatique	01	0,89%
Boucle de l'AICA gauche au niveau du MAI sans conflit vasculo-nerveux.	05	4,46%
Séquelles de méningite	02	1,78%
Démyélinisation punctiforme de la substance blanche	04	3,57%
Kyste arachnoïdien retro vernien	03	2,67%
Anomalie du signal de la substance blanche périventriculaire	02	1,78%
Hydrocéphalie	02	1,78%
Conflit vasculo-nerveux entre l'artère vertébrale et le VI gauche.	01	0,89%
Cavum septi pellucidi	01	0,89%
Kyste arachnoïdien temporal gauche	01	0,89%
Kyste para hippocampique gauche non expansif	01	0,89%
Kyste péri arachnoïdien péri cérébelleux bilatéral	01	0,89%
Atrophie cortico sous corticale modérée.	01	0,89%
Zone de myélinisation retardée de la substance blanche sus-tentorielle	01	0,89%
Leucoencéphalomalacie : séquelles post anoxo-ischémique péri natale.	01	0,89%
Comblement partiel des cellules mastoïdiennes gauche	01	0,89%
Total	112	100%

*** AICA** : artère cérébelleuse antéro-inferieure.
***MAI** : méat auditif interne.

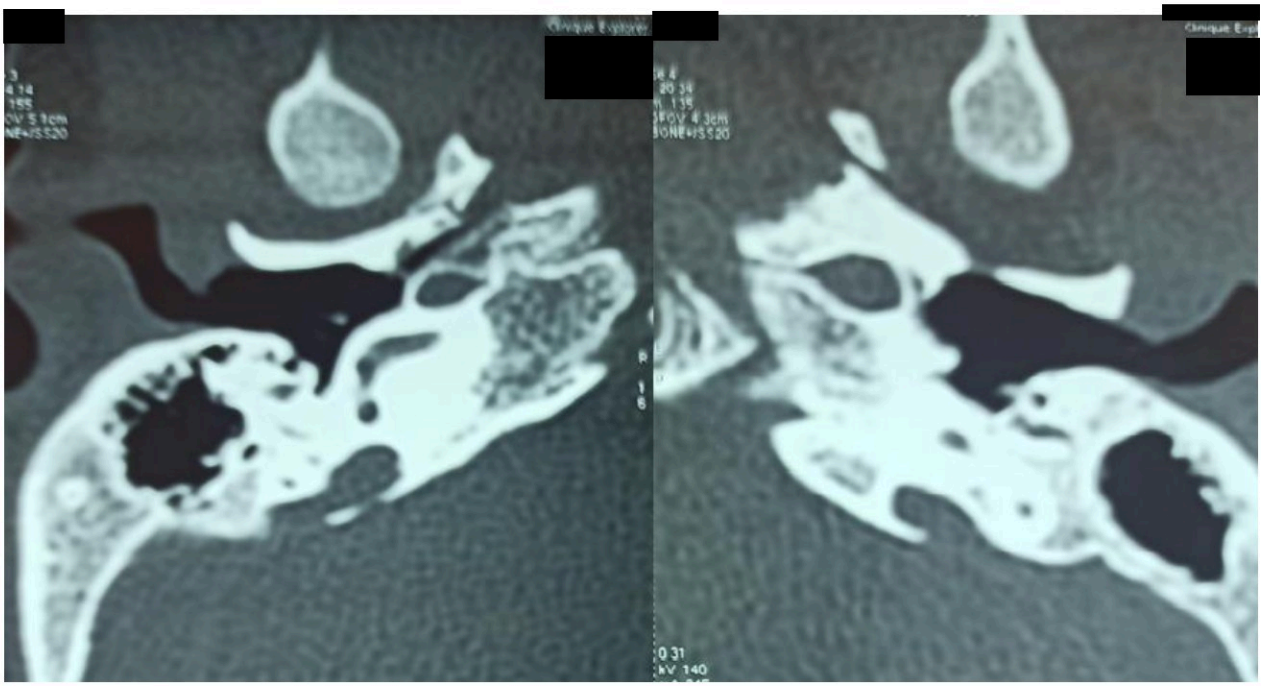


Figure 82: Dilatation bilatérale de l'aqueduc du vestibule.(ORL/HMRUO).

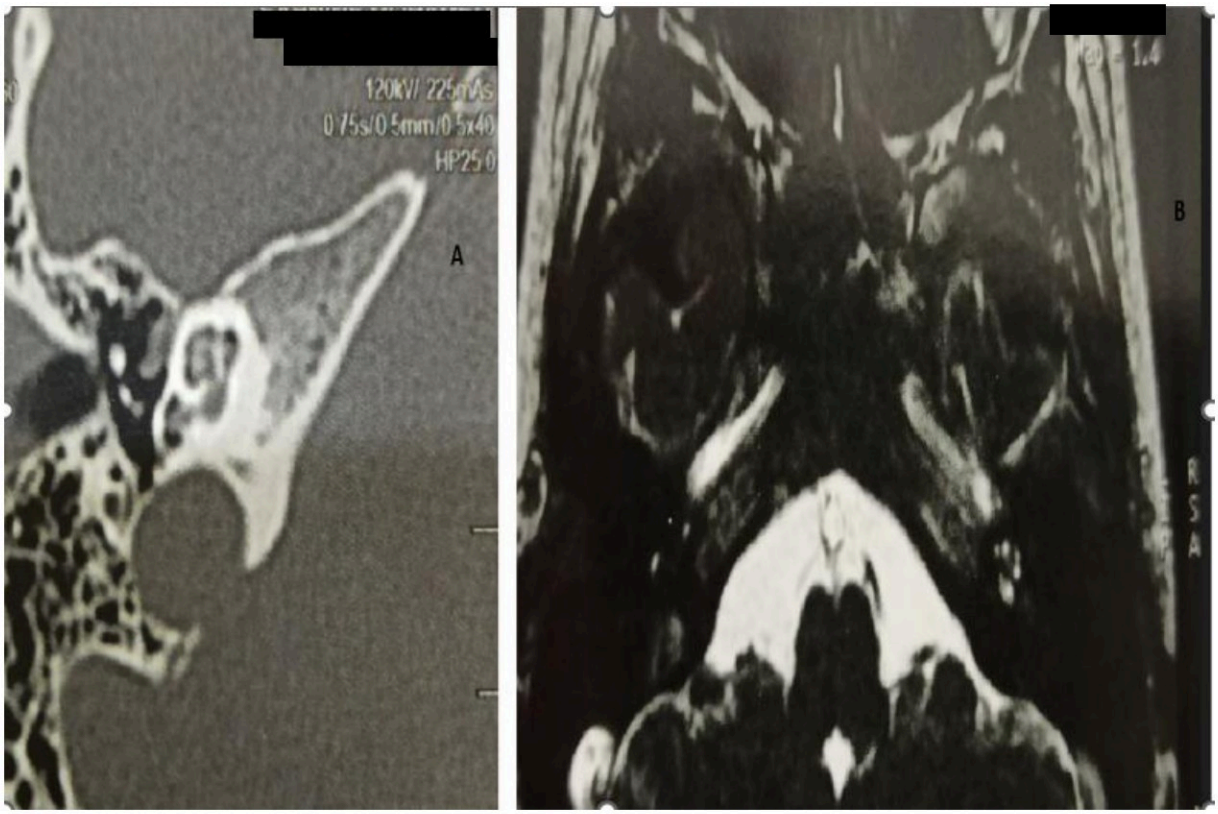


Figure 83: Imagerie d'une labyrinthite ossifiante.
(A) Scanner du rocher droit coupe axiale : ossification totale de la cochlée, (B) IRM en signal T2, coupe axiale des rochers : extinction partielle de l'hyper intensité T2 des liquides labyrinthiques de la cochlée droite suggérant une ossification cochléaire. (ORL/CHU d'Oran)

3.1.29. Âge de diagnostic

Dans notre étude, l'âge moyen de diagnostic était de **28,9 mois** avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [23,9 – 33,8] et un écart type de ±29,2, avec des extrêmes de 1 à 168 mois.

51,8% (n = 71) des SP ont été diagnostiquées avant l'âge de 2 ans et 35,8% (n = 49), entre l'âge de 2 et 5 ans. Aucune surdité n'a été diagnostiquée à la naissance.

Tableau XXXIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023)

Âge de de diagnostic	Effectif
A la naissance	00
Avant 2 ans	71
Entre 2-5 ans	49
Plus de 5 ans	17
Total	137

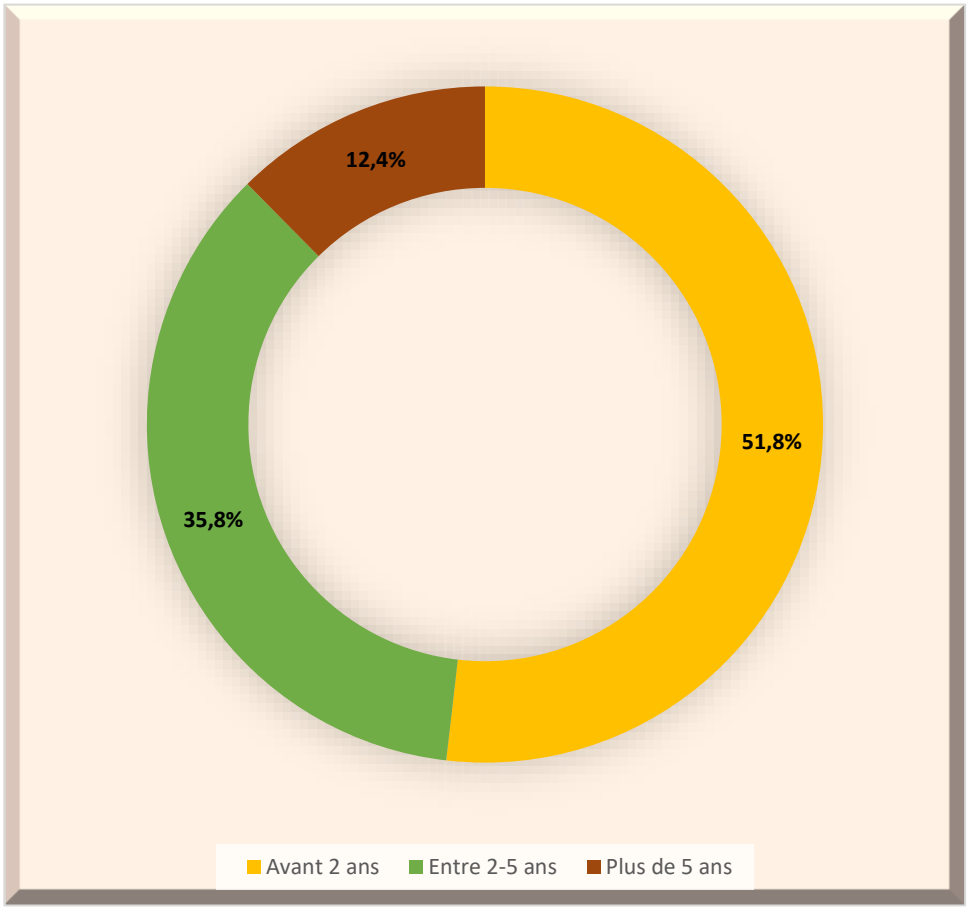


Figure 84: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023)

3.1.30. Classification de la surdité en fonction de l'âge de diagnostic

Dans notre étude, 51,8% (n = 71) des SP sont classées comme prélinguales.

Tableau XXXIV: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023)

Type de la surdité	Effectif
Néonatale	00
Prélinguale	71
Périlinguale	49
Postlinguale	17
Total	137

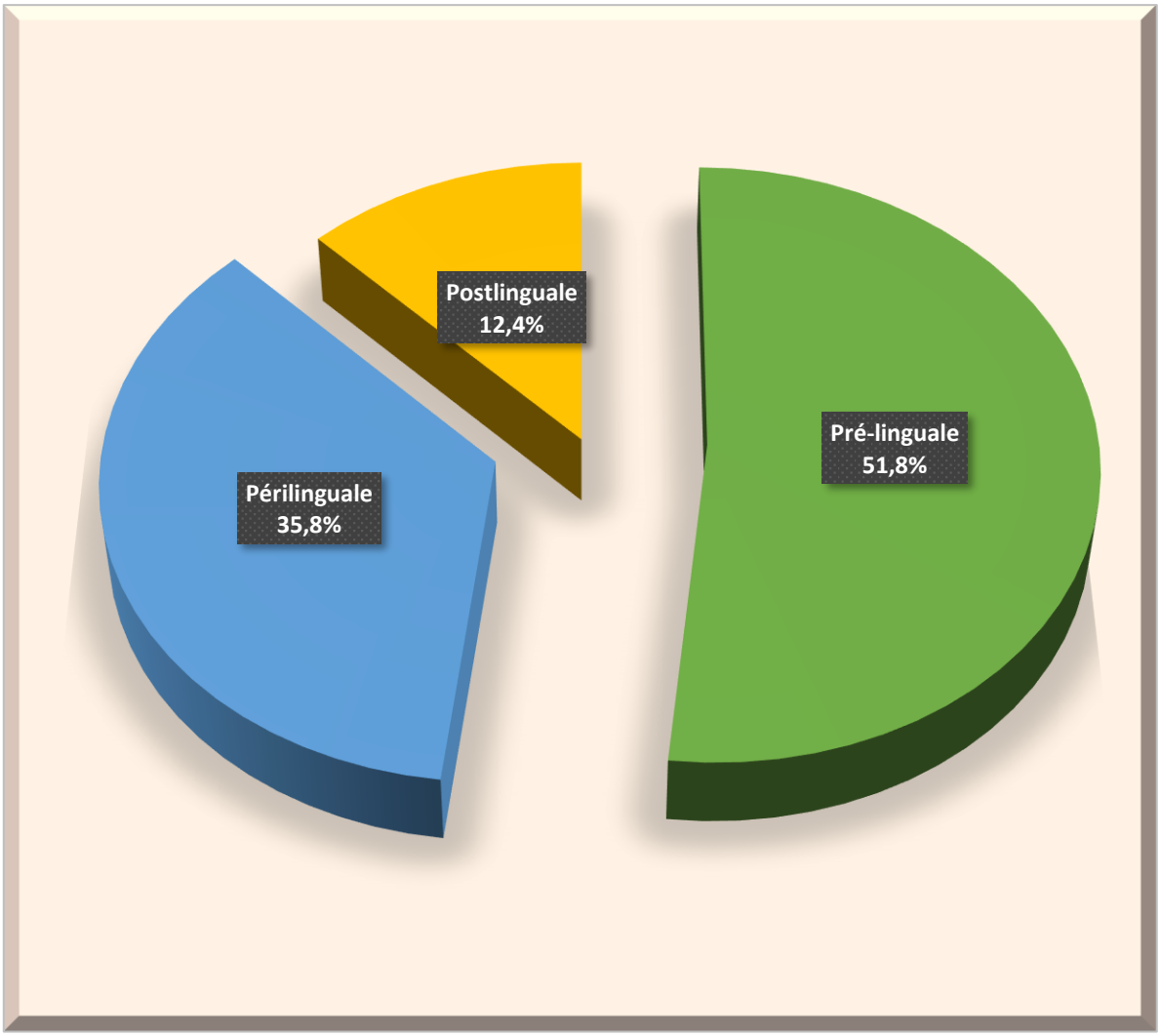


Figure 85: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge de diagnostic (2018-2023)

Réhabilitation auditive

3.1.31. Enfants déjà appareillés

29,9% (n = 41), des enfants étaient déjà appareillés lors de la première consultation, alors que 70,1% (n = 96), ne portaient aucune aide auditive.

Tableau XXXV: Répartition des enfants atteints de SP selon le port d'une aide auditive à la première consultation (2018-2023)

Enfants déjà appareillés	Effectif
Oui	41
Non	96
Total	137

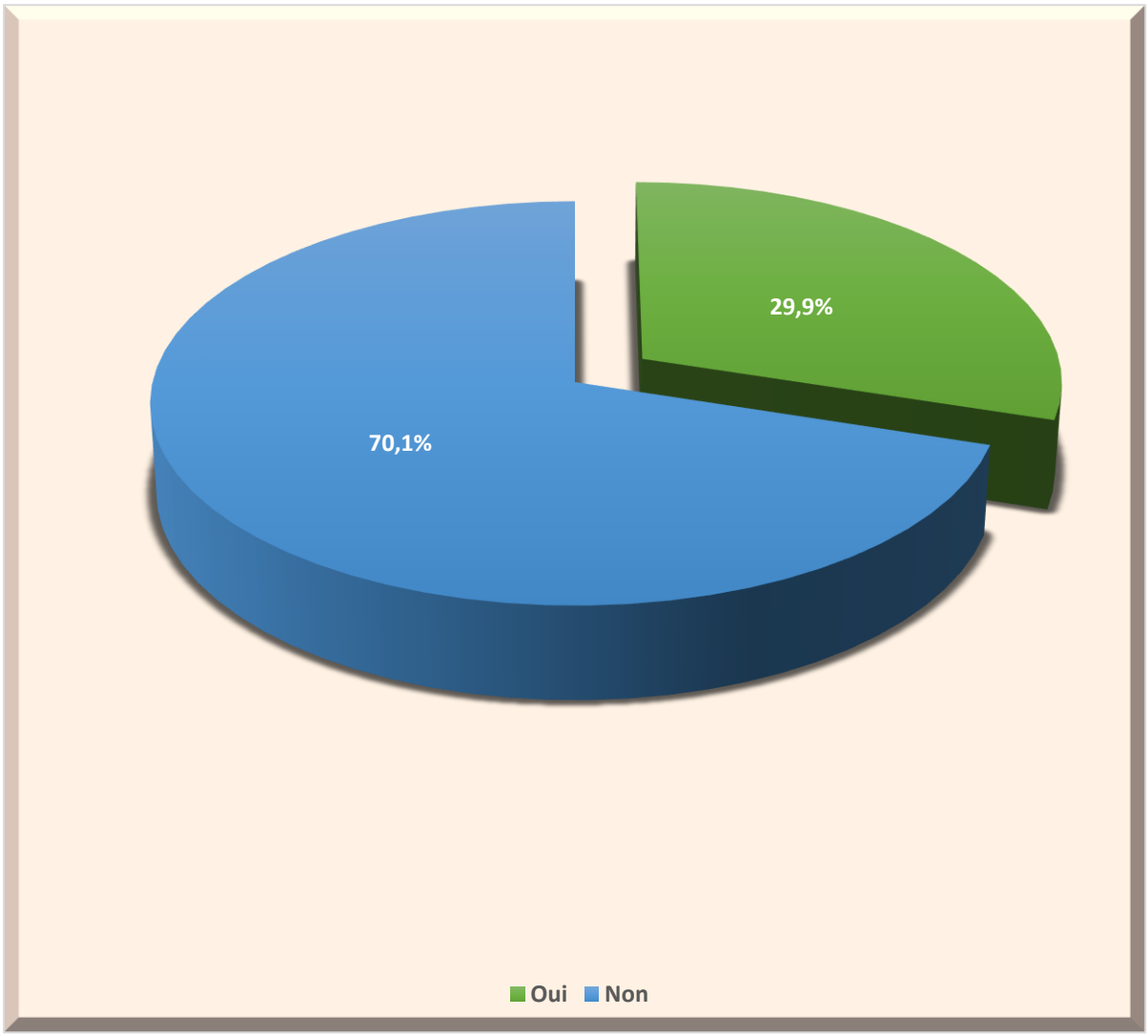


Figure 86: Répartition des enfants atteints de SP selon le port d'une aide auditive à la première consultation (2018-2023)

3.1.32. Enfants appareillés

Dans notre étude, 47% (45/96), des enfants qui n'étaient pas appareillés lors de la première consultation, ont bénéficié d'une prothèse auditive conventionnelle.

Au total 63% (n = 86), des enfants étaient appareillés (41 enfants qui étaient déjà appareillés au moment de la première consultation, plus 45 enfants appareillés lors de notre suivi).

Tableau XXXVI: Répartition des enfants atteints de SP selon l'appareillage (2018-2023)

Enfants appareillés	Effectif
Oui	86
Non	51
Total	137

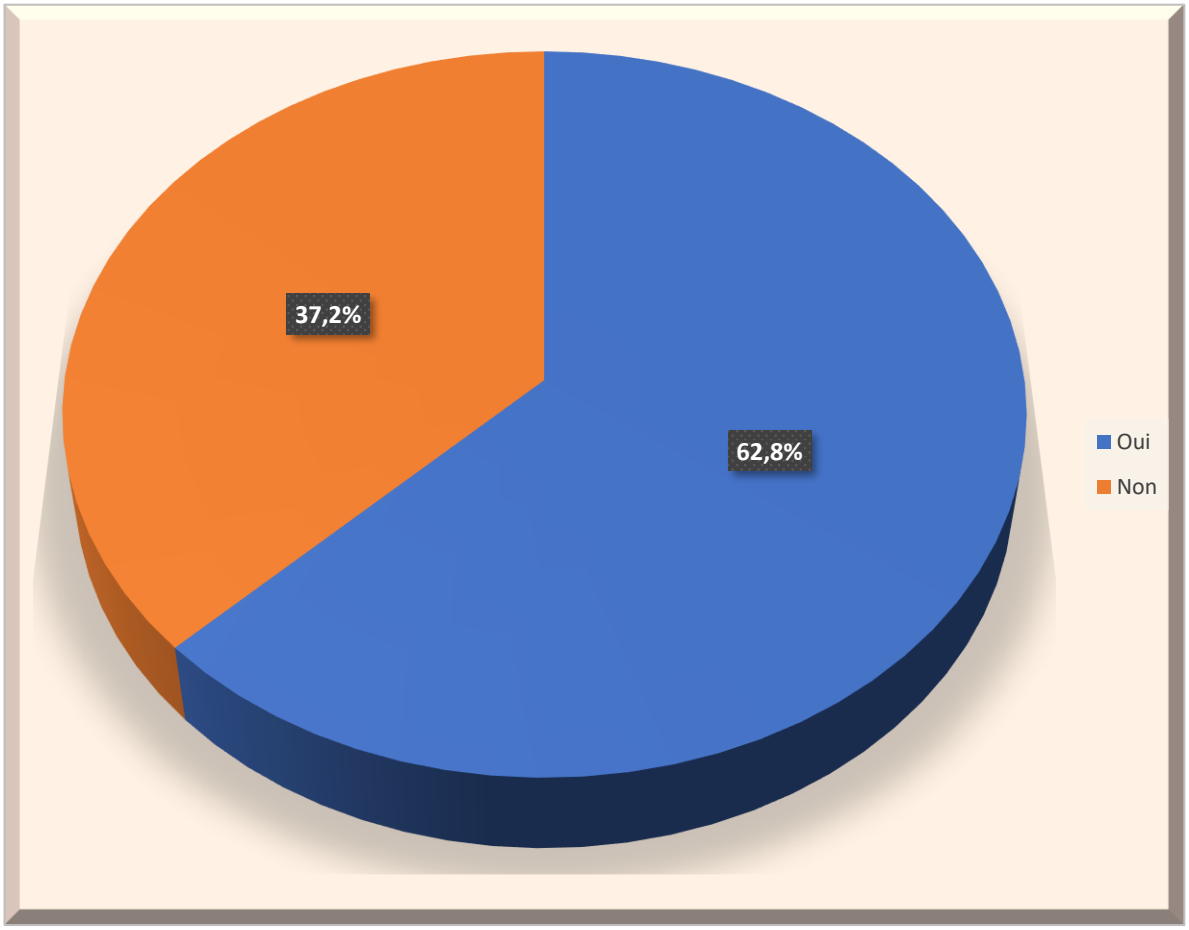


Figure 87: Répartition des enfants atteints de SP selon l'appareillage (2018-2023)

3.1.33. Âge à l'appareillage

Dans notre étude, l'âge moyen à l'appareillage est de **44,7 mois**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [37,5 – 51,8], un écart type de ± 33,3 et des âges extrêmes de 12 et 185 mois.

Tableau XXXVII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge à l'appareillage (2018-2023)

Âge (Mois)	Effectif (N)
[0 - 12[	0
[12 - 24[	13
[24 - 36[	31
[36 – 48[	14
[48 – 60[	10
[60 – 72[	3
[72 – 84[	8
⩾ 84	7
Total	86

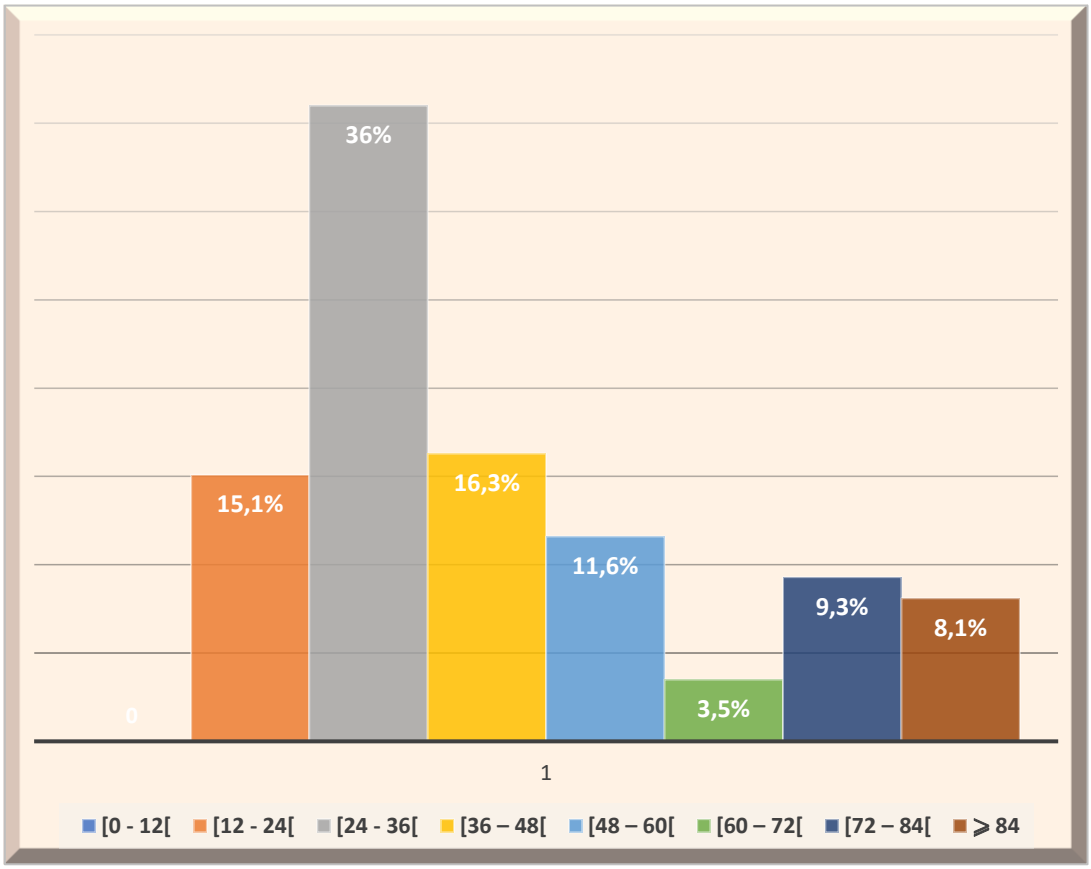


Figure 88: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge à l'appareillage (2018-2023)

3.1.34. Implantation cochléaire

Dans notre étude, 72% (n = 99) des enfants ont bénéficié d'une implantation cochléaire.

98% (n = 97) des implantés avaient une SP sévère à profonde bilatérale, et 2% (n = 2) avaient des SP classées comme moyennes (surdité moyenne à gauche et sévère et profonde à droite), chez qui aucune amélioration avec un port régulier de PAC n'avait été constatée.

Tableau XXXVIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'implantation cochléaire (2018-2023)

Enfants implantés	Effectif
Oui	99
Non	38
Total	137

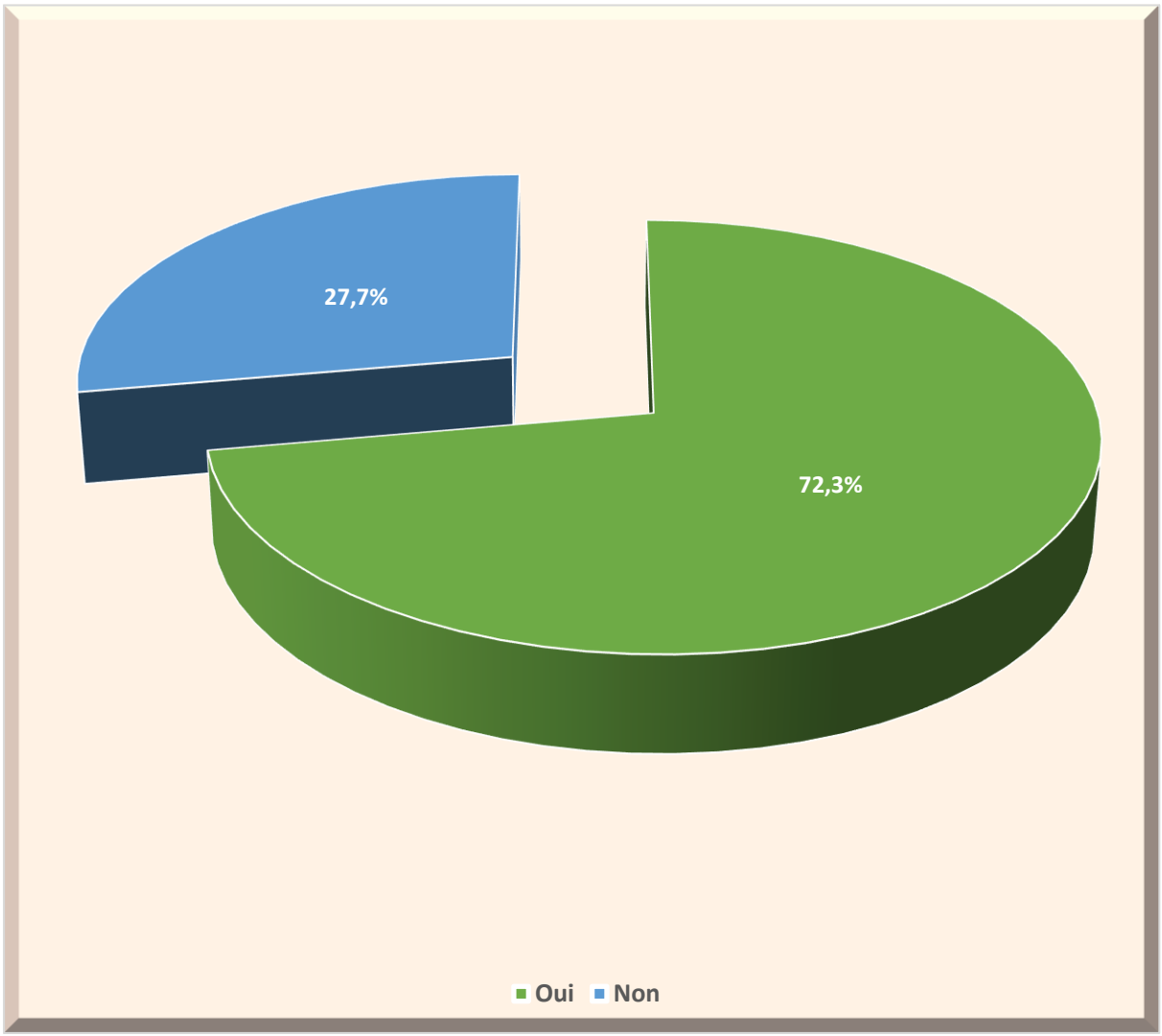


Figure 89: Répartition des enfants atteints de SP selon l'implantation cochléaire (2018-2023)

3.1.35. Âge à l'implantation cochléaire

Dans notre étude, l'âge moyen à l'implantation cochléaire était de **55,8 mois**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [50,5– 61,2], un écart type de ± 26,7 et des âges extrêmes de 14 et 121 mois.

11% (n = 11) des enfants avaient 2 ans ou moins lors de l'implantation cochléaire et 46% (n=46) avaient 4 ans ou moins lors de l'implantation cochléaire.

Tableau XXXIX: Répartition des enfants atteints de SP selon l'âge à l'implantation (2018-2023)

Âge à l'implantation cochléaire (Mois)	Fréquence (N)	Pourcentage valide (%)	Pourcentage cumulé (%)
14	1	1,0	1,0
18	3	3,0	4,0
19	1	1,0	5,1
20	1	1,0	6,1
22	2	2,0	8,1
24	3	3,0	11,0
25	2	2,0	13,0
26	2	2,0	15,0
27	1	1,0	16,0
28	2	2,0	18,0
30	3	3,0	21,0
34	1	1,0	22,0
35	1	1,0	23,0
36	6	6,1	29,0
37	2	2,0	31,0
38	2	2,0	33,0
39	2	2,0	35,0
40	1	1,0	36,0
42	1	1,0	37,0
43	1	1,0	38,0
44	1	1,0	39,0
45	2	2,0	41,0
46	1	1,0	42,0
47	1	1,0	43,0
48	3	3,0	46,0
51	1	1,0	47,0
52	1	1,0	48,0
53	3	3,0	51,0
54	3	3,0	54,0
55	1	1,0	55,0
56	2	2,0	57,0
57	1	1,0	58,0
60	2	2,0	60,0
61	1	1,0	61,0

	62	1	1,0	62,0
	64	1	1,0	63,0
	66	1	1,0	64,0
	69	2	2,0	66,0
	70	3	3,0	69,0
	71	1	1,0	70,0
	72	6	6,1	76,0
	75	3	3,0	79,0
	76	1	1,0	80,0
	78	4	4,0	84,0
	81	1	1,0	85,0
	86	1	1,0	86,0
	89	2	2,0	88,0
	96	3	3,0	91,0
	100	1	1,0	92,0
	106	1	1,0	93,0
	109	1	1,0	94,0
	112	1	1,0	95,0
	114	1	1,0	96,0
	120	2	2,0	98,0
	121	1	1,0	100,0
	Total	99	100,0	

3.1.36. Côté implanté

Dans notre étude, 98% (n = 97) des enfants étaient implantés du côté droit, et 3% (n = 2) du côté gauche : un enfant avait une labyrinthite ossifiante droite, et l'autre avait une procidence très importante du golf de la jugulaire droit dans la caisse du tympan, détectée à la TDM des rochers.

Tableau XL: Répartition des enfants atteints de SP selon le côté implanté (2018-2023)

Coté implantés	Effectif
Droit	97
Gauche	02
Total	99

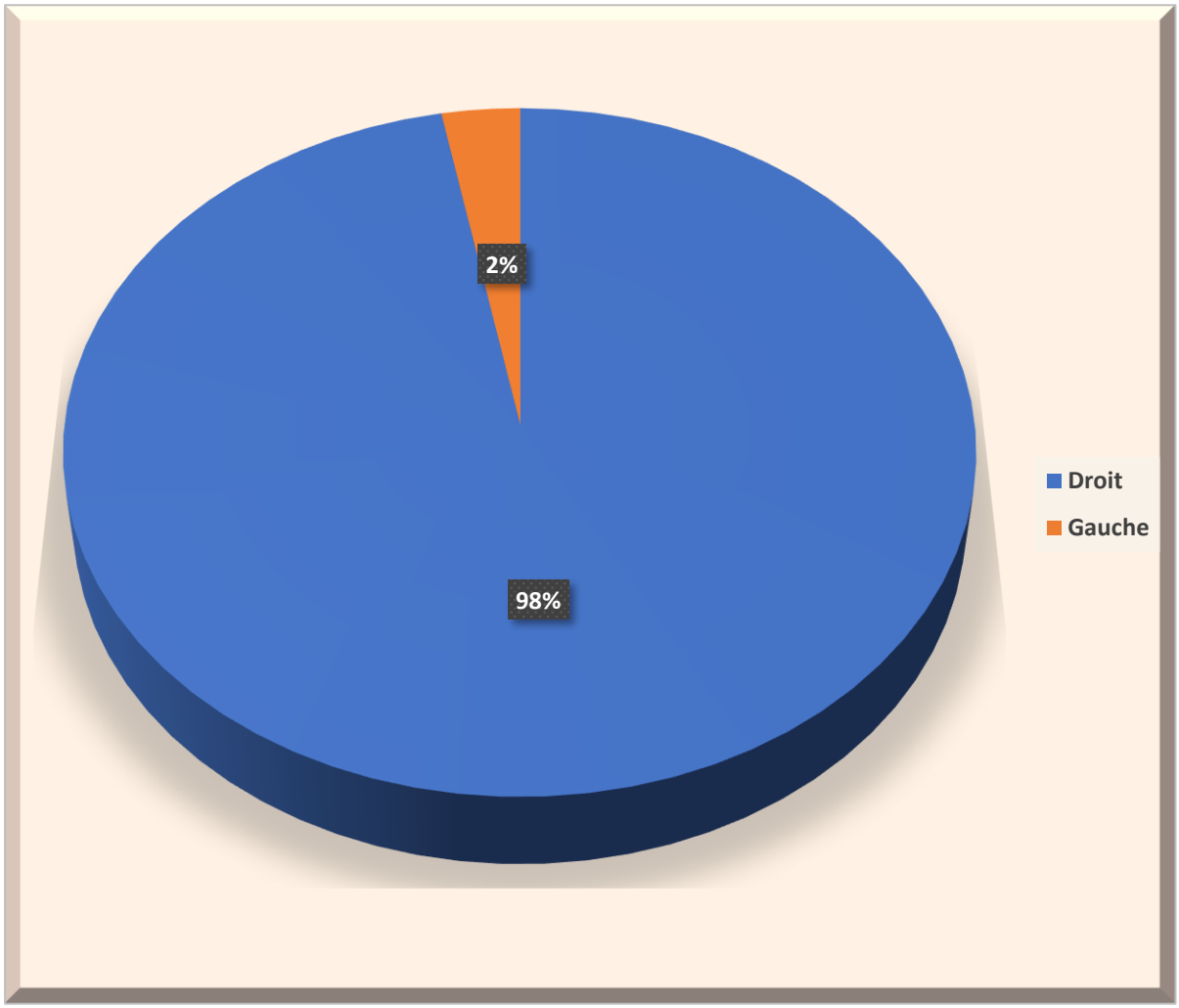


Figure 90: Répartition des enfants atteints de SP selon le côté implanté (2018-2023)

3.1.37. Délai de prise en charge

Dans notre étude, le délai moyen de prise en charge était de **15,5 mois**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [12,9– 18,1], un écart type de ± 15, et des délais extrêmes allant de 1 à 79 mois.

-40% (n = 55) des enfants avaient un délai de prise en charge ≤ 6 mois.

-60% (n = 83) des enfants avaient un délai de prise en charge ≤ 12 mois.

-75% (n = 104) des enfants avaient un délai de prise en charge ≤ 18 mois.

Tableau XLI: Répartition des enfants atteints de SP selon le délai de prise en charge (2018-2023)

Délai de prise en charge (Mois)	Fréquence (N)	Pourcentage (%)	Pourcentage cumulé (%)
1	2	1,0	1,0
2	8	5,0	7,0
3	6	4,0	11,0
4	11	8,0	19,0
5	4	2,0	22,0
6	24	17,0	40,0
7	3	2,0	42,0
8	6	4,0	46,0
9	1	,0	47,0
10	2	1,0	48,0
11	3	2,0	51,1
12	13	9,0	60,0
13	3	2,0	62,0
14	1	,0	63,0
15	6	4,0	67,0
16	4	2,0	70,0
18	7	5,0	75,0
19	2	1,0	77,0
22	1	,0	78,0
23	1	,0	78,0
24	5	3,0	82,0
26	1	,0	83,0
27	2	1,0	84,0
33	1	,0	85,0
34	1	,0	86,0
36	5	3,0	89,0
39	1	,0	90,0
40	2	1,0	91,0
42	1	,0	92,0
45	2	1,0	94,0
48	1	,0	94,0
52	1	,0	95,0
54	1	,0	96,0
57	2	1,0	97,0
59	1	,0	98,0
72	1	,0	99,0
79	1	,0	100,0
Total	137	100,0	

3.1.38. Prise en charge orthophonique

Dans notre étude, 91,2% (n = 125) des enfants étaient suivis en consultation de rééducation orthophonique, 8,8 % (n = 12) de la population n'a pas été prise en charge sur le plan orthophonique.

Un enfant ayant une surdité légère unilatérale n'a pas nécessité de prise en charge orthophonique.

Tableau XLII: Répartition des enfants atteints de SP selon la prise en charge orthophonique (2018-2023)

Prise en charge orthophonique	Effectif (n)
Oui	125
Non	12
Total	137

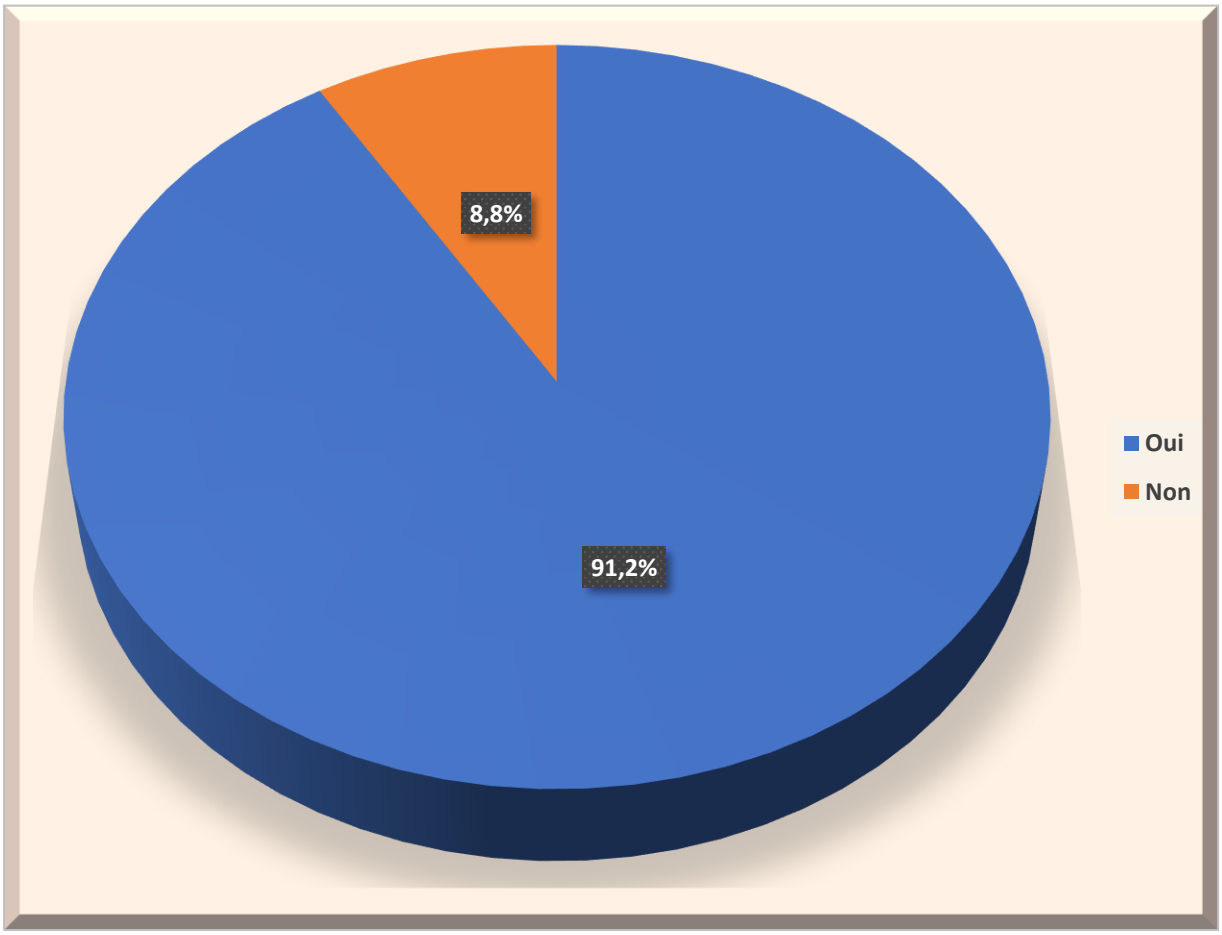


Figure 91: Répartition des enfants atteints de SP selon la prise en charge orthophonique (2018-2023)

3.1.39. Nombre de séances d'orthophonie par semaine

Nous avons étudié l'assiduité aux séances de rééducation orthophonique :

-24% (n = 30) des enfants avaient réalisé une séance d'orthophonie par semaine.
-66,4% (n = 83) des enfants avaient réalisé 2 séances d'orthophonie par semaine.
-8,8% (n = 11) des enfants avaient réalisé 3 séances d'orthophonie par semaine.

Tableau XLIII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'assiduité aux séances d'orthophonie (2018-2023)

Nombre de séance par semaine	Fréquence
1	30
2	83
3	11
4	1
Total	125

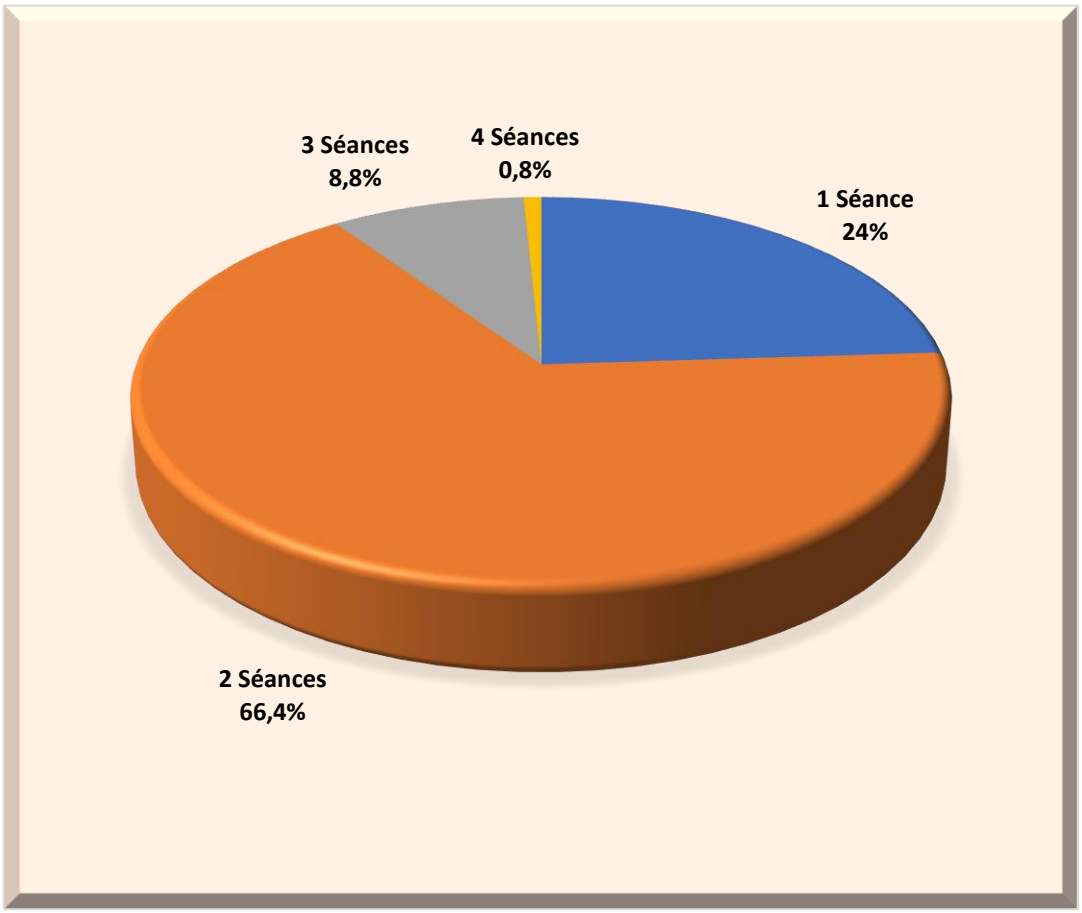


Figure 92: Répartition des enfants atteints de SP selon l'assiduité aux séances d'orthophonie (2018-2023)

3.1.40. Attitude thérapeutique appliquée aux enfants

Dans notre étude :
- 38% (n = 52), des enfants ont bénéficié d'un appareillage, suivi d'implantation cochléaire et de rééducation orthophonique.
- 33,6% (n = 46) des enfants ont bénéficié d'implantation cochléaire et de rééducation orthophonique.
- 19% (n = 26) des enfants ont bénéficié d'un appareillage et de rééducation orthophonique.
- 2,9% (n = 4) des enfants n'ont bénéficié d'aucune thérapeutique.

Tableau XLIV: Répartition des enfants atteints de SP selon l'attitude thérapeutique (2018-2023)

Attitude thérapeutique	Effectif
Appareillage-Orthophonie.	26
Appareillage puis implant cochléaire et orthophonie	52
Implant cochléaire et orthophonie	46
Appareillage seul	07
Appareillage puis Implant cochléaire	01
Orthophonie seule	01
Aucune	04
Total	137

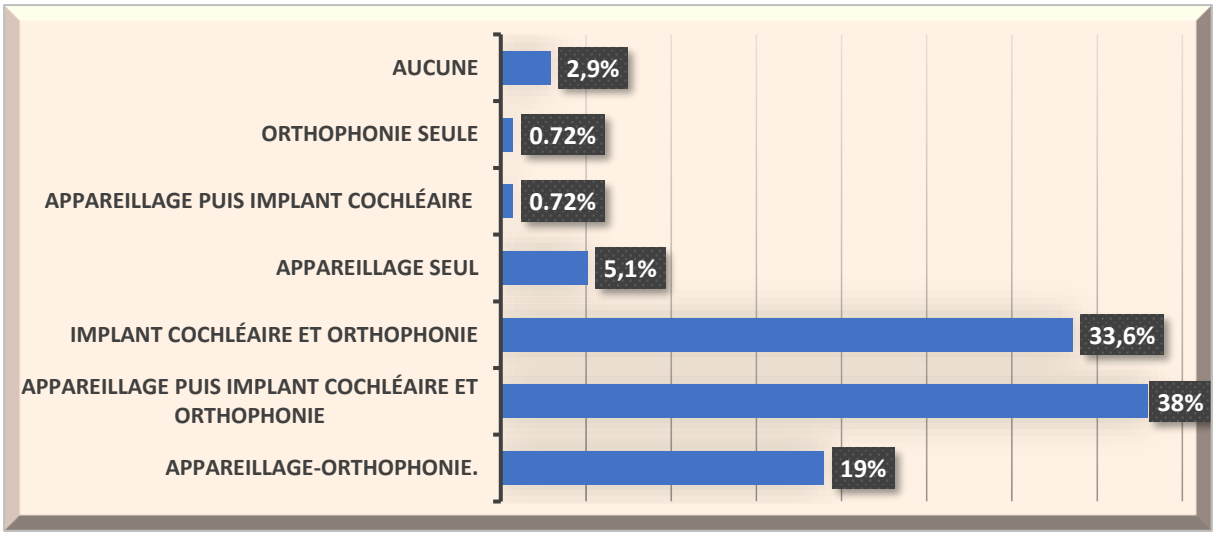


Figure 93: Répartition des enfants atteints de SP selon l'attitude thérapeutique (2018-2023)



Figure 94: Réhabilitation auditive par PAC ou IC.(ORL/CHU d'Oran).

3.1.41. Complications de l'implantation cochléaire

Dans notre étude, six enfants implantés (6%) ont présenté des complications liées à l'implantation cochléaire.

Un enfant a présenté une complication immédiate, de type surinfection de la plaie, ayant nécessité des soins locaux. Chez quatre enfants, l'IC a cessé de fonctionner spontanément, selon les dires des parents, et chez un enfant, l'IC a cessé de fonctionner suite à un coup de ballon reçu sur l'oreille.

Tableau XLV: Répartition des enfants atteints de SP selon les complications liées à l'IC (2018-2023)

Complications liées à l'implantation cochléaire	Effectif
Non	93
Oui	06
Total	99

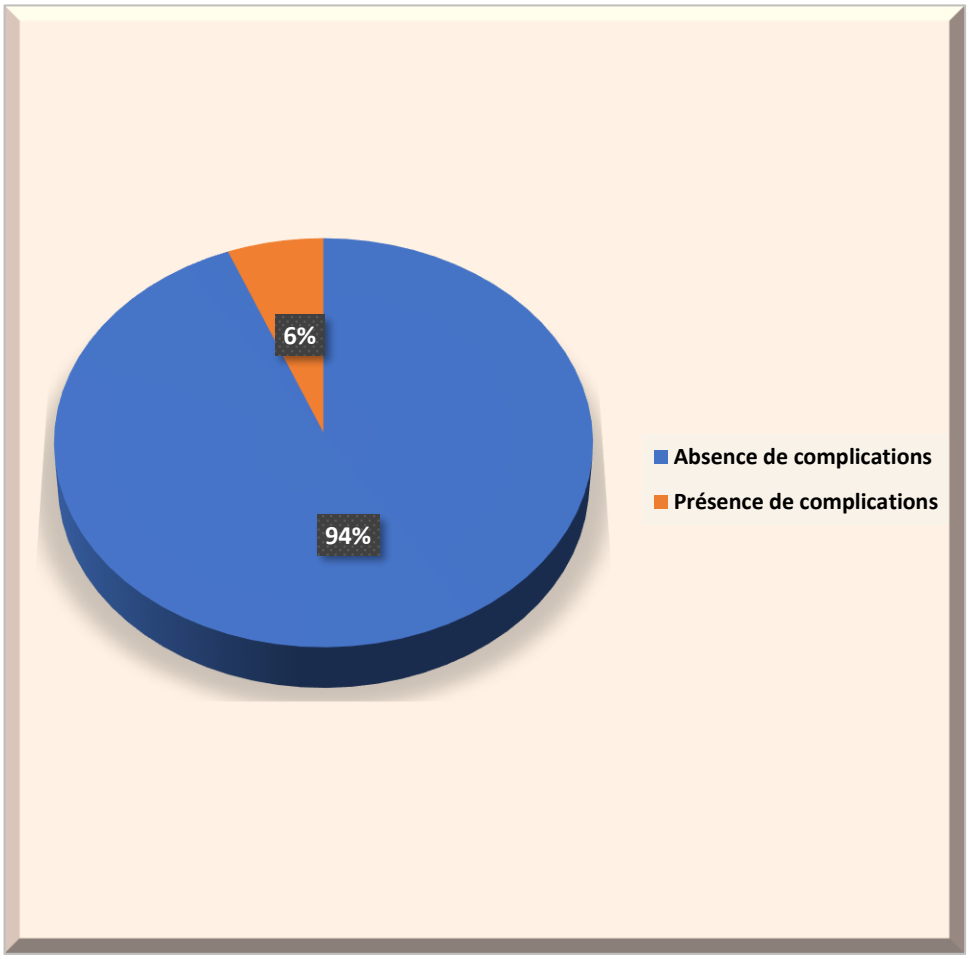


Figure 95: Répartition des enfants atteints de SP selon les complications liées à l'IC (2018-2023)

Score APCEI évolutif
Nous avons évalué le score APCEI au cours du dernier contrôle, après un suivi évolutif moyen de 29 mois, avec des extrêmes de 12 à 48 mois.

3.1.42. Domaine « A » évolutif

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « A » évolutif a atteint **4,36/5**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [4,1– 4,6], et un écart type de ± 1,31 au dernier contrôle.
74% (n = 100), des enfants ont atteint un score de 5, 10% (n = 14) un score de 4 et 5% (n=7) n'ont pas évolué (score à 0).

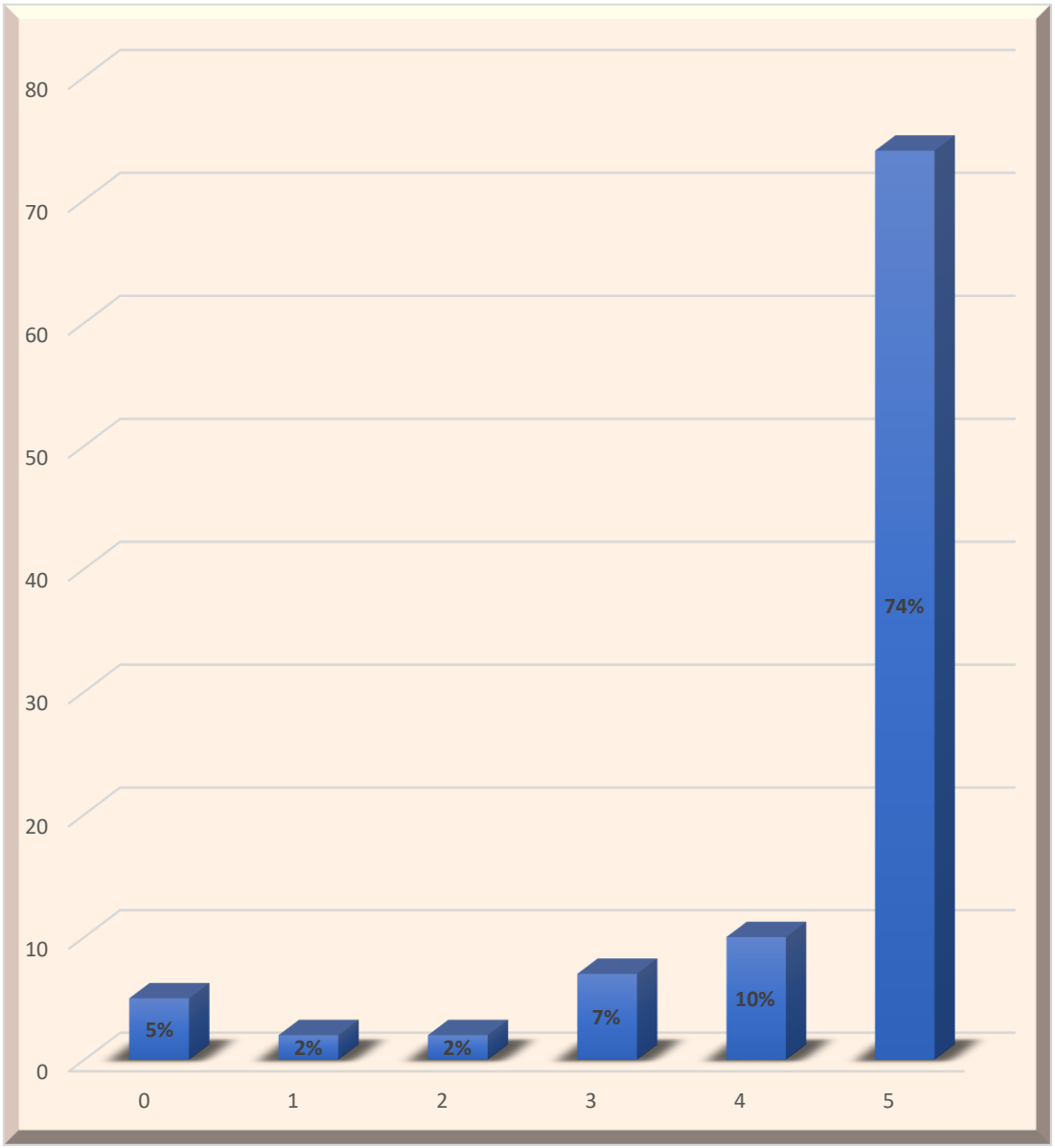


Figure 96: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "A" évolutif (2018-2023)

3.1.43. Domaine « P » évolutif

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « P » évolutif a atteint **3,77/5**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [5,53– 4,01], et un écart type de ± 1,41 au dernier contrôle. 38% (n = 52) des enfants ont atteint un score de 5 et 35% (n = 48), un score de 4.

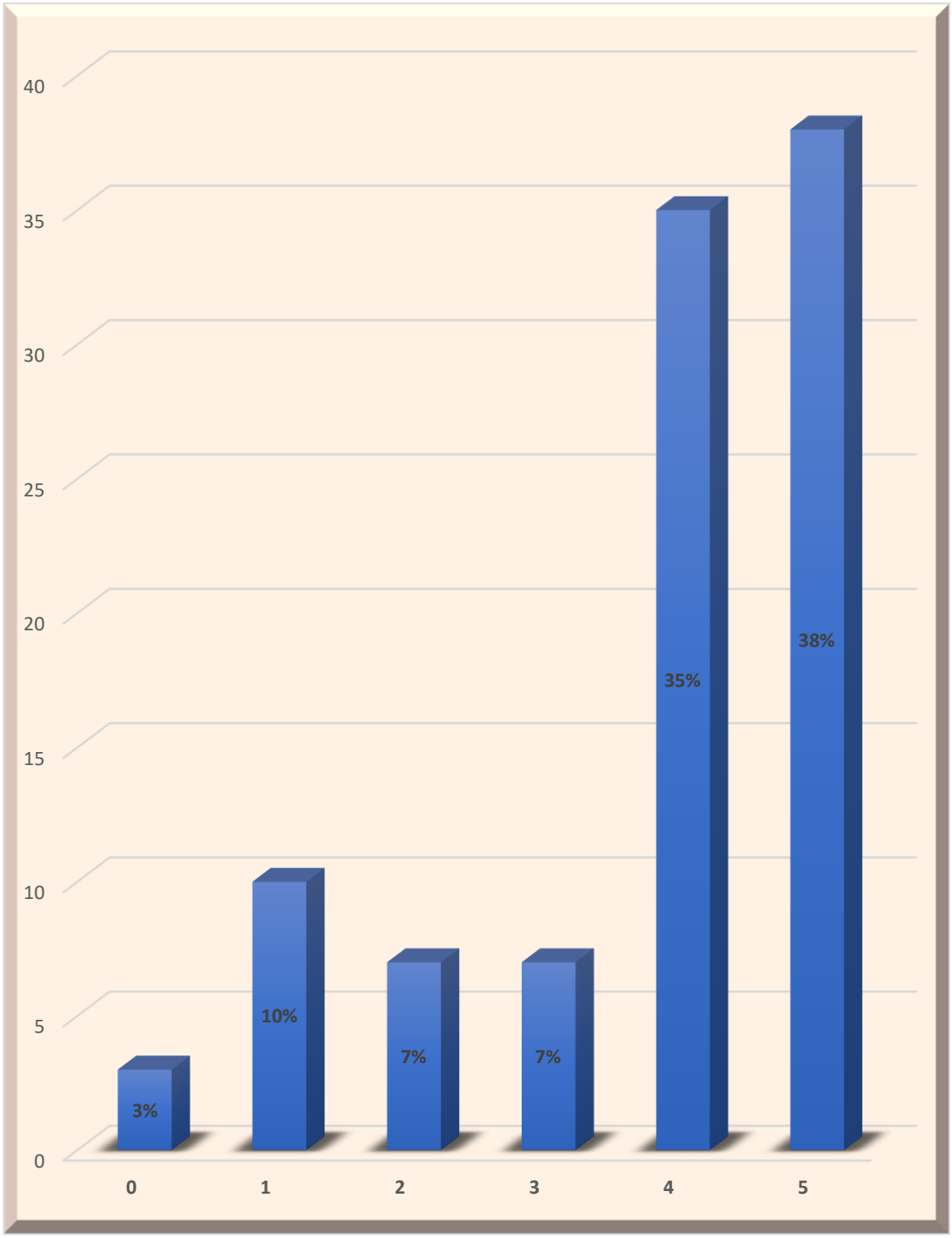


Figure 97: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "P" évolutif (2018-2023)

3.1.44. Domaine « C » évolutif

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « C » évolutif a atteint **3,27/5**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [3,03– 3,5] et un écart type de ± 1,45 au dernier contrôle.
32% (n = 44) des enfants ont atteint un score de 4 et 21% (n = 29) un score de 5.

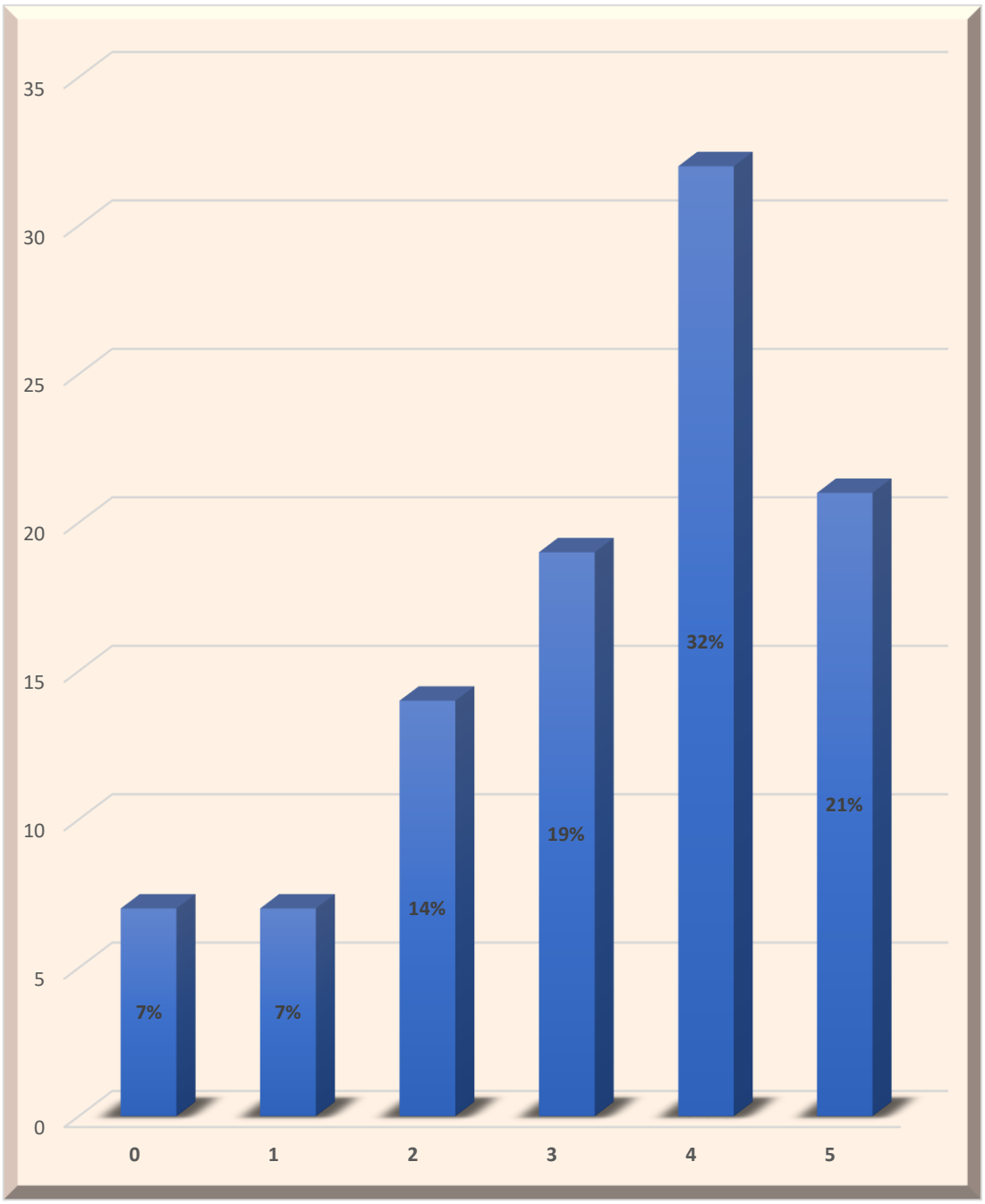


Figure 98 : Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "C" évolutif (2018-2023)

3.1.45. Domaine E évolutif

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « E » évolutif, a atteint **2,97/5**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [2,7– 3,2] et un écart type de ± 1,37 au dernier contrôle.
25% (n = 34) des enfants ont atteint un score de 4, et 23% (n = 32) un score de 3.

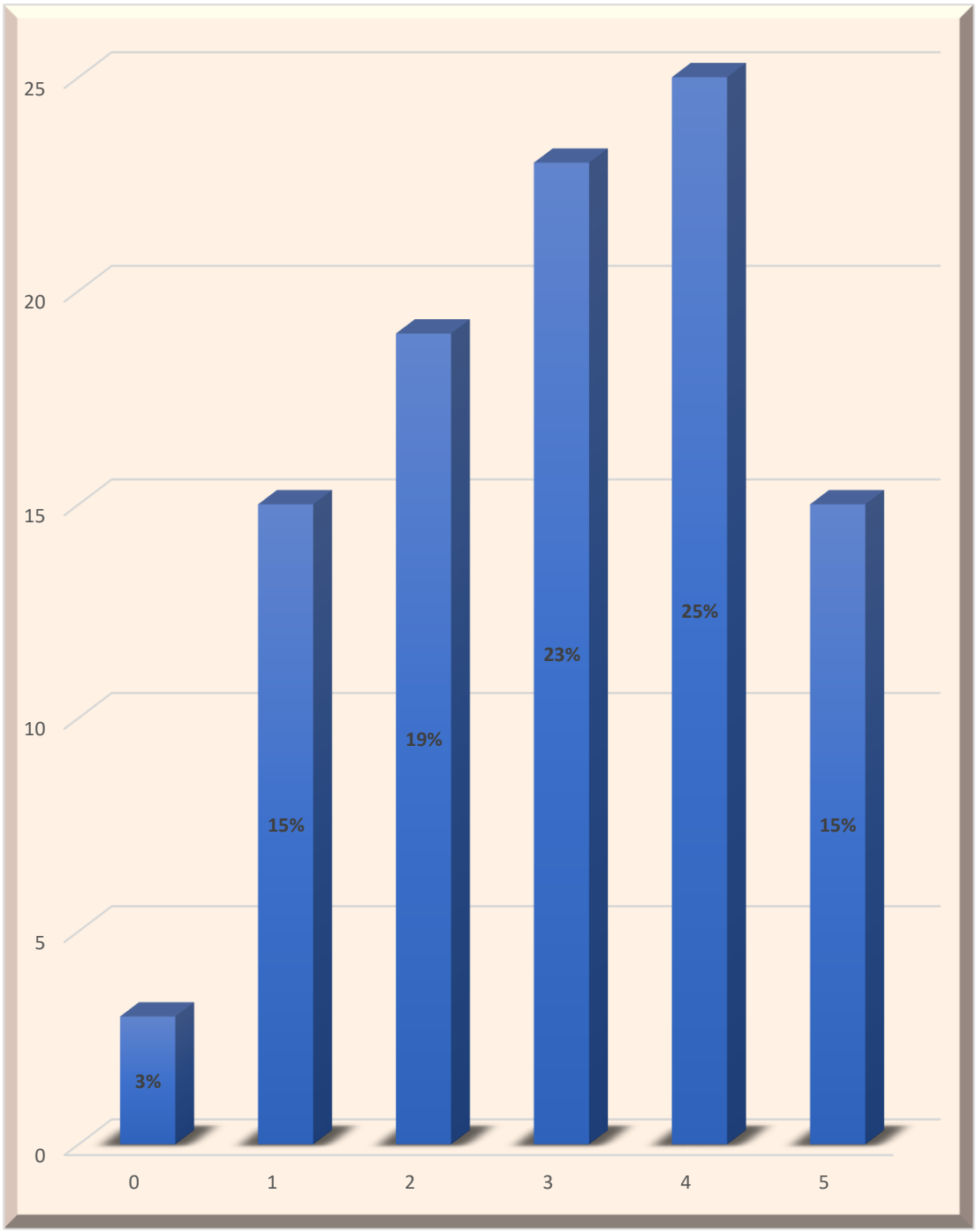


Figure 99: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "E" évolutif (2018-2023)

3.1.46. Domaine « I » évolutif

Dans notre étude, la moyenne du score du domaine « I » évolutif a atteint 2,89/5, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [2,7– 3,1] et un écart type de ± 1,39 au dernier contrôle.
29% (n = 40) des enfants ont atteint un score de 3, et 20% (n = 27) un score de 4.

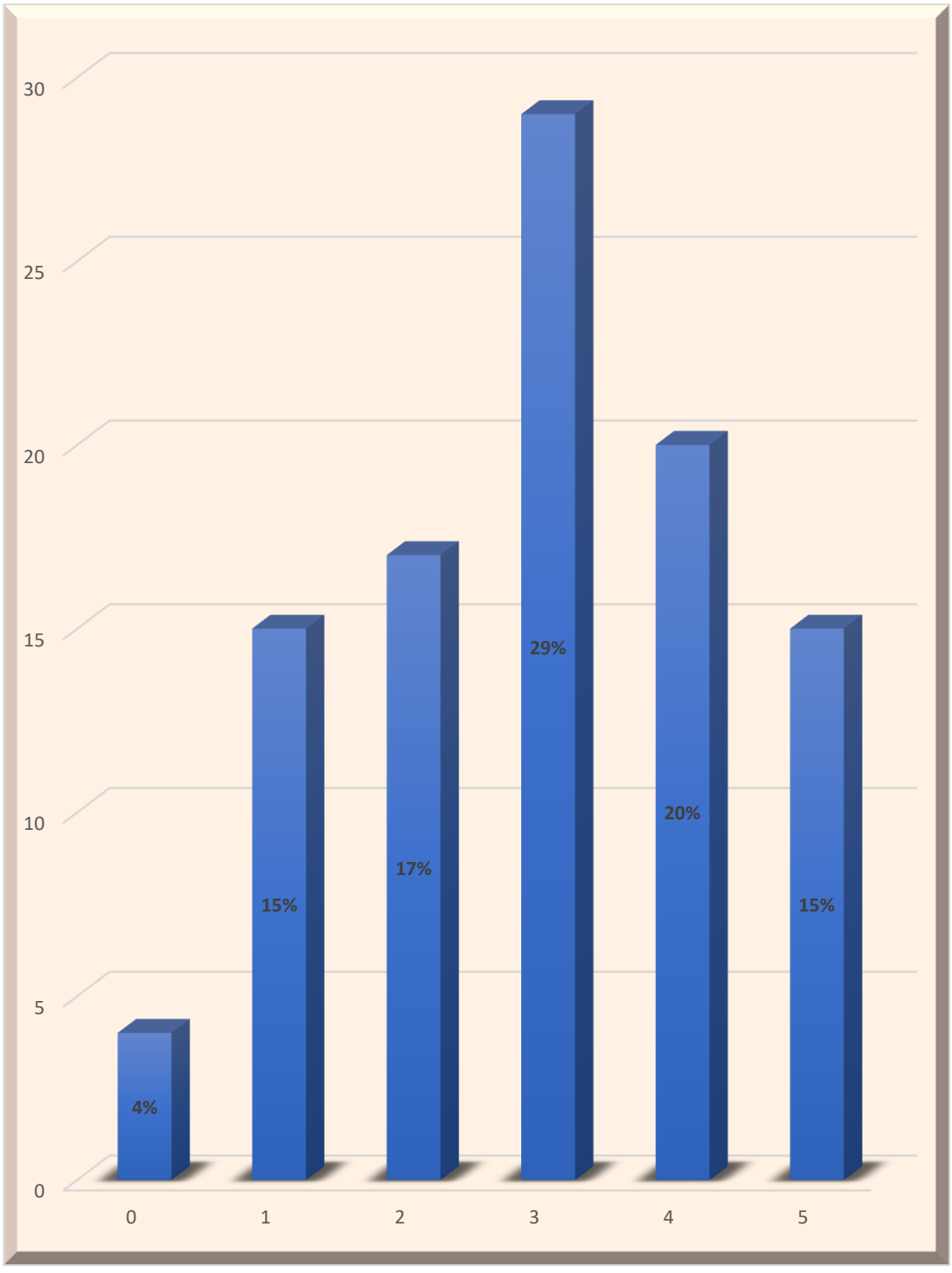


Figure 100: Répartition des enfants atteints de SP selon le score du domaine "I" évolutif (2018-2023)

3.1.47. Score APCEI évolutif

Nous avons calculé le score APCEI évolutif en additionnant les résultats de chaque domaine, le total maximal du score étant de 25 points.

- La moyenne du score APCEI évolutif a atteint **17,26/25**, avec un intervalle de confiance $IC_{95\%}$ [16,2– 18,3], et un écart type de ±6,02 au dernier contrôle.
- 72% (n = 98) des enfants ont atteint un bon score APCEI (≥16/25) au dernier contrôle.
- 9% (n = 12) des enfants ont atteint un score moyen APCEI (entre 12 et 15/25) au dernier contrôle.
- 19% (n = 26), des enfants ont atteint un faible score APCEI (≤11/25) au dernier contrôle.

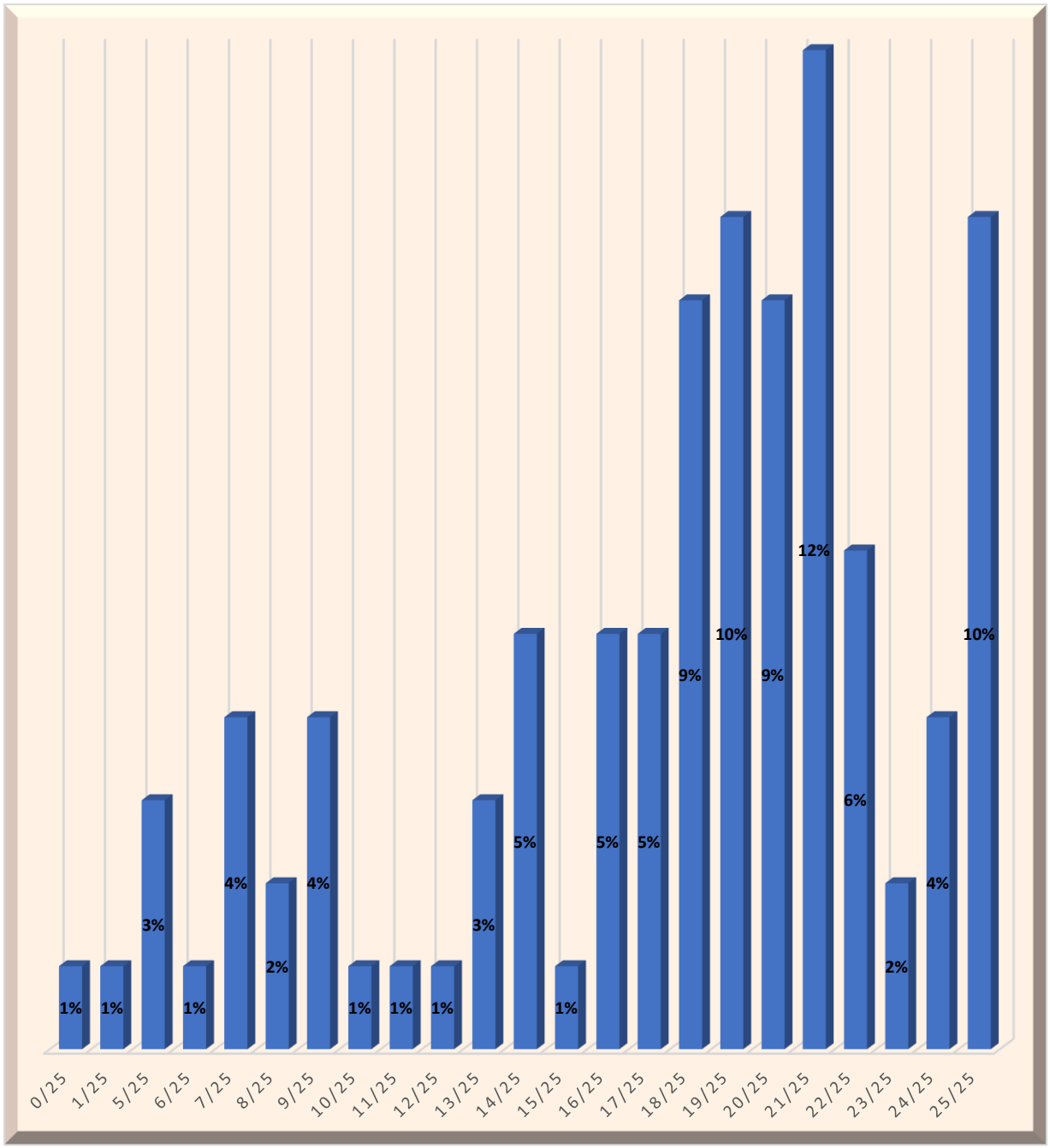


Figure 101: Répartition des enfants atteints de SP selon le score APCEI évolutif (2018-2023)

3.1.48. Évolution du score APCEI et de ses cinq domaines

L'ensemble des domaines du score APCEI ainsi que le score total ont évolué de façon significative (p<0,000).

La meilleure évolution a été notée dans le domaine « A » (acceptation et port de l'aide auditive), qui est passée d'une moyenne de 0,97/5 à 4,36/5, suivie par celle du domaine « P » (perception), qui est passée de 0,8/5 à 3,77/5.

La moyenne du score APCEI total est passée de 4,62/25 à 17,26/25.

Tableau XLVI : Évolution des domaines du score APCEI (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI		
	À la première consultation	Au dernier contrôle	P
Domaine « A »	0,97/5	4,36/5	0,000
Domaine « P »	0,8/5	3,77/5	0,000
Domaine « C »	0,84/5	3,27/5	0,000
Domaine « E »	1,01/5	2,97/5	0,000
Domaine « I »	0,98/5	2,89/5	0,000
Score APCEI total	4,62/25	17,26/25	0,000

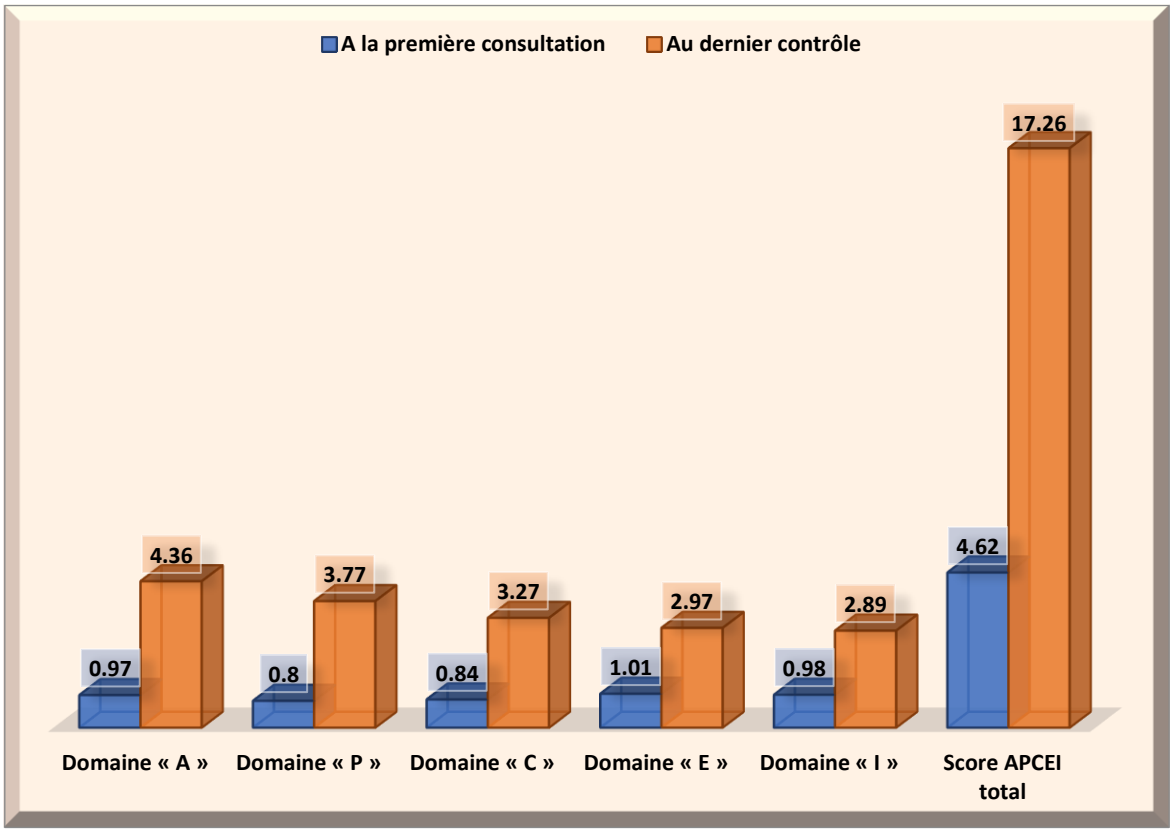


Figure 102: Évolution des domaines du score APCEI (2018-2023)

3.1.49. Résultat orthophonique global

Résultat subjectif (appréciation globale) : d'après l'orthophoniste, à la dernière date de suivi : 32,3% (n = 44), des enfants avaient une très bonne amélioration, 10,3% (n = 14) une amélioration optimale, 11,1% (n = 15) une amélioration moyenne, et 5,1% (n=7) n'avaient aucune amélioration.

Tableau XLVII: Répartition des enfants atteints de SP selon le résultat orthophonique global (2018-2023)

Résultats orthophonique global	Effectif
Aucun	7
Minime	15
Moyen	15
Bon	41
Très bon	44
Optimal	14
Total	136

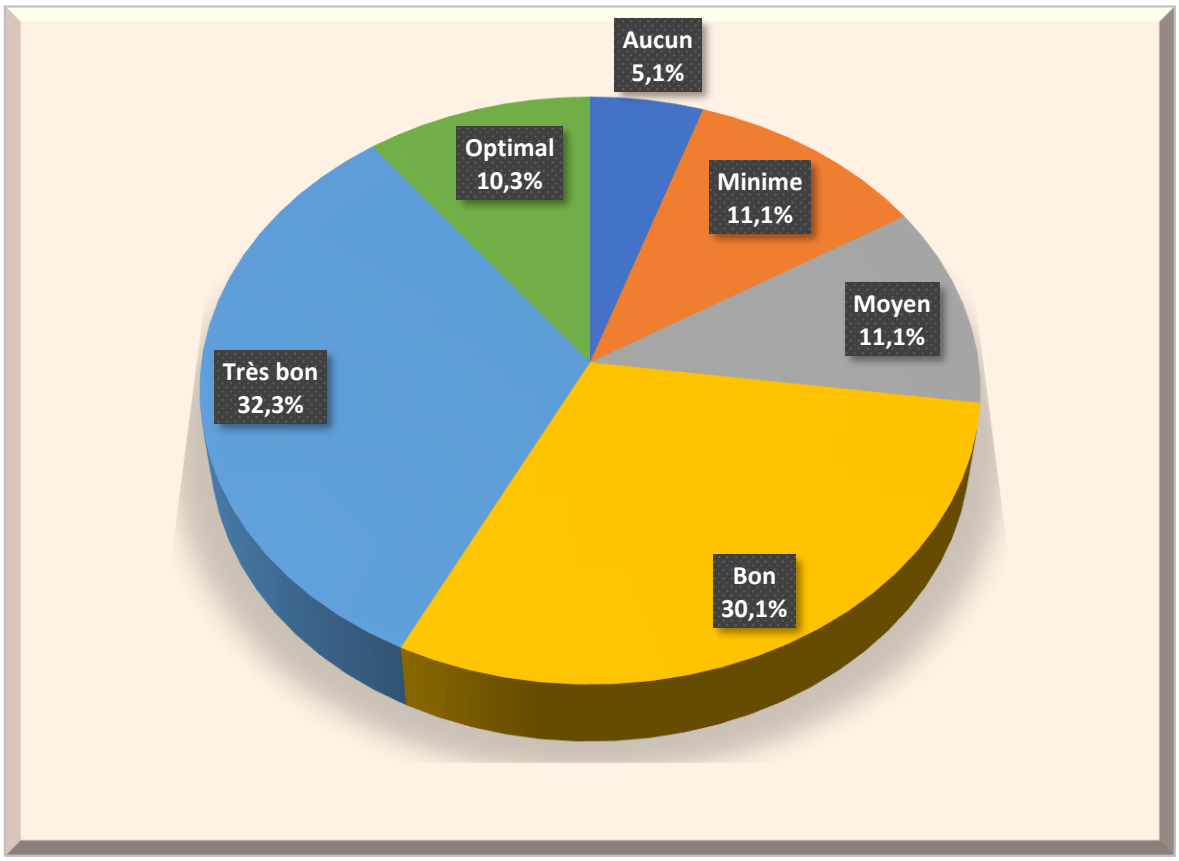


Figure 103: Répartition des enfants atteints de SP selon le résultat orthophonique global (2018-2023)



Figure 104: Rééducation et évaluation orthophonique.(ORL/CHU D'Oran).

3.1.50. Scolarisation

Dans notre série, au dernier contrôle, 111 enfants avaient atteint l'âge de 6 ans ou plus, dont 74,77% (n = 83) étaient scolarisés.

Tableau XLVIII: Répartition des enfants âgés de 6 ans et plus en fonction de la scolarisation (2018-2023)

Enfant scolarisé	Effectif
Oui	83
Non	28
Total	111

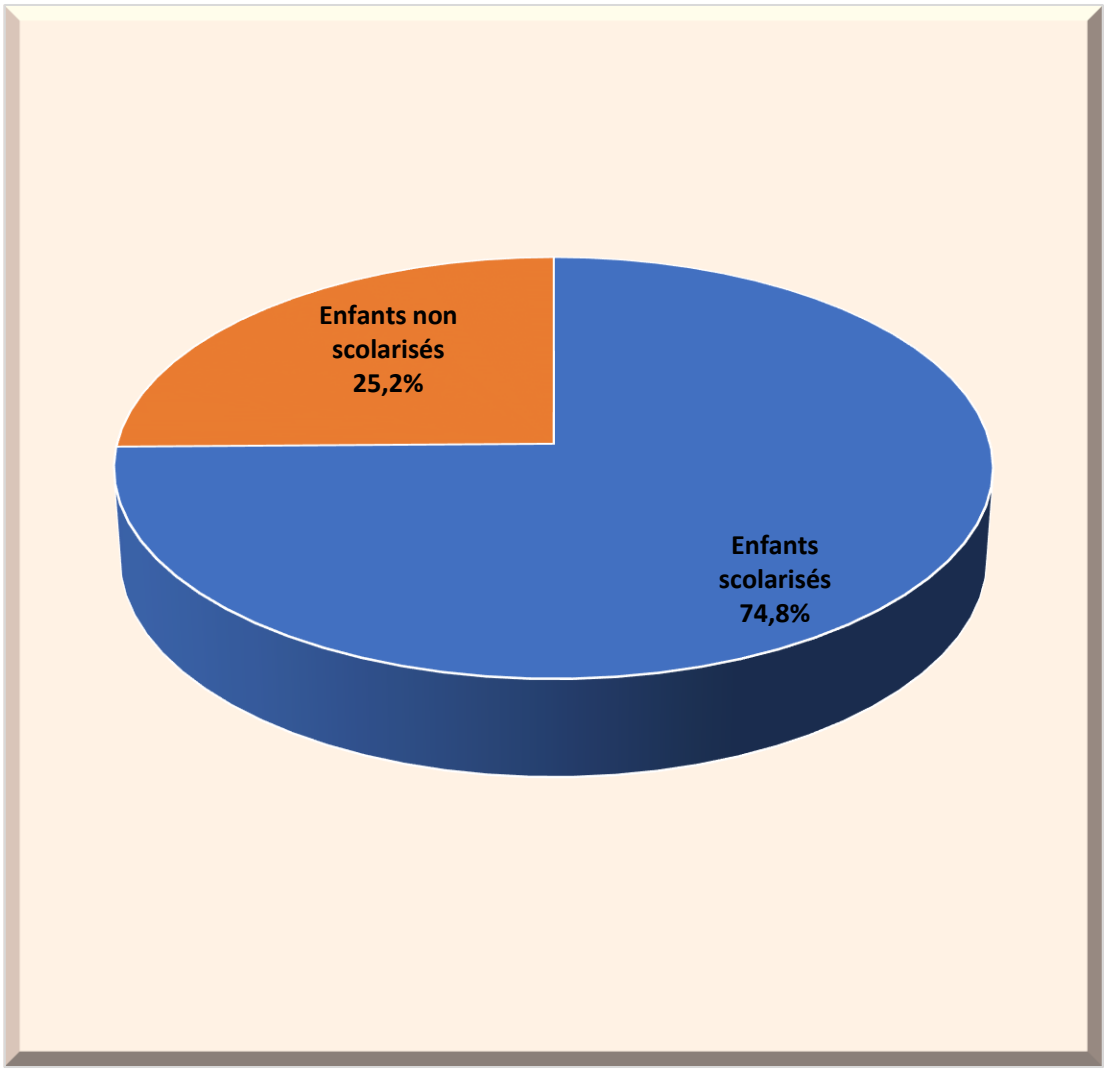


Figure 105: Répartition des enfants âgés de 6 ans et plus en fonction de la scolarisation (2018-2023)

3.2. Étude analytique

3.2.1. Influence du niveau d'instruction des mères sur l'âge de diagnostic

Dans notre étude, l'âge moyen de diagnostic était de 28 mois ±29 d'écart type. Ce dernier diminue nettement et atteint une moyenne de 18,4 mois chez les enfants dont les mères ont un niveau universitaire. On note une différence statistiquement significative **(P < 0,019)**.

Tableau XLIX: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le niveau d'instruction des mères (2018-2023)

	Âge de diagnostic (Mois)			
Niveau d'instruction des mères	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Analphabète	4	28,5	13,3	**0,019**
Primaire	19	31,9	24,8	
Moyen	37	24	18	
Secondaire	44	39,6	41,9	
Universitaire	33	18,4	15,1	

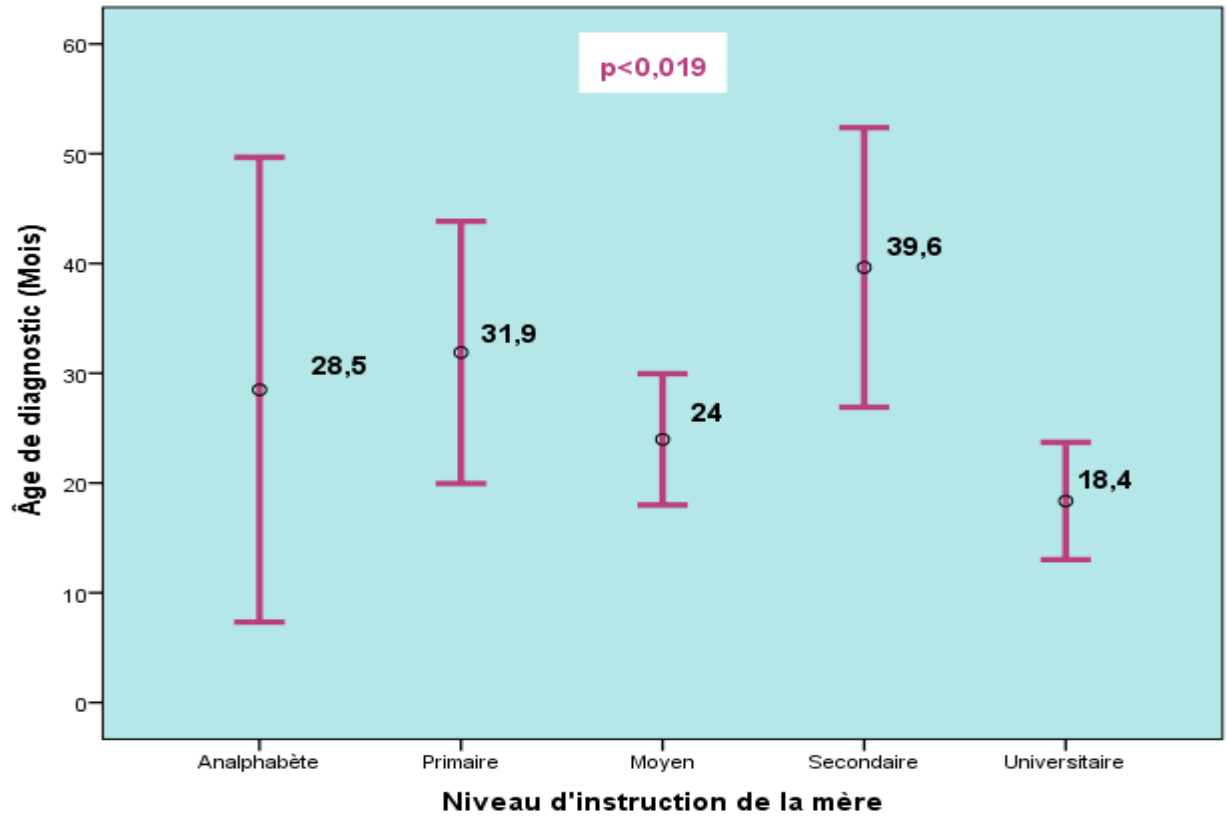


Figure 106: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le niveau d'instruction des mères (2018-2023)

3.2.2. Étude du nombre de facteurs de risque

Dans notre étude, 73% (n = 100) des enfants avaient au moins un facteur de risque connu de la SP, et 27% (n=37) n'avaient aucun facteur de risque, 44,52% (n = 61) avaient un seul facteur de risque, et 23,35% (n = 32) avaient deux facteurs de risque.

Tableau L: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque (2018-2023)

Nombre de facteur de risque	Effectif
0	37
1	61
2	32
3	7
Total	137

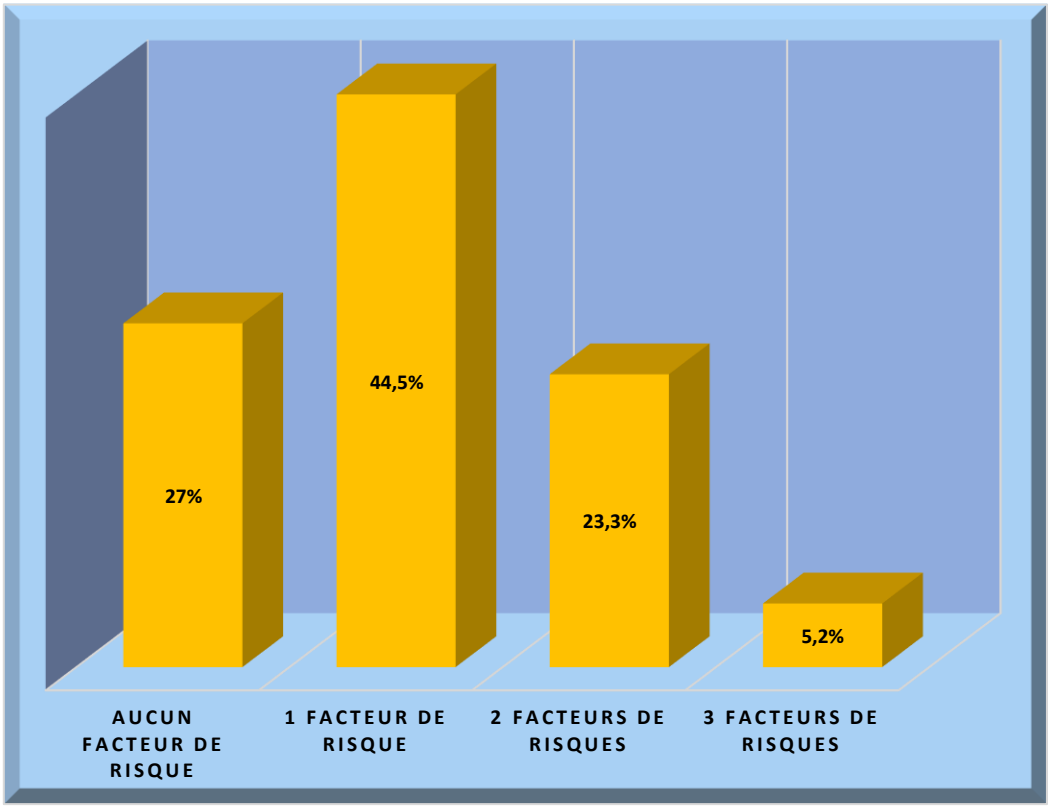


Figure 107: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque (2018-2023)

3.2.3. Analyse du groupe d'enfant ayant un seul facteur de risque

Nous avons analysé le groupe d'enfants ayant un seul facteur de risque (n = 61), pour essayer de déterminer les facteurs de risque les plus fréquents dans notre étude.

Le mariage consanguin est le facteur de risque le plus fréquent dans notre étude (49,2%), suivi par l'existence de cas similaires dans la famille et la rubéole maternelle (14,75%), la méningite bactérienne est retrouvée chez 6,55% des cas.

L'analyse de ce groupe d'enfants dénote de la fréquence des surdités susceptibles d'être d'origine génétique.

Tableau LI: Répartition des facteurs de risque dans le groupe d'enfants ayant un seul facteur de risque (2018-2023)

Facteur de risque	Effectif
Mariage consanguin parental	30
Existence de cas similaire dans la famille	9
Rubéole maternelle	9
Méningite bactérienne	4
Poids de naissance <1,5Kg	3
Ictère néonatal ayant nécessité une exsanguinotransfusion	3
Asphyxie avec un score d'Apgar pathologique	2
Prise de médicament ototoxique	1
Total	61

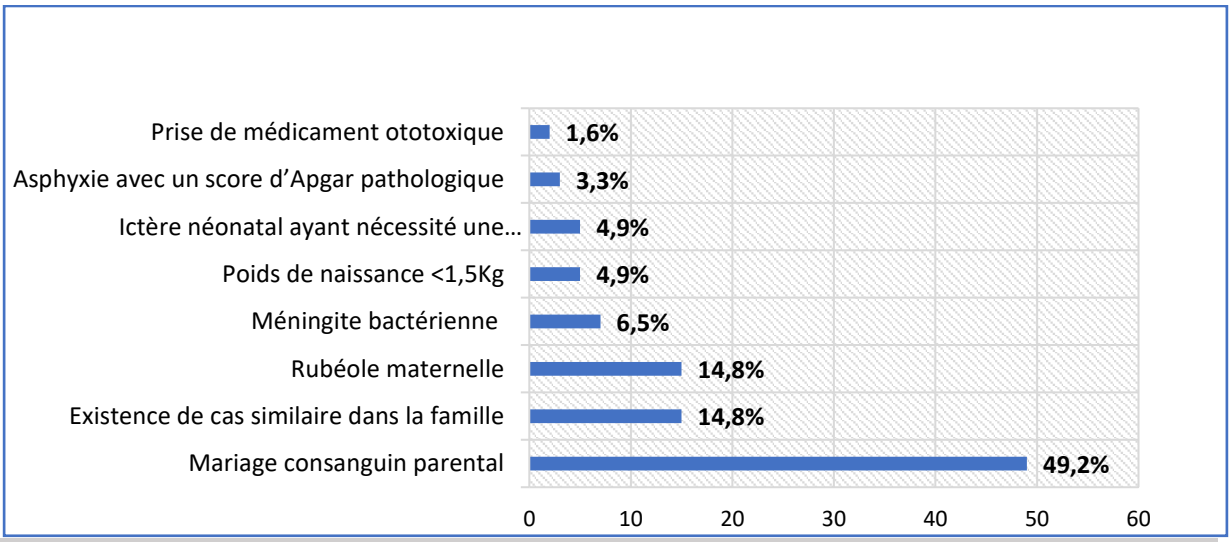


Figure 108: Répartition des facteurs de risque dans le groupe d'enfant ayant un seul facteur de risque (2018-2023)

3.2.4. Relation entre l'existence de facteurs de risque et le degré de la surdité

Nous avons constaté que 63,5% (n=88) des enfants ayant au moins un facteur de risque ont des SP sévères à profondes. Cette différence n'est pas significative sur le plan statistique (p =0,07) par rapport aux enfants n'ayant pas de facteur de risque.

Tableau LII: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023)

Notion de facteur de risque	Degré de la surdité				Total	p
	Légère	Moyenne	Sévère	Profonde		
Oui	4	8	18	70	100	0,07 NS
Non	6	4	4	23	37	
Total	10	12	22	93	137	

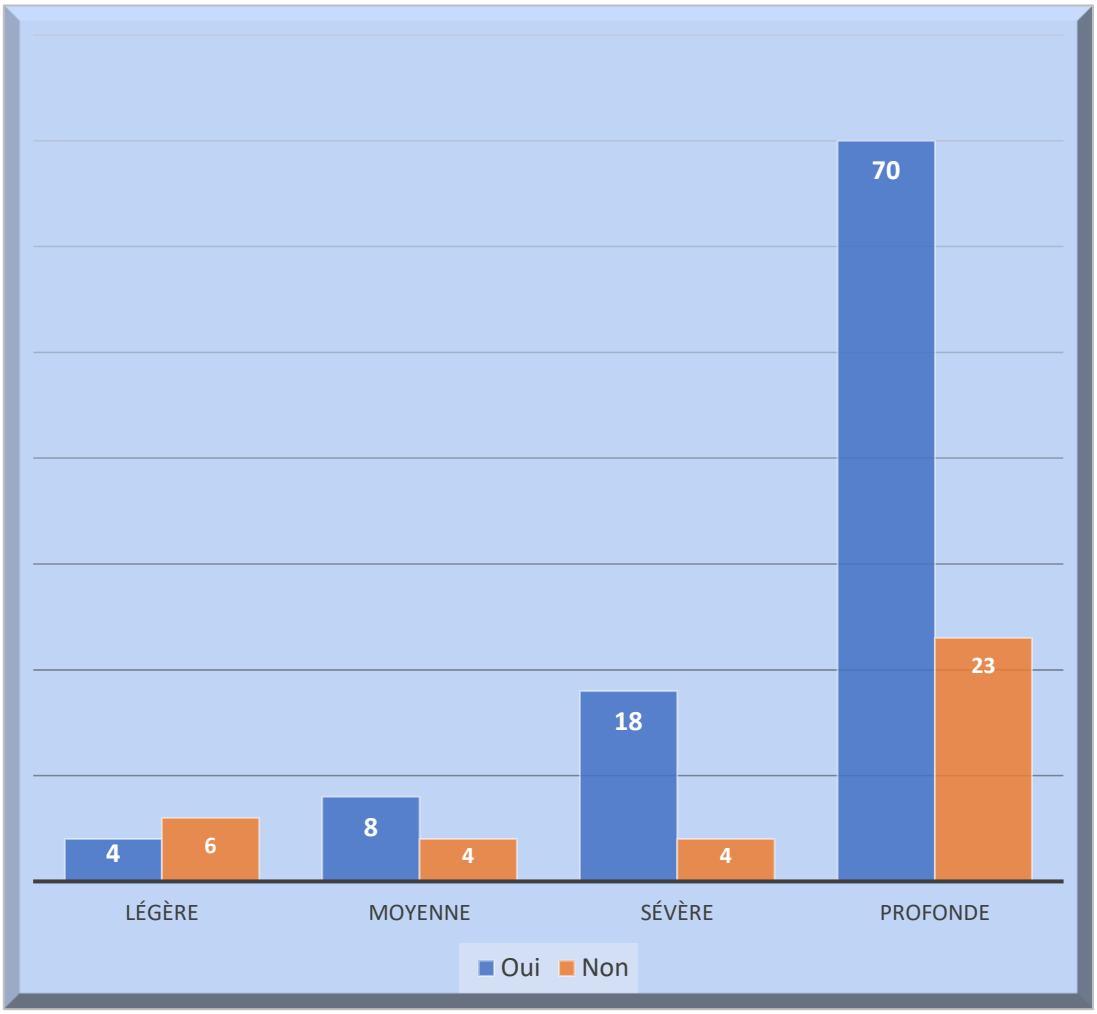


Figure 109: Répartition des enfants atteints de SP selon l'existence de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023)

3.2.5. Relation entre le nombre de facteurs de risque et le degré de la surdité

Nous avons comparé le degré de la surdité en fonction du nombre de facteurs de risque.

Il n'existe pas de différence significative sur le plan statistique (**p =0,07**)

Selon le test de corrélation de Spearman, il n'existe pas une corrélation significative entre le degré de la surdité et le nombre de facteur de risque (**p=0,36).**

Tableau LIII: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023)

Nombre de facteur de risque	Degré de la surdité				Total	p
	Légère	Moyenne	Sévère	Profonde		
0	6	4	4	23	37	0,07 NS
1	4	5	8	44	61	
2	0	1	9	22	32	
3	0	2	1	4	7	
Total	10	12	22	93	137	

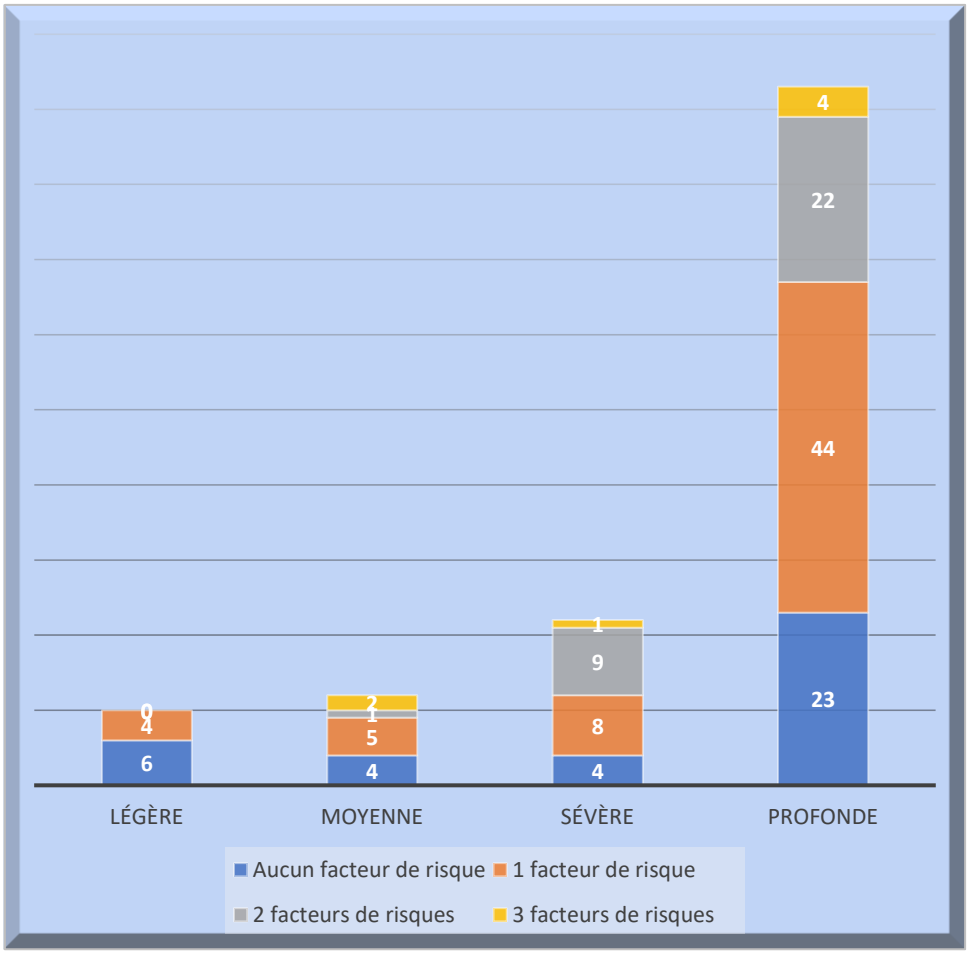


Figure 110: Répartition des enfants atteints de SP selon le nombre de facteurs de risque et le degré de la surdité (2018-2023)

3.2.6. Relation entre l'âge de diagnostic et le degré de la surdité

Dans notre étude, l'âge moyen du diagnostic était de 28,9 mois ±29 d'écart type. Les enfants qui avaient une surdité profonde avaient été diagnostiqués à des âges précoces (moyenne de 18,27 mois), alors que ceux ayant une surdité légère ou moyenne étaient diagnostiqués à des âges tardifs (moyenne respective de 73,82 et 71 mois).

Il existe une corrélation négative (r de Pearson = -0,65) et significative (p<0,000), c'est-à-dire plus la surdité est profonde, moins est l'âge de diagnostic.

Tableau LIV: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le degré de la surdité (2018-2023)

	Âge de diagnostic (Mois)			
Degré de la surdité	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Légère	10	73,82	38,372	
Moyenne	12	71,00	49,730	
Sévère	22	30,36	24,815	**0,000**
Profonde	93	18,27	10,599	
Total	137	28,88	29,168	

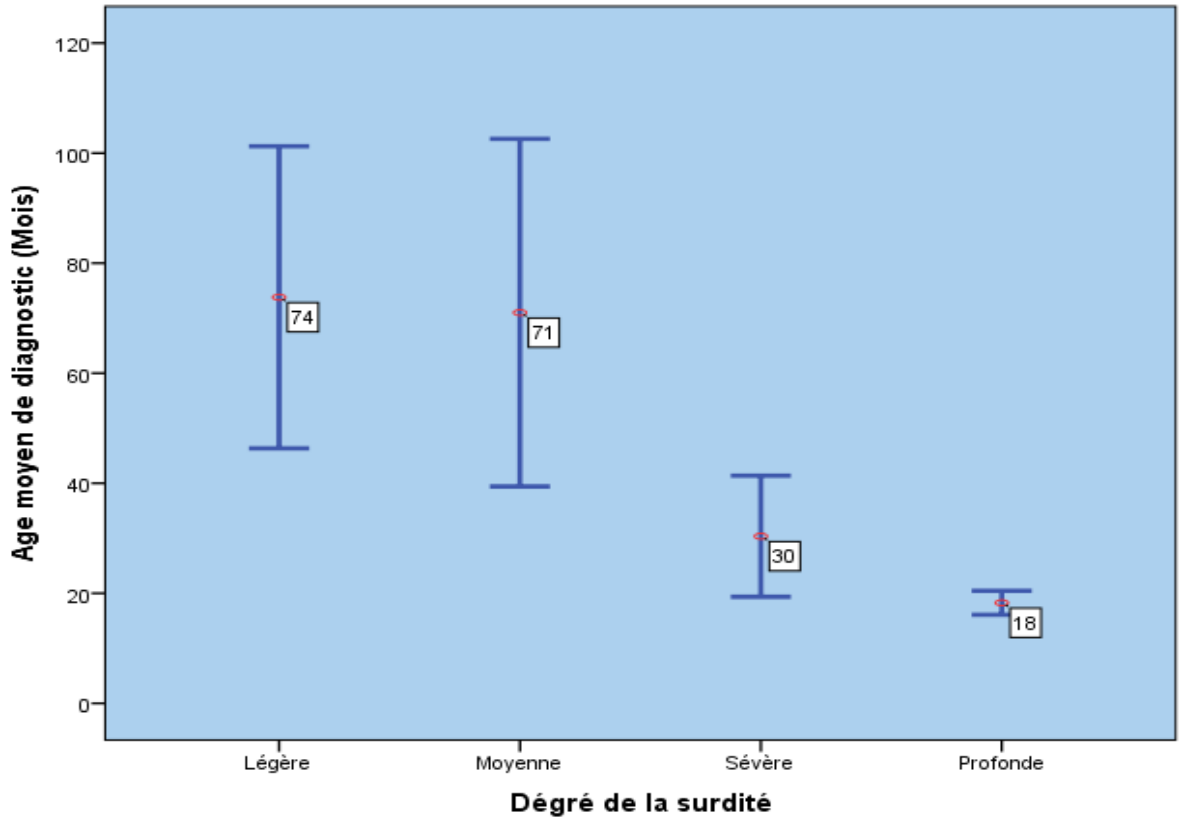


Figure 111: Comparaison de l'âge moyen de diagnostic selon le degré de la surdité (2018-2023)

3.2.7. Influence de l'existence de facteurs de risque sur le statut audio-phonatoire initial

Dans notre étude, la moyenne du score APCEI initial est de 4,62/25 ±5,32 ; cette moyenne augmente en l'absence de facteurs de risque et diminue en leur présence (5,56/25 versus 4,29/25).
On note une différence statistiquement non significative p = 0,22.

Tableau LV: Comparaison des moyennes du score APCEI initial selon l'existence de facteurs de risque (2018-2023)

	Score APCEI initial /25			
Notion de facteur de risque	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Oui	100	4,29	4,97	**0,22 NS**
Non	36	5,56	6,16	

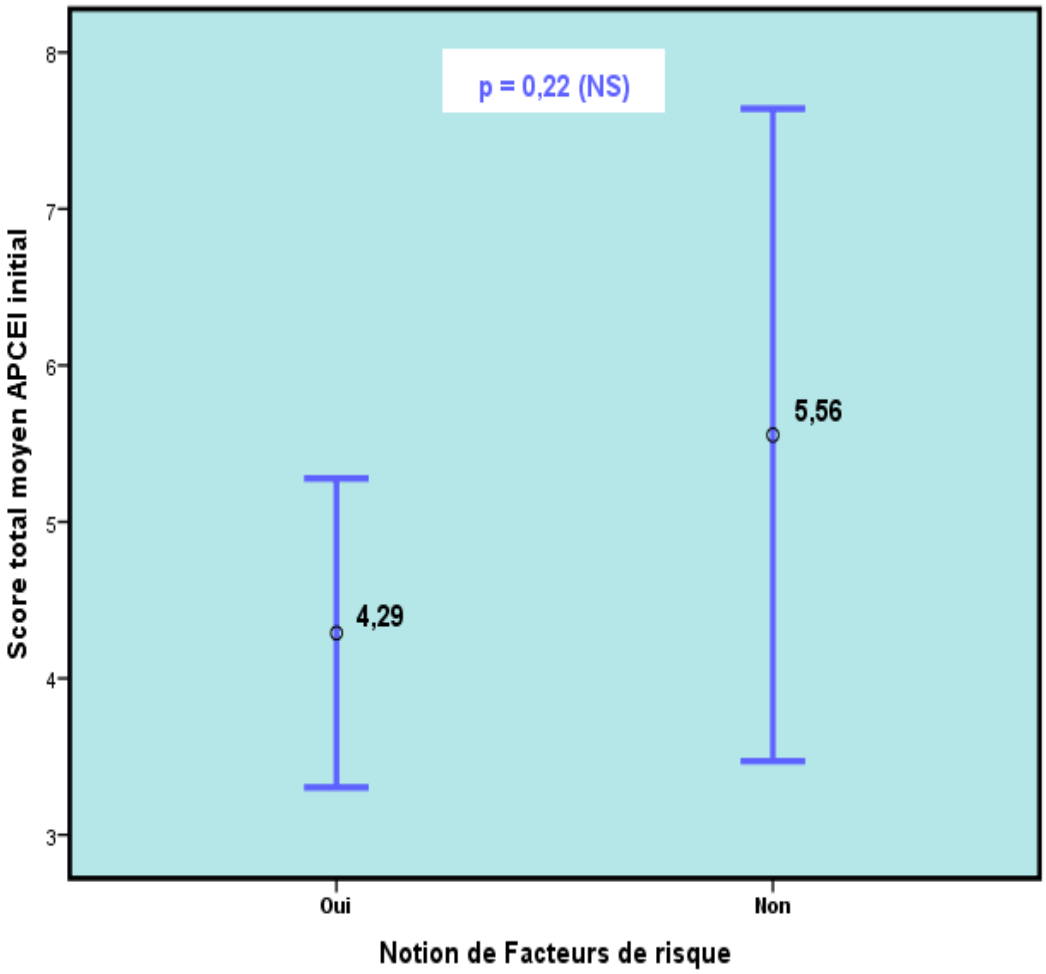


Figure 112: Comparaison des moyennes du score APCEI initial selon l'existence de facteurs de risque (2018-2023)

3.2.8. Relation entre l'existence de comorbidités et l'évolution audio-phonatoire

Dans notre étude, 17 enfants avaient différentes comorbidités associées à leurs surdités. Nous avons comparé leurs résultats évolutifs avec ceux des enfants qui ne présentaient aucune comorbidité.

Les moyennes du score évolutif des enfants avec comorbidité étaient nettement inférieures par rapport aux enfants sans comorbidité (14/25 versus 17,71/25).

On note une différence statistiquement significative (**p < 0,017**).

Tableau LVI: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'existence de comorbidités (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Notion de comorbidités	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**p**
Oui	17	14,00	7,61	**0,017**
Non	119	17,71	5,64	

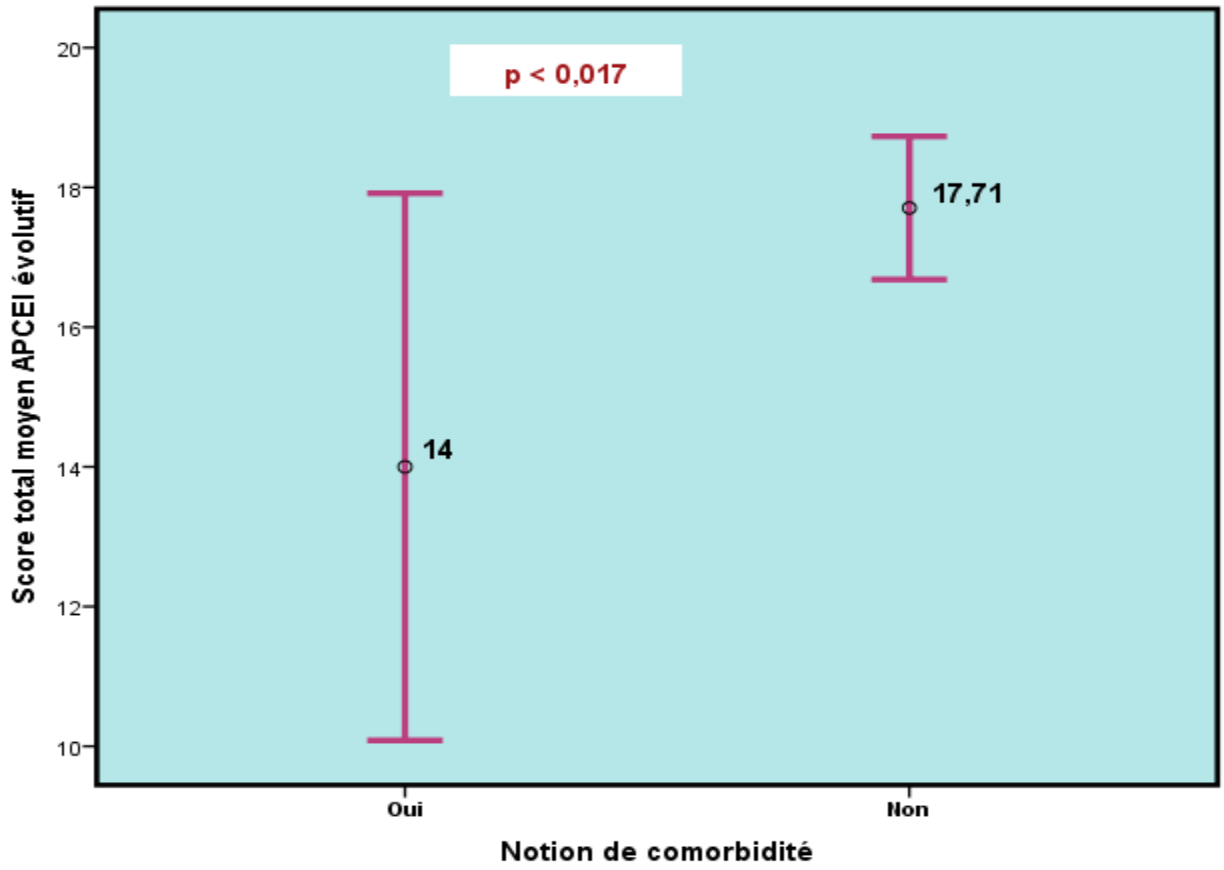


Figure 113: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'existence de comorbidités (2018-2023)

3.2.9. Influence de l'âge à l'appareillage auditif conventionnel sur le développement du langage

Dans le groupe des enfants ayant bénéficié d'un AAC suivi d'une IC (n = 53), nous avons comparé le niveau du développement du langage reflété par le domaine « E » du score APCEI évolutif.

Il n'existe pas de différence statistiquement significative (p = 0,37) entre les scores moyens du domaine « E » évolutif selon l'âge à l'AAC.

Tableau LVII: Comparaison de la moyenne du score du domaine « E » selon l'âge à l'appareillage auditif conventionnel (2018-2023)

N= 53	Score du domaine « E » évolutif /5			
Âge à l'appareillage auditif conventionnel	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
≤ 24 mois	13	3,31	1,18	**0,37 NS**
> 24 mois	40	2,98	1,16	
Total	53	3,06	1,17	

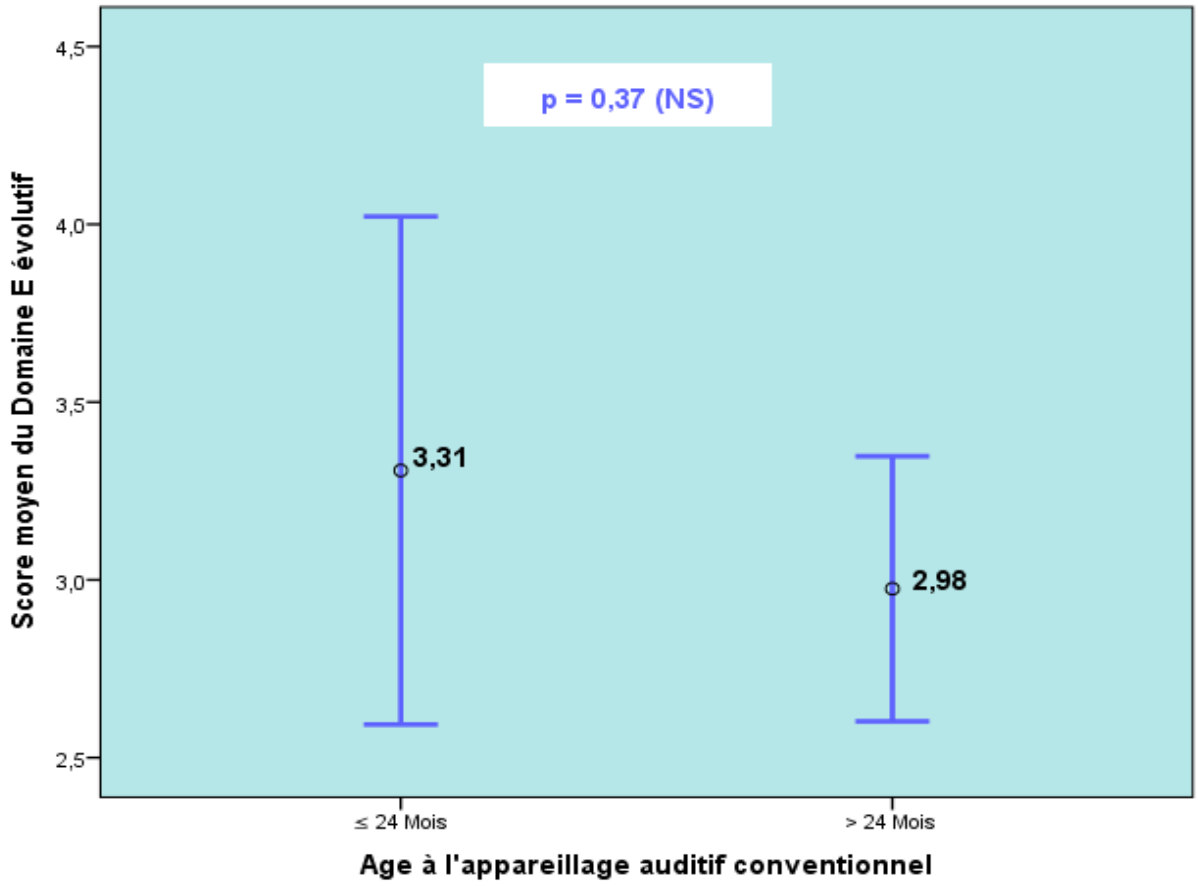


Figure 114 : Comparaison de la moyenne du score du domaine « E » selon l'âge à l'appareillage auditif conventionnel (2018-2023)

3.2.10. Influence des anomalies radiologiques sur le score APCEI initial

Nous avons comparé dans le groupe des enfants ayant bénéficié des deux examens radiologiques (TDM/IRM) la moyenne du score APCEI initial. Cette dernière était basse dans le groupe des enfants ayant des anomalies radiologiques, par rapport à celle des enfants qui n'avaient pas d'anomalies radiologiques.

Différence statistiquement significative p = 0,003.

Tableau LVIII: Comparaison de la moyenne du score APCEI initial selon l'existence d'anomalies radiologiques (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI initial /25			
Notion d'anomalies radiologiques	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**p**
Oui	13	1,43	2,10	**0,003**
Non	97	3,92	4,52	

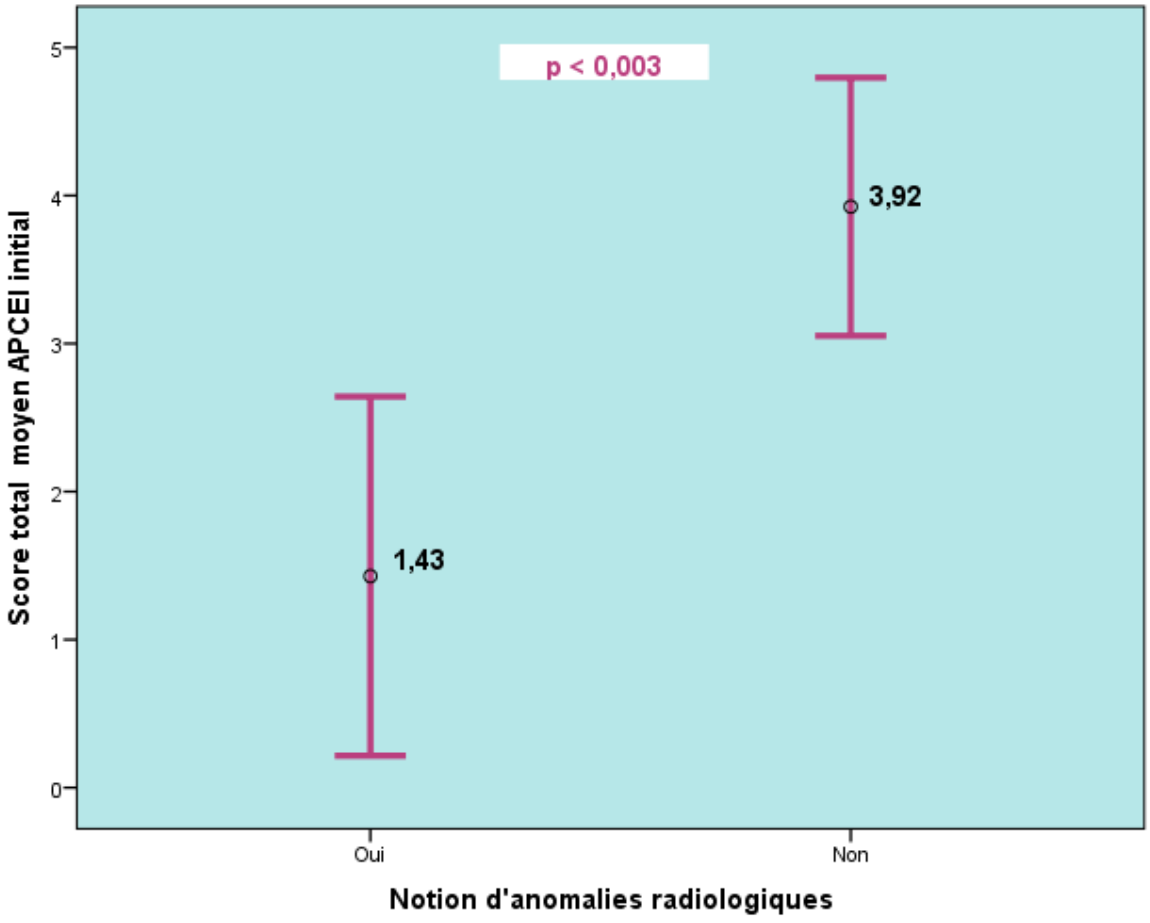


Figure 115: Comparaison de la moyenne du score APCEI initial selon l'existence d'anomalies radiologiques (2018-2023)

3.2.11. Rendement diagnostique de la TDM

Dans notre étude, 120 TDM des rochers ont été réalisées, 10 sont revenues en faveur d'anomalies radiologiques, en corrélation avec la SP. Le rendement de la TDM dans notre étude est de 8,33%.

Tableau LIX: Rendement diagnostique de la TDM (2018-2023)

Résultats de la TDM	Effectif	Pourcentage	Rendement
Absence d'anomalies radiologiques	110	91,7%	**=8,3%**
Présence d'anomalies radiologiques	10	8,3%	
Total	120	100%	

3.2.12. Rendement diagnostique de l'IRM

Dans notre étude, 112 IRM des rochers et cérébrales ont été réalisées, 13 sont revenues en faveur d'anomalies radiologiques en rapport avec la SP. Le rendement de l'IRM dans notre série est de 11,60%.

Tableau LX: Rendement diagnostique de l'IRM (2018-2023)

Résultats de l'IRM	Effectif	Pourcentage	Rendement
Absence d'anomalies radiologiques	99	88,4%	**=11,6%**
Présence d'anomalies radiologiques	13	11,6%	
Total	112	100%	

3.2.13. Rendement du couple TDM/IRM

Dans notre étude,110 enfants ont bénéficié des deux examens radiologiques (TDM/IRM), 13 sont revenus en faveur d'anomalies radiologiques en rapport avec la SP. Le rendement du couple TDM/IRM dans notre série est de 11,8%.

Tableau LXI: Rendement du couple TDM/IRM (2018-2023)

Résultats du couple TDM/IRM	Effectif	Pourcentage	Rendement
Absence d'anomalies radiologiques	97	88,2%	**=11,8%**
Présence d'anomalies radiologiques	13	11,8%	
Total	110	100%	

3.2.14. Concordance entre les résultats de la TDM et l'IRM

Chez les enfants qui ont bénéficié des deux examens radiologiques (TDM/IRM), nous avons noté une forte concordance entre les résultats des deux examens dans 96,4% des cas, avec un coefficient de Kappa significatif de 0,8 ($p < 0,000$).

La différence entre les résultats de l'IRM et de la TDM dans ce même groupe n'est pas significative sur le plan statistique (**p = 0,12**)

Tableau LXII: Concordance entre les résultats de la TDM et l'IRM chez les enfants atteints de SP (2018-2023)

	Présence d'anomalies radiologiques à l'IRM			p (Test de McNemar)	Coefficient Kappa
Présence d'anomalies radiologiques à la TDM	**Oui**	**Non**	**Total**		
Oui	09	00	09	**0,12**	**0,80**
Non	04	97	101		
Total	13	97	110		

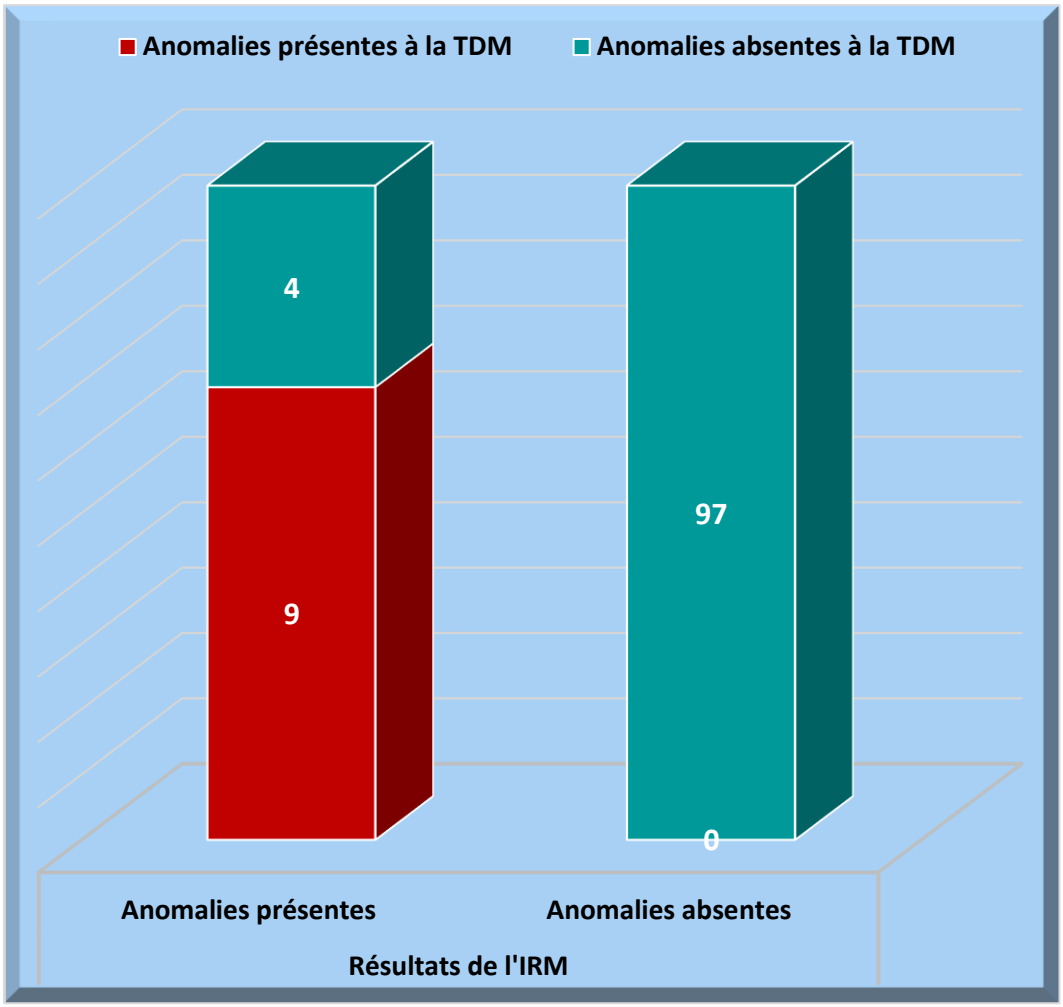


Figure 116: Concordance entre les résultats de la TDM et l'IRM chez les enfants atteints de SP (2018-2023)

3.2.15. Concordance entre les résultats des PEA et des ASSR

Chez les enfants qui ont bénéficié des deux examens électrophysiologiques (PEA/ASSR), nous avons évalué leur concordance sur les 114 oreilles examinées. Nous avons noté une concordance modérée entre les résultats des deux examens dans 73,7% des cas, avec un coefficient de Kappa significatif de 0,41 ($p < 0,000$).

La différence entre les résultats des PEA et des ASSR dans ce même groupe est significative sur le plan statistique (**$p < 0,000$**).

Tableau LXIII: Concordance entre les résultats des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)

	Résultats des ASSR			p (Test de McNemar)	Coefficient Kappa
Résultats des PEA	**Présents**	**Non réponse**	**Total**		
Présents	64	05	69	**0,000**	**0,41**
Non réponse	25	20	45		
Total	89	25	114		

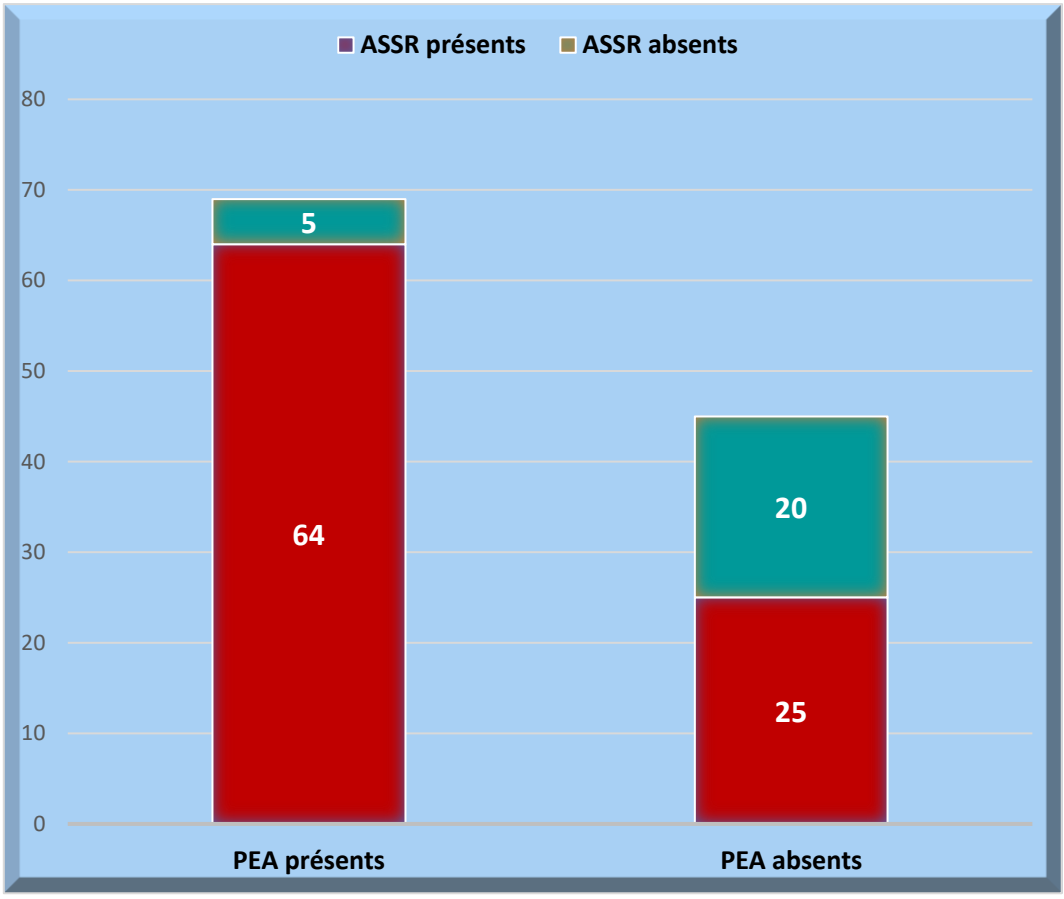


Figure 117: Concordance entre les résultats des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)

3.2.16. Corrélation entre les seuils auditifs moyens des PEA et des ASSR

Dans le groupe des enfants ayant bénéficié des deux examens électrophysiologiques (n=57), les moyennes des seuils auditifs des PEA et des ASSR obtenues sur la fréquence 2000 et 4000 Hz de 114 oreilles ne sont pas différentes sur le plan statistique (p = 0,14).

Nous avons noté une forte corrélation linéaire positive entre les seuils des deux examens avec un coefficient de corrélation de Pearson significatif de 0,78 (p <0,000).

Tableau LXIV: Corrélation entre les seuils auditifs moyens des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)

	Moyenne des seuils auditifs (dB) ± Ecart-type	Coefficient de corrélation de Pearson (r)	p du Test t de Student
PEA	96,2 ± 15,4	**0,78 (p < 0,000)**	**p = 0,14**
ASSR	97,5 ± 14 ,1		

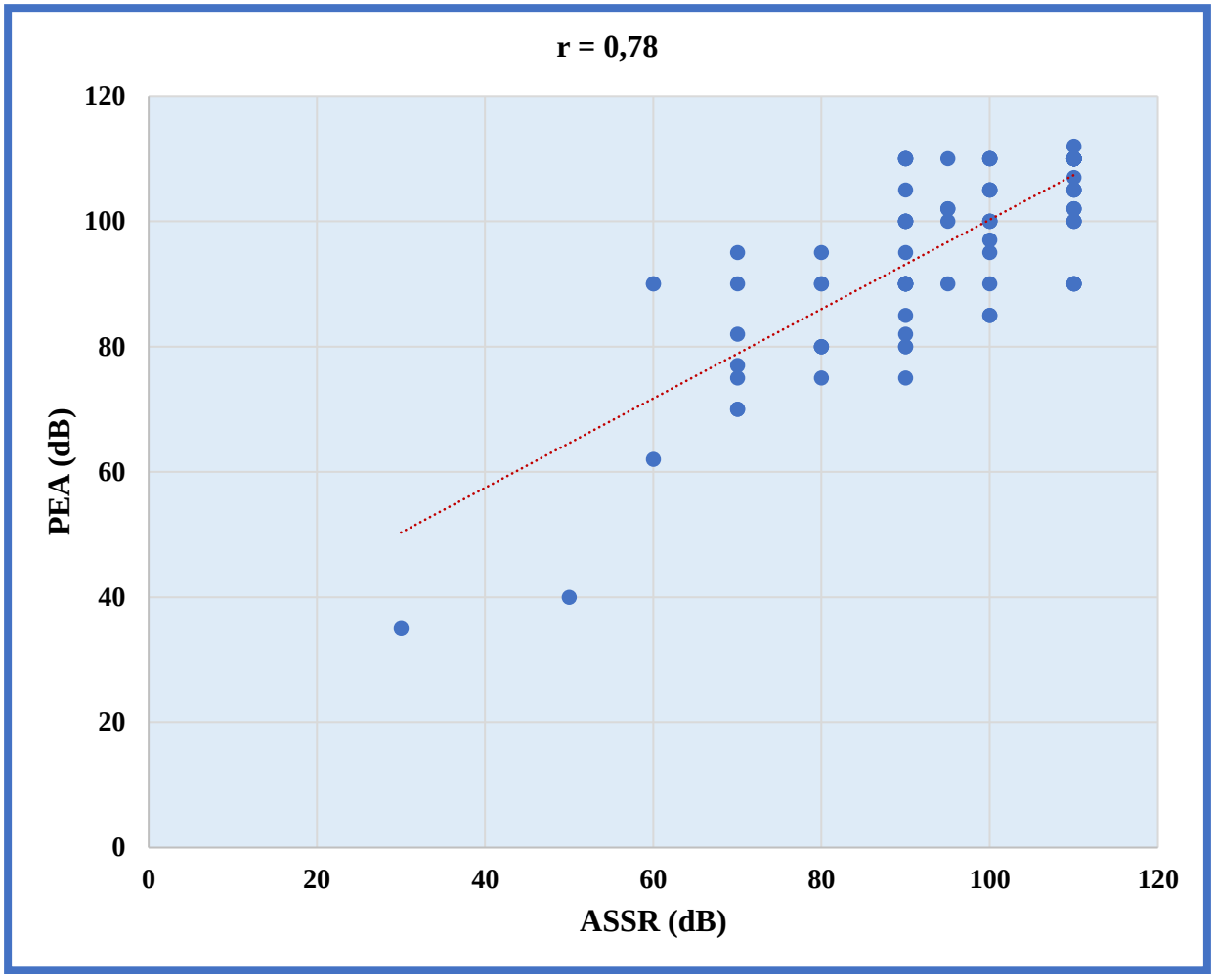


Figure 118: Diagramme de dispersion objectivant une forte corrélation linéaire positive entre les seuils auditifs moyens des PEA et des ASSR chez les enfants atteints de SP (2018-2023)

3.2.17. Influence de l'implantation cochléaire sur l'évolution audio-phonatoire dans le groupe d'enfants ayant une SP sévère à profonde.

Dans notre étude, 97 enfants ayant une SP sévère à profonde ont été implantés. Leur score APCEI évolutif moyen est de 18,26, alors que les non implantés (n=18) dans ce même groupe ont un score moyen de 7,53.

Les enfants implantés atteints de SP sévère à profonde avaient des scores APCEI évolutifs nettement supérieurs par rapport aux non implantés.

On note une différence statistiquement significative : P<**0,0001**.

Tableau LXV: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'implantation cochléaire dans le groupe d'enfants ayant une SP sévère à profonde (2018-2023)

	Score APCEI évolutif /25			
Enfant implanté	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Oui	97	18,26	4,49	**0,000**
Non	18	7,53	4,18	

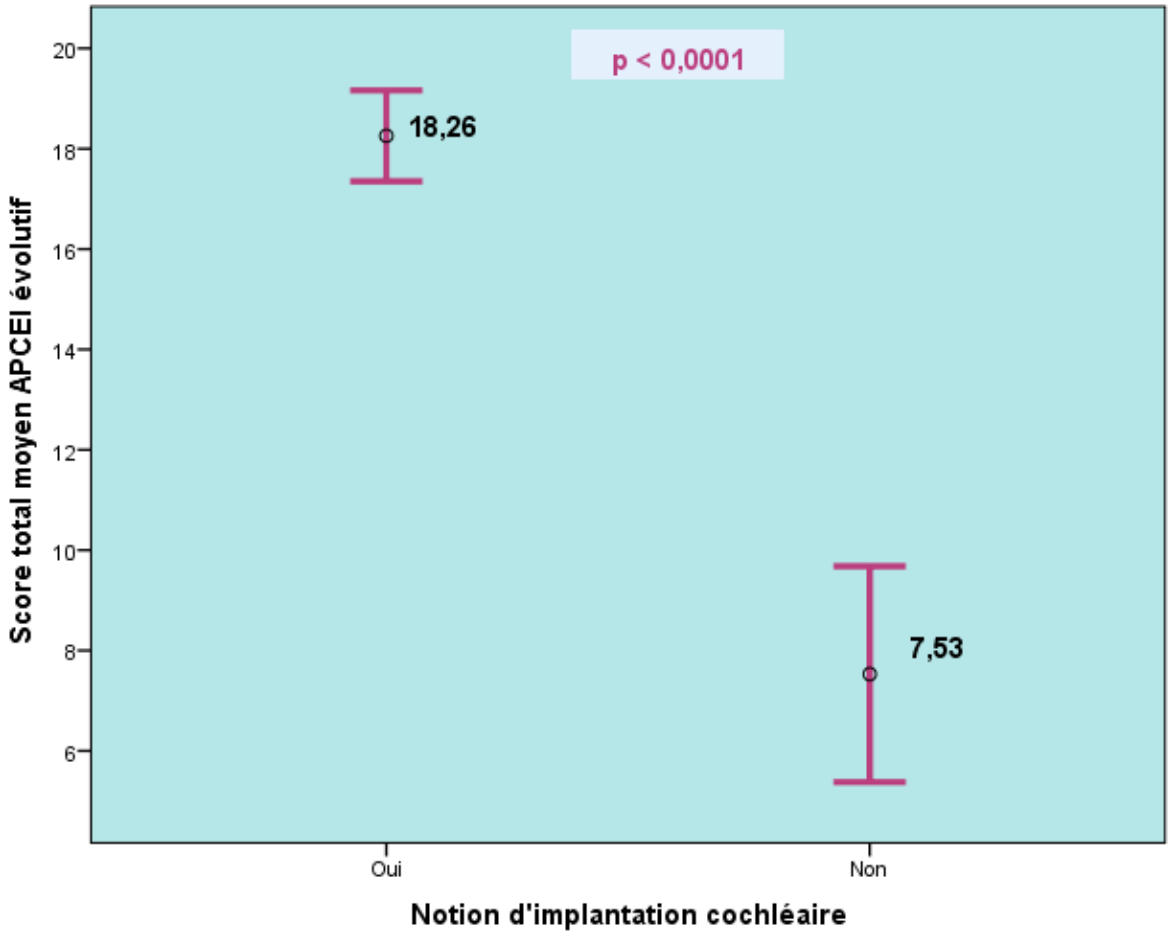


Figure 119: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'implantation cochléaire dans le groupe d'enfants ayant une SP sévère à profonde (2018-2023

3.2.18. Influence de l'existence d'anomalies radiologiques sur le score APCEI évolutif

Nous avons comparé, dans le groupe des enfants ayant bénéficié des deux examens radiologiques (n=110), l'influence de l'existence d'anomalies radiologiques sur le score APCEI évolutif.
Les enfants qui avaient des anomalies radiologiques en rapport avec leurs SP présentaient des scores APCEI évolutifs nettement inférieurs à ceux ne présentant pas d'anomalies radiologiques.
On note une différence statistiquement significative : p < **0,003**.

Tableau LXVI: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon la notion d'anomalies radiologiques (2018-2023)

	Score APCEI évolutif /25			
Notion d'anomalies radiologiques	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Oui	13	12,85	8,04	0,003
Non	97	17,58	4,89	

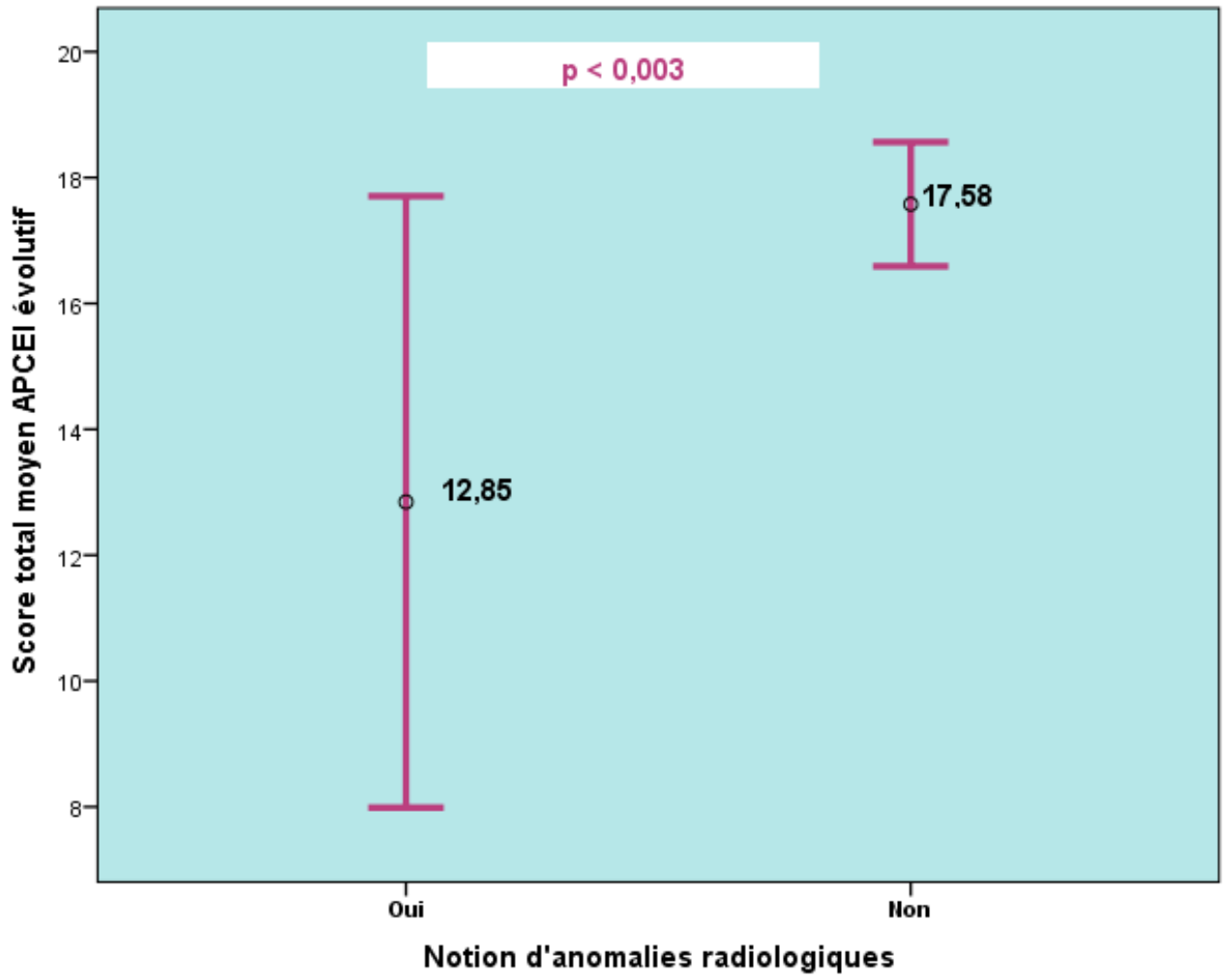


Figure 120: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon la notion d'anomalies radiologiques (2018-2023)

3.2.19. Influence de l'âge de diagnostic sur les résultats évolutifs

Afin de limiter les biais, nous avons analysé les résultats évolutifs des enfants sourds pré linguaux et péri linguaux (n = 120), car les enfants qui présentent une surdité post linguale ont dans la majorité des cas des surdités légères à moyennes.

Le score APCEI évolutif moyen est significativement (**p < 0,047)** meilleur chez les enfants diagnostiqués au plus tard à 24 mois, par rapport à ceux diagnostiqués au-delà de 24 mois.

Tableau LXVII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge de diagnostic (2018- 2023)

	Moyenne du score évolutif APCEI /25			
Âge de diagnostic (Mois)	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
≤ 24 Mois	102	16,81	5,55	**0,047**
> 24 Mois	18	14,67	7,19	

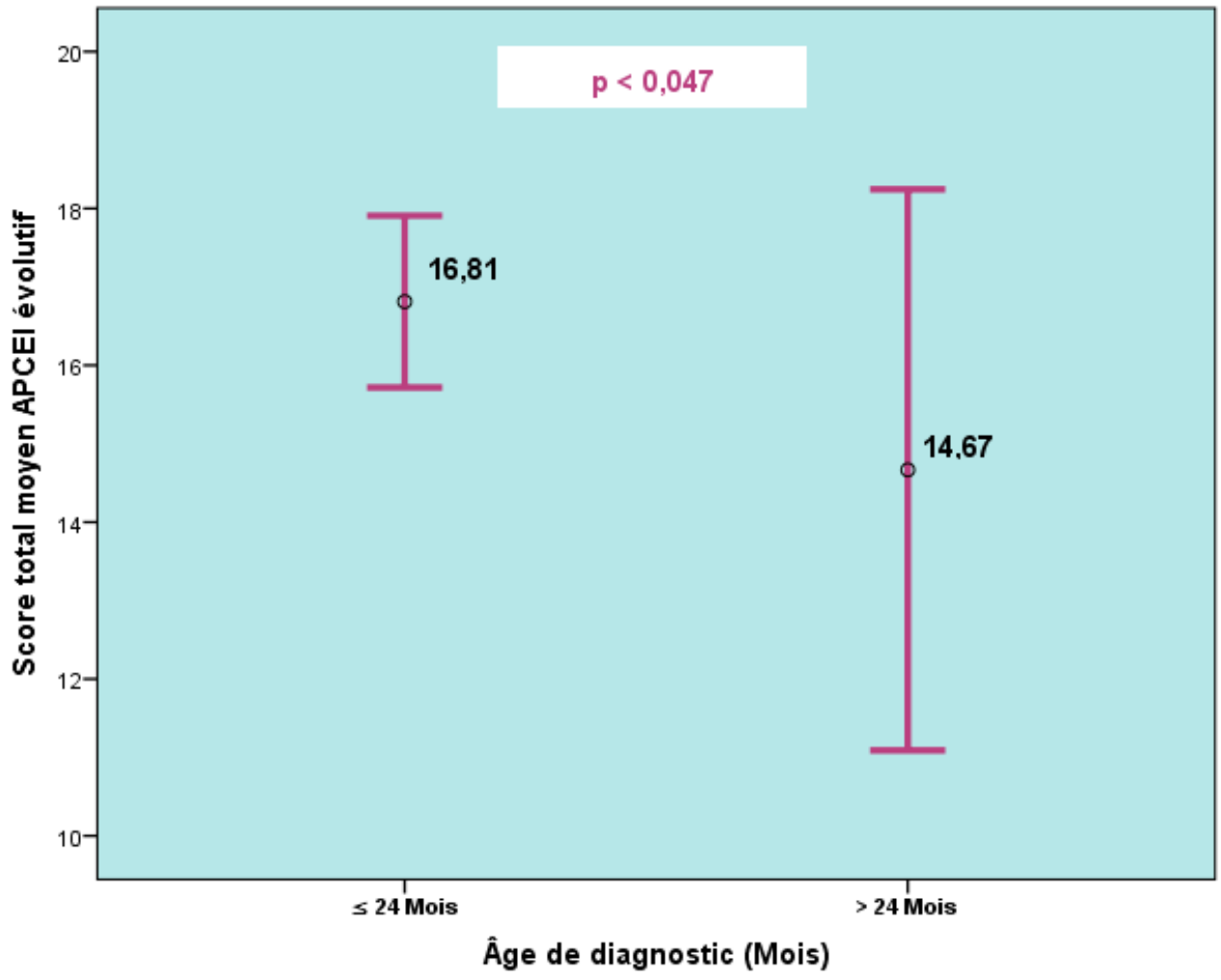


Figure 121: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge de diagnostic (2018-2023)

3.2.20. Influence du degré de la surdité sur la moyenne du score APCEI évolutif

Dans notre étude, la moyenne du score APCEI évolutif était de 17,26/25. Elle diminue significativement ($p < 0,032$) avec l'importance du degré de la surdité : elle passe de 21,33 pour les surdités légères à 16,31 pour les surdités profondes.

Tableau LXVIII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Degré de la surdité	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**p**
Légère	9	21,33	5,63	**0,032**
Moyenne	12	19,50	6,74	
Sévère	22	18,27	4,84	
Profonde	93	16,31	6,01	

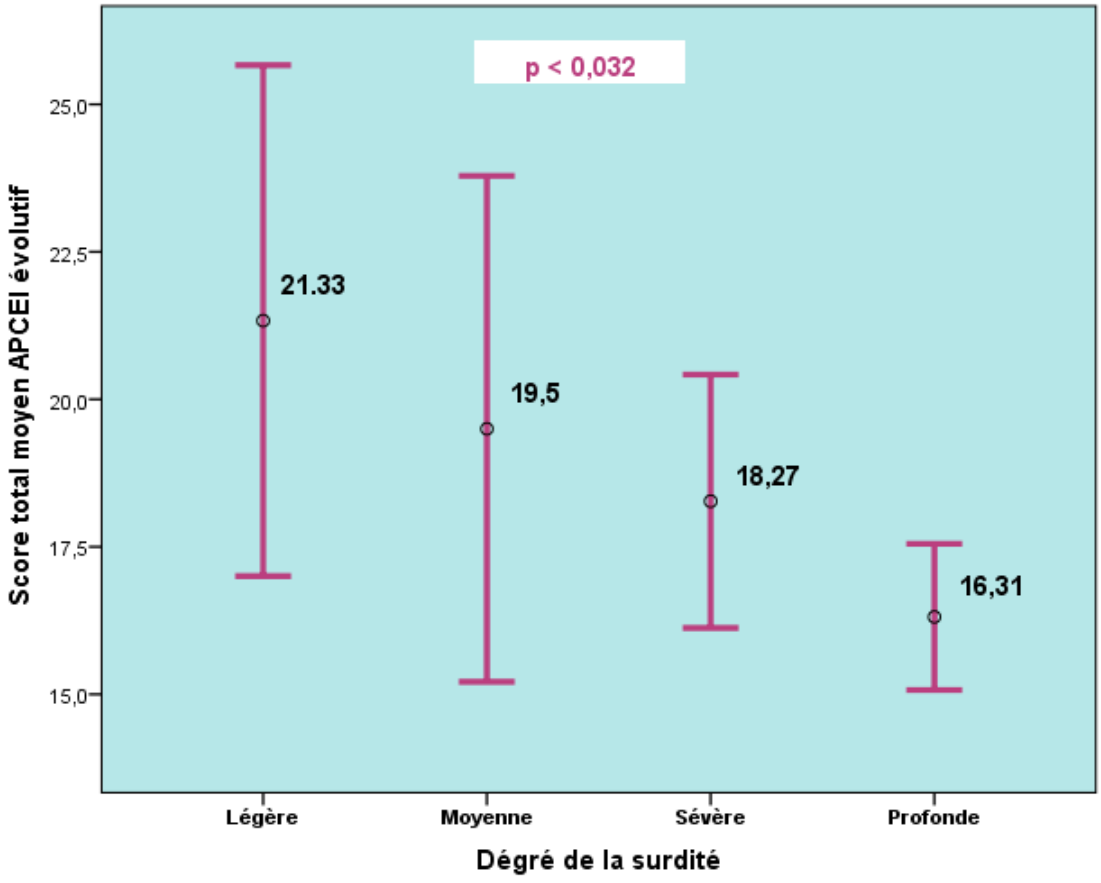


Figure 122: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité (2018-2023)

3.2.21. Influence du degré de la surdité sur les résultats évolutifs chez les enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde

Dans notre étude, 97 enfants présentant des surdités sévères à profondes ont été implantés, 2 autres enfants qui avaient des surdités classées comme moyennes (surdité moyenne à gauche et sévère et profonde à droite) ont été aussi implantés, vu qu'aucune amélioration n'a été notée avec le port de PAC.

Dans ce groupe d'enfants, nous avons comparé les moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité. Les enfants avec une surdité sévère avaient des scores APCEI évolutifs meilleurs par rapport aux enfants ayant une surdité profonde (19,16 VS 18,04).

Cette différence est statistiquement non significative : **p = 0,33.**

Tableau LXIX: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité chez les enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Degré de la surdité	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Sévère	19	19,16	4,100	**0,33**
Profonde	78	18,04	4,58	

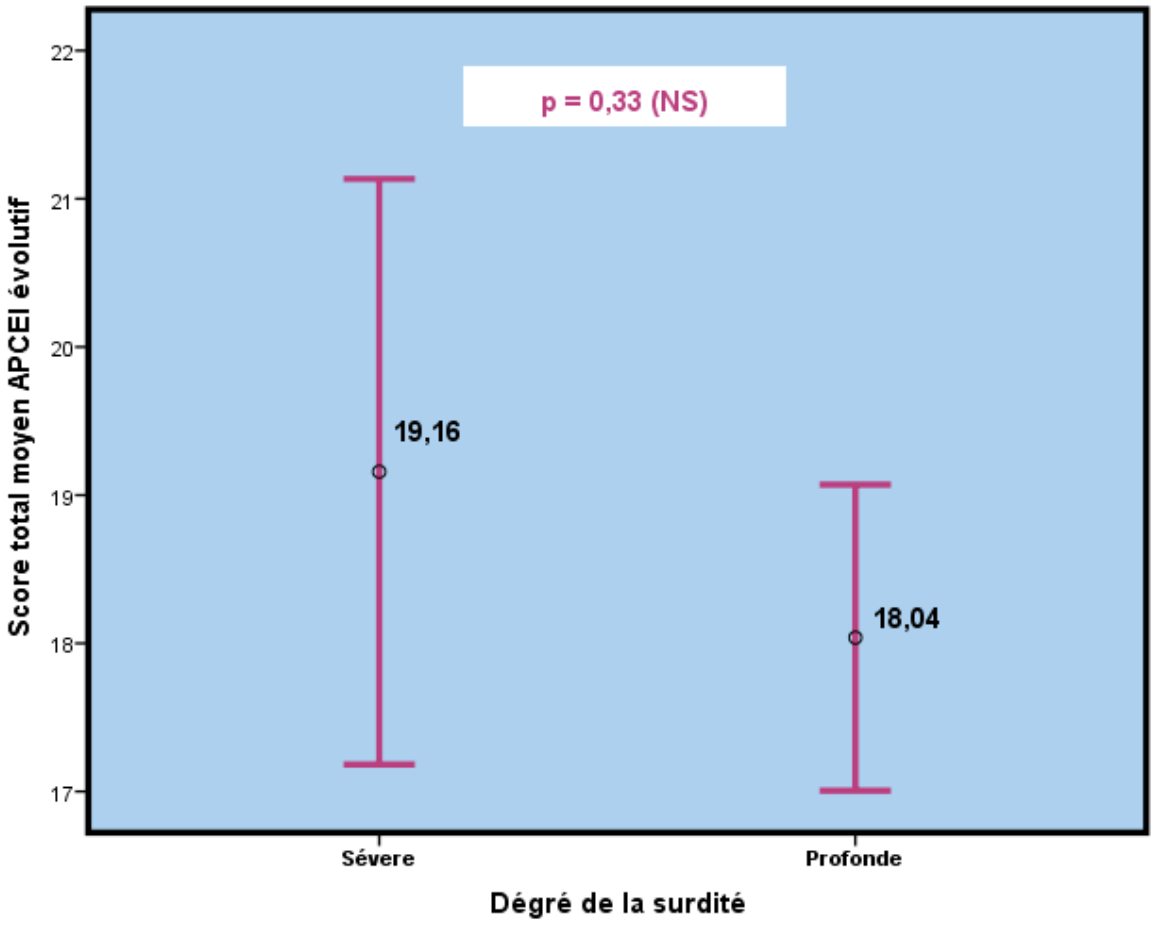


Figure 123: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le degré de la surdité chez les enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde (2018-2023)

3.2.22. Influence du type de surdité (selon l'âge d'apparition) sur les résultats évolutifs

Nous avons comparé les résultats évolutifs en fonction de l'âge d'apparition de la surdité, les enfants qui avaient une surdité apparue après l'acquisition du langage oral (post-linguale), avaient des moyennes meilleures que les enfants qui avaient une surdité péri ou pré-linguale
On note une différence statistiquement significative : **p < 0.0001.**

Tableau LXX: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge d'apparition de la surdité (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Type de la surdité selon l'âge de son apparition	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Pré-linguale	70	16,81	5,81	**0,0001**
Péri-linguale	49	16,02	5,91	
Post-linguale	17	22,53	4,47	

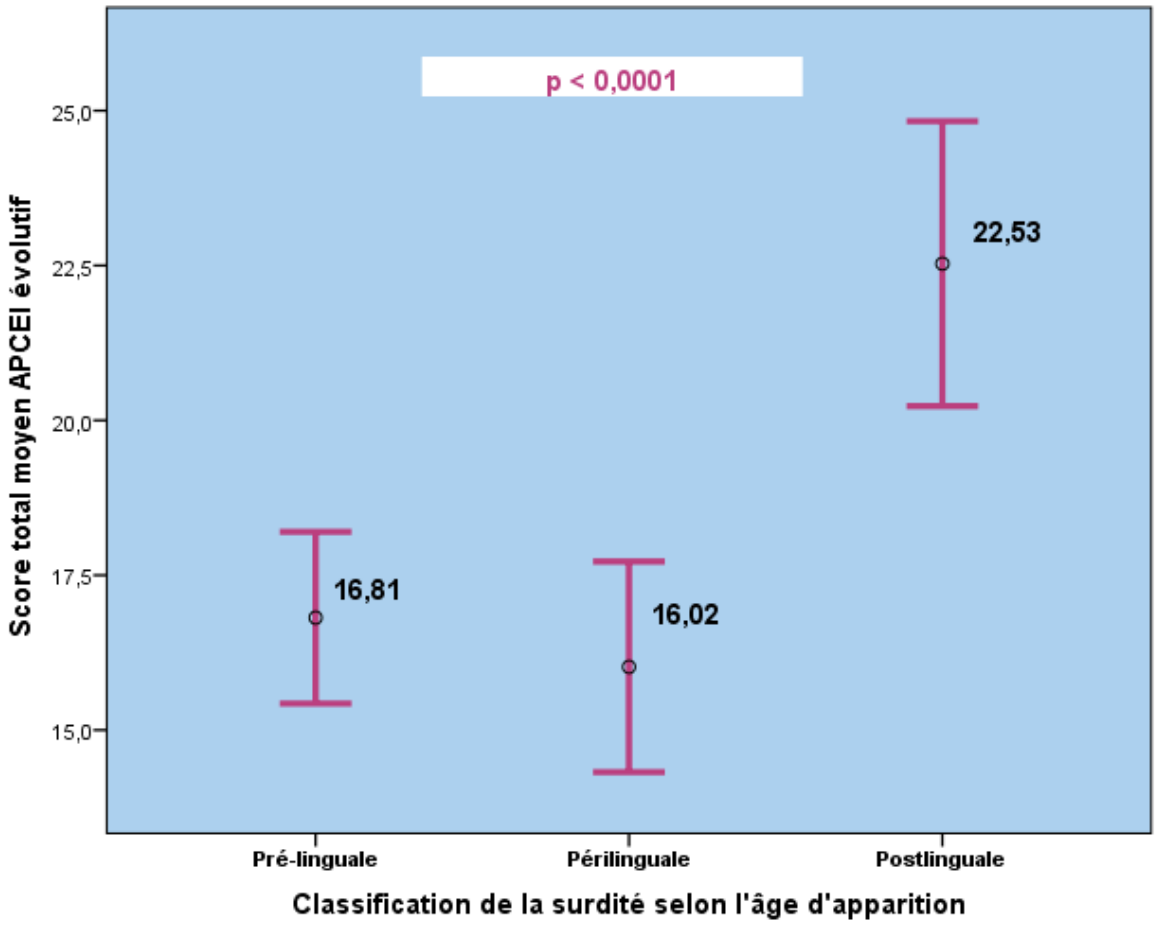


Figure 124: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge d'apparition de la surdité (2018-2023)

3.2.23. Relation entre le délai de prise en charge et le score APCEI évolutif

Dans notre étude, le délai de prise en charge moyen est de 15 mois avec des extrêmes allant de 1 à 79 mois, nous avons comparé la moyenne du score APCEI évolutif chez les enfants qui avaient un délai de prise en charge ne dépassant pas les 36 mois avec ceux dont le délai de prise en charge a dépassé les 36 mois.

Le score APCEI évolutif moyen est significativement (**p < 0,009)** meilleur chez les enfants pris en charge au plus tard après 36 mois, par rapport à ceux pris en charge au-delà de 36 mois.

Tableau LXXI: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le délai de prise en charge (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Délai de prise en charge	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
≤ 36 Mois	122	17,28	6,26	**0,009**
> 36 Mois	14	16,93	3,26	

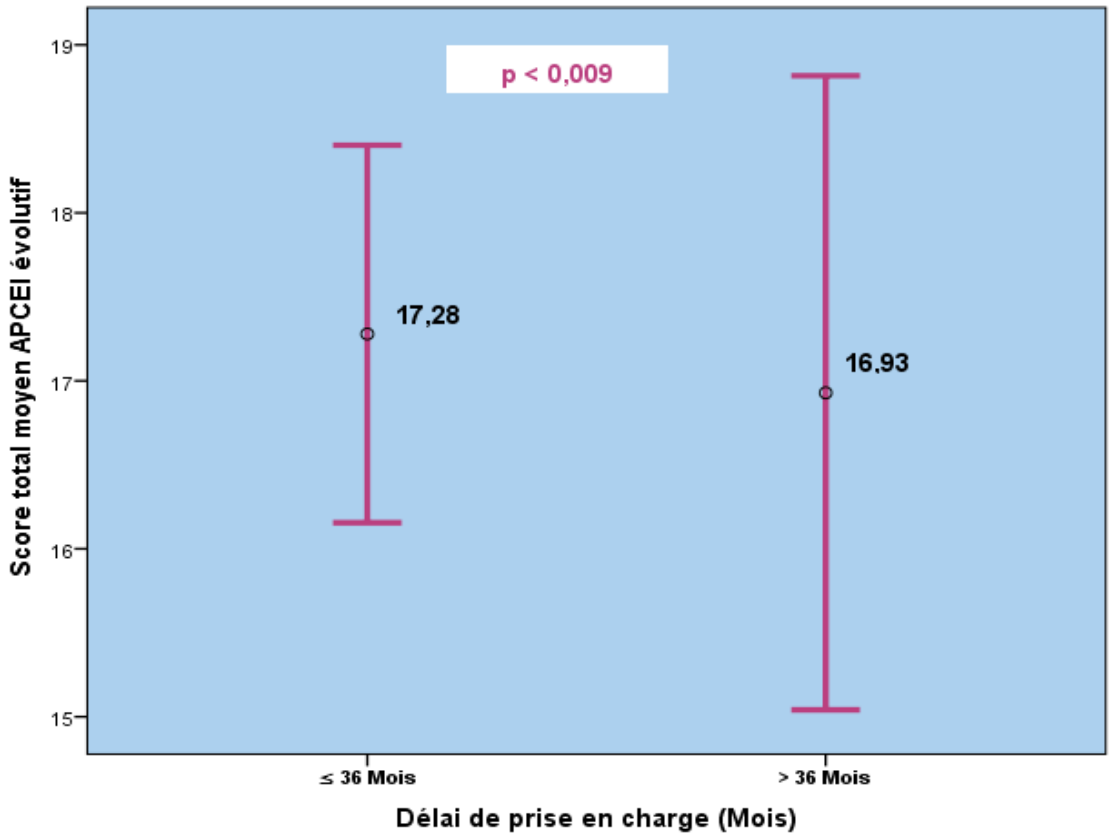


Figure 125: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le délai de prise en charge (2018-2023)

3.2.24. Influence de l'âge à l'implantation cochléaire sur le score APCEI évolutif

Nous avons comparé la moyenne du score APCEI évolutif entre le groupe des enfants implantés avant l'âge de 4 ans et le groupe implanté au-delà de 4 ans d'âge.

La moyenne était de 19,24 versus 17,38.

Le score APCEI évolutif moyen est significativement (**p < 0,049)** meilleur chez les enfants implantés au plus tard à 4 ans, par rapport à ceux implantés au-delà de 4 ans.

Tableau LXXII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge à l'implantation cochléaire (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Âge à l'implantation cochléaire	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
≤ 4 ans	46	19,24	3,37	**0,049**
> 4 ans	53	17,38	5,07	

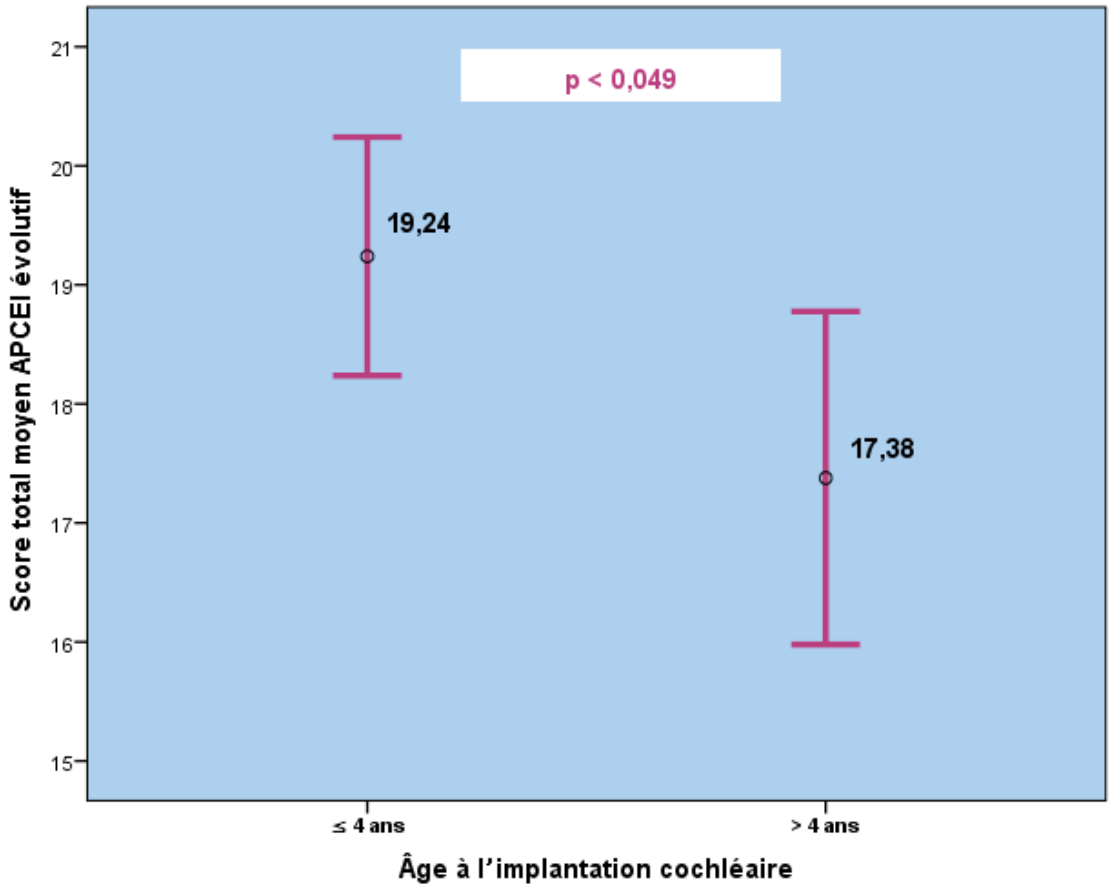


Figure 126: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'âge à l'implantation cochléaire (2018-2023)

3.2.25. Influence du nombre de séances d'orthophonie par semaine sur les résultats évolutifs

Dans notre étude, 112 enfants ont bénéficié de séances de rééducation orthophonique. On note que plus le nombre de séances d'orthophonie par semaine est élevé, mieux est la moyenne du score APCEI évolutif.

Cette différence est statistiquement significative **(P < 0,002)**.

Tableau LXXIII: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le nombre de séances d'orthophonie par semaine (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Nombre de séance d'orthophonie/semaine	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
1	30	13,53	7,60	**0,002**
2	83	18,10	4,73	
3	11	18,00	5,55	
4	1	21,00	/	

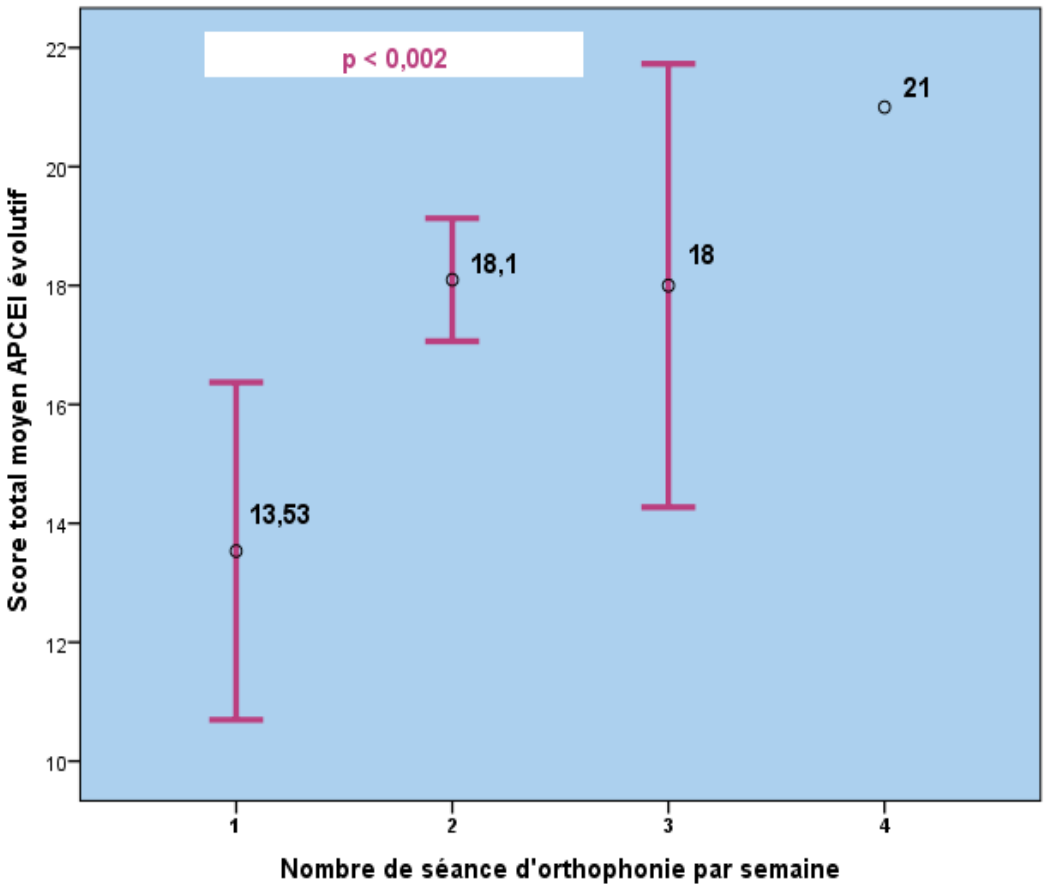


Figure 127: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon le nombre de séances d'orthophonie par semaine (2018-2023)

3.2.26. Influence de l'attitude thérapeutique sur le score APCEI évolutif dans le groupe des enfants ayant une surdité sévère à profonde

Dans le groupe ayant une surdité sévère à profonde (n = 115), nous avons comparé les moyennes du score APCEI évolutif selon l'attitude thérapeutique. Les meilleurs scores sont obtenus chez les enfants implantés. Il est à noter que l'enfant qui n'a bénéficié d'aucune thérapeutique avait une surdité profonde à droite et une audition normale à gauche, et il avait un score APCEI dès le début de 20/25.
L'analyse statistique révèle que l'attitude thérapeutique a influencé la moyenne du score APCEI évolutif. On note une différence statistiquement significative **(p < 0,0001)**.

Tableau LXXIV: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'attitude thérapeutique dans le groupe d'enfants ayant une surdité sévère à profonde (2018-2023)

	Moyenne du score APCEI évolutif /25			
Attitude thérapeutique	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Appareillage puis IC et Orthophonie	50	18,54	4,50	**0,0001**
IC et Orthophonie	46	18,15	4,34	
Appareillage et Orthophonie	16	7,69	4,27	
Appareillage et IC	01	9,00	/	
Appareillage seul	01	5,00	/	
Aucune	1	20,00	/	

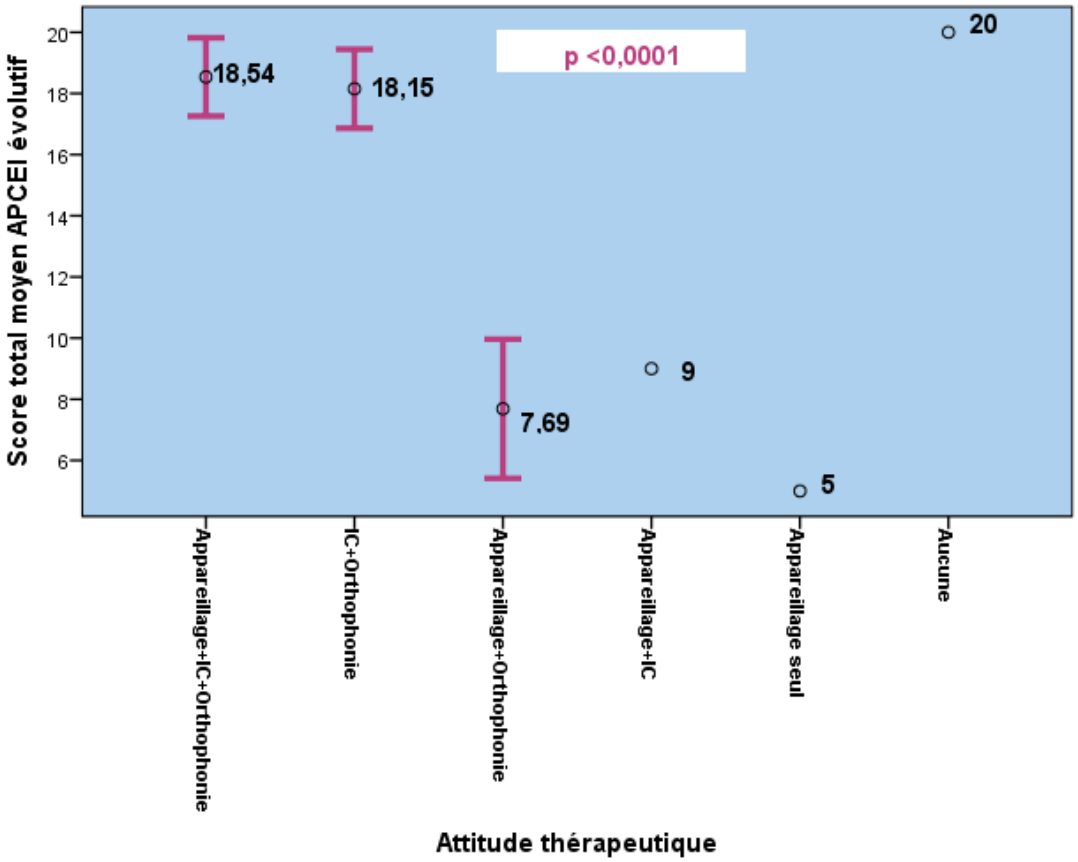


Figure 128: Comparaison des moyennes du score APCEI évolutif selon l'attitude thérapeutique dans le groupe d'enfants ayant une surdité sévère à profonde (2018-2023)

3.2.27. Relation entre l'attitude thérapeutique et le délai de prise en charge

Dans notre étude, 133 enfants ont bénéficié de prise en charge thérapeutique (quatre enfants n'ont bénéficié d'aucune thérapeutique). Les enfants appareillés avaient un délai de prise en charge plus court que ceux ayant bénéficié d'une implantation cochléaire.

Il existe une différence statistiquement significative (P< **0,000).**

Tableau LXXV: Comparaison du délai de prise en charge selon l'attitude thérapeutique (2018-2023)

	Délai de prise en charge (Mois)			
Attitude thérapeutique	**Effectif**	**Moyenne**	**Écart type**	**P**
Appareillage puis IC et Orthophonie	52	11,81	11,47	**0,000**
IC et Orthophonie	46	25,87	18,29	
Appareillage et Orthophonie	26	8,42	7,95	
Appareillage et IC	1	2,00	/	
Appareillage seul	7	6,43	2,87	
Orthophonie seule	1	6,00	/	

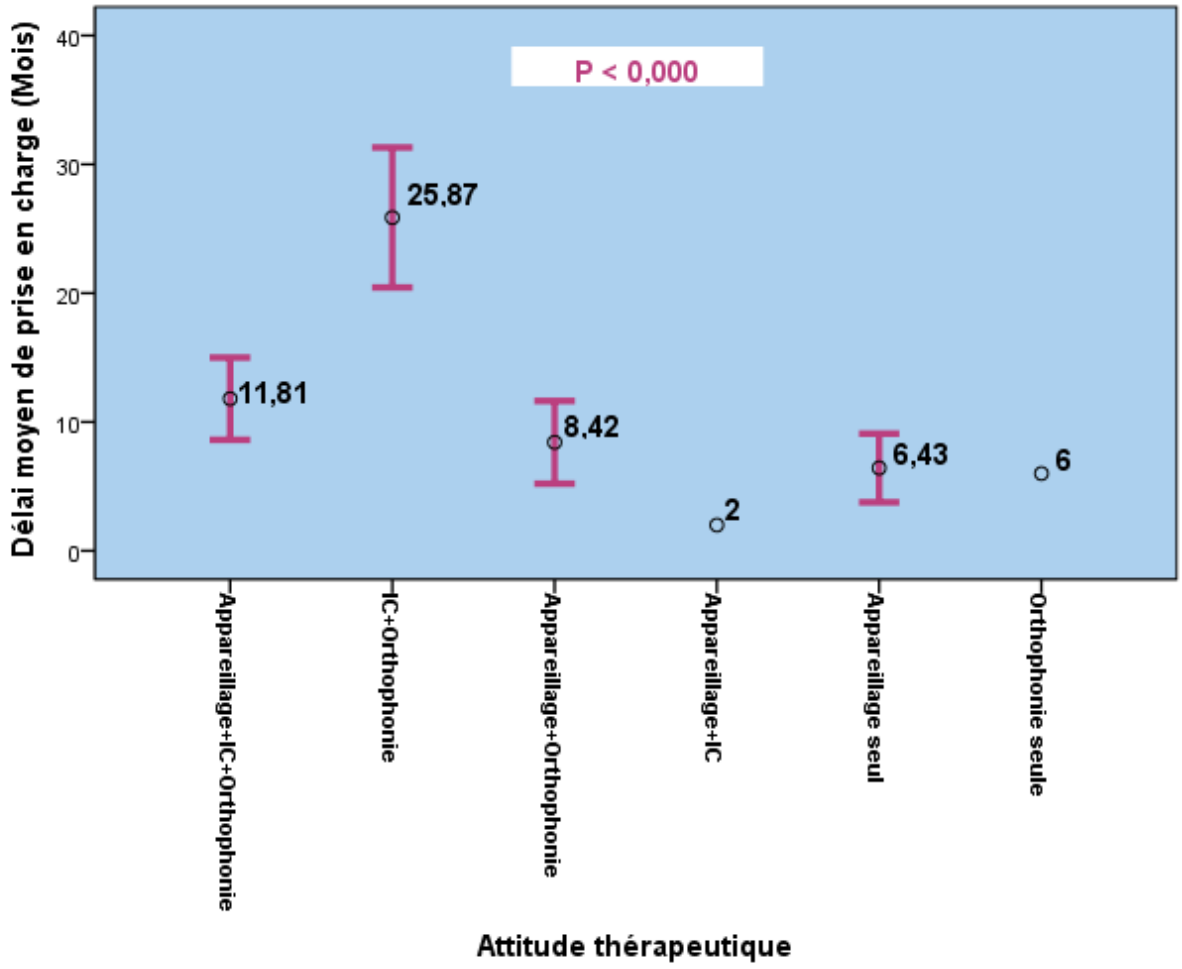


Figure 129: Comparaison du délai de prise en charge selon l'attitude thérapeutique (2018-2023)

TROISIÈME PARTIE

CHAPITRE I : DISCUSSION

CHAPITRE II : RECOMMANDATIONS ET PERSPECTIVES

CHAPITRE III : CONCLUSION

CHAPITRE I : DISCUSSION

La surdité de l'enfant est un sujet qui a été traité par de nombreux auteurs. Sa prévalence est estimée entre 1 à 5 pour 1 000 naissances. C'est le handicap sensoriel le plus fréquent chez l'enfant.

Selon les données de la littérature, plusieurs équipes se sont intéressées à la surdité chez l'enfant, en particulier à sa distribution dans la population, sa fréquence, son incidence et sa prévalence, le rôle des facteurs de risque, ainsi que les modalités de prise en charge, cependant leurs résultats ne sont pas toujours comparables compte tenu des méthodes variables de recrutement des patients adoptées par ces différentes études.

La majorité des études retrouvées dans la littérature médicale concernent soit les SP sévères à profondes, soit faites sur des enfants issus de programmes de dépistage néonatal.

Le but de cette thèse n'est pas de reprendre les études qui ont été faites précédemment, mais de faire un état des lieux à l'heure actuelle sur la SP de l'enfant dans la région d'Oran.

1. Sexe

Dans notre étude, le sex-ratio est de 1,32, Mossus [140] retrouve un sex-ratio de 1,26, alors que chez van Beeck Calkoen [141] il est de 1,29.

Cette prédominance masculine relevée dans la plupart des études ne trouve pas de signification claire.

Dans la littérature, le sexe de l'enfant n'est pas signalé statistiquement comme facteur de risque de surdité, malgré la prédominance masculine dans la plupart des études.

Le **Tableau LXXVI** regroupe quelques données de la littérature relatives au sexe des enfants atteints de SP.

Tableau LXXVI: Tableau comparatif de la fréquence du sexe dans certaines séries

Auteur/Pays	Année	Féminin (N/%)	Masculin (N/%)
C. Yoshinaga-Itano (USA).[6]	2000	17 (59%)	12 (41%)
M. Yannick (Cameroun).[140]	2022	56 (44%)	71 (56%)
R. Zeroual (Algérie).[142]	2021	57 (48%)	61 (52%)
E.A.van Beeck Calkoen. (Pays bas).[141]	2019	184 (43%)	239 (57%)
M. Hijazi (France).[143]	2020	61 (50%)	62 (50%)
Notre étude	2024	59 (43%)	78 (57%)

2. Mariage consanguin parental

Dans notre étude, la notion de mariage consanguin parental, est le premier facteur de risque retrouvé (45%), Zeroual [142] retrouve un taux de 63%, alors que Sajjad [144] retrouve un taux de 86%.

Le mariage consanguin est un mariage dans lequel les deux parents ont au moins un ancêtre en commun, l'ancêtre n'étant pas plus éloigné qu'un arrière grand parent. C'est une pratique matrimoniale qui reste très répandue en Algérie et dans le monde arabo-musulman, et même dans certaines populations occidentales qui vivent en mode tribale.

C'est un facteur étiologique important dans la prévalence des maladies génétiques. On estime qu'à l'échelle mondiale, plus de 20 % de la population humaine et plus de 8,5 % de tous les enfants ont des parents consanguins [145].

La consanguinité parentale ne figure pas parmi les facteurs de risque décrits par le JCIH [146], cependant plusieurs auteurs (Almazroua [147], Ajallouyan [148], Al-Gazali [149] et Maisoun [150]) ont rapporté un lien significatif entre les troubles auditifs de l'enfant et le mariage consanguin parental.

Mehtari-Chabane [151] a démontré, dans une étude descriptive et prospective de dépistage qui a concerné une cohorte de 544 nouveau-nés à risque, que le risque de surdité néonatale était quatre fois plus élevé chez un nouveau-né issu de parents consanguins, par rapport à un nouveau-né issu de parents non consanguins.

Tableau LXXVII: Tableau comparatif de la fréquence du mariage consanguin parental dans certaines séries

Auteur/Pays	Année	Effectif	Mariage consanguin parental (%)
R. Zeroual (Algérie).[142]	2021	118	63%
M. Ajallouyan (Iran).[148]	2016	310	65%
A.M. Almazroua. (Arabie Saoudite).[147]	2020	189	83%
M.A. Khabori. (Oman).[152]	2008	NP	70%
M. Sajjad. (Pakistan).[144]	2008	140	86%
M. De Nobrega. (Brésil).[153]	2005	NP	22%
I. Rous (Algérie).[154]	2019	34	35%
N. S. Mehtari-Chabane. (Algérie).[151]	2017	544	8%
I. Ratbi. (Maroc).[155]	2007	25	56%
Notre étude	2024	137	45%

***NP** : non préciser.

Ces affirmations sont confirmées par notre étude, car presque la moitié (45%) des enfants sont issus d'un mariage consanguin parental.

Enfin, il est à noter que Bergstrom [156] a démontré que le mariage entre deux personnes sourdes ne donne qu'un risque légèrement augmenté de surdité chez les enfants, car il y a peu de chances que ces deux personnes soient affectées par la même surdité génétique. En revanche, si les parents sont consanguins, ils sont plus susceptibles d'être homozygotes pour la même surdité et donc tous leurs enfants seront affectés.

3. Antécédents familiaux de surdité de perception infantile

Dans notre étude, l'existence de cas de SP infantile dans la famille est le deuxième facteur de risque prédominant (22%), ce chiffre se rapproche de celui de plusieurs auteurs (Rous [154], Drvis [157] et Santos [158]).

Boujenah [57] et Kabbaj [159] retrouvent respectivement un taux de 11% et de 10%. Nos résultats sont un peu différents des leurs, cela est dû, selon nous, à l'hétérogénéité des populations étudiées, puisque ce sont des études faites sur de grandes cohortes dans le cadre du dépistage néonatal des surdités de l'enfant.

Les antécédents familiaux de SP infantile sont reconnus comme facteur de risque par la JCIH [146], Quintana [160] retrouve dans son étude rétrospective et transversale faite sur des nouveau-nés, que l'existence d'histoire familiale de surdité durant l'enfance était le deuxième facteur de risque de SP, après l'ototoxicité.

Dans de nombreuses études, les antécédents familiaux de SP infantile apparaissent en première position dans les facteurs de risque, mais pour plusieurs auteurs, comme Kountakis et al [59], il s'agit d'une variable peu utile, car elle est mal documentée dans la plupart des études, et même dans certaines études, cet antécédent n'est pas lié de manière statistiquement significative à l'hypoacousie.

Cependant, dans d'autres études, telles que celle d'Ohl et al [161], ce facteur de risque est associé à la SP.

Tableau LXXVIII: Tableau comparatif des antécédents familiaux de surdité infantile dans certaines séries

Auteur/Pays	Année	Effectif	Antécédents familiaux de SP infantile (%)
F. Boujenah. (Algérie).[57]	2014	794	11%
H. Kabbaj. (Maroc).[159]	2014	472	10%
I. Rous (Algérie). [154]	2019	34	29%
S. Santos (Espagne). [158]	2004	371	32%
C. Ohl. (France).[161]	2009	46	7%
P. Drvis. (Croatie).[157]	2008	270	30%
M. Ridal. (Maroc).[162]	2012	250	12%
Notre étude.	2024	137	22%

4. Mode de découverte

En l'absence de dépistage néonatal de la surdité de l'enfant en Algérie, dans notre série, la surdité a été suspectée par les parents dans la majorité des cas (87%), suite à l'existence de signes cliniques très évocateurs.

Dans 9% des cas, la surdité était suspectée par le médecin, au vu de l'existence de cas similaires dans la famille ou dans le cadre d'exploration d'autres pathologies (convulsion, épilepsie, cataracte…).

Dans la plupart des études récentes, la suspicion ou la découverte de la surdité infantile congénitale se fait en maternité, c'est le résultat d'un dépistage néonatal systématique de la surdité de l'enfant.

Nos résultats dénotent la nécessité d'instaurer, et dans les plus brefs délais, un dépistage néonatal des SP, et de sensibiliser le personnel de santé (médecin, infirmier, orthophoniste…) sur ce problème de santé publique, cette sensibilisation doit même toucher les enseignants de l'éducation nationale, puisque des troubles auditifs peuvent se manifester par des difficultés et des retards scolaires (2%) dans notre étude.

5. Les signes révélateurs

Dans notre étude, l'hypoacousie, ou l'absence de réaction aux différents stimuli sonores, est le mode de révélation le plus fréquent (37 %), suivi par l'association d'hypoacousie à un retard du langage (36%).

Le taux d'hypoacousie, comme signe révélateur, rapporté dans la littérature peut atteindre 47% [140].

Dans notre étude, 5% de la population avaient comme seul signe révélateur un retard de langage, alors que nous retrouvons des chiffres plus élevés dans la littérature : 21% dans la série de Mbou [163] et 61% dans la série d'Asbaisi [164].

Au cours de notre étude, nous avons constaté que la plupart des parents avaient tendance à banaliser les retards ou les troubles du langage, soit par méconnaissance de l'impact de la surdité sur le développement langagier de l'enfant, soit qu'ils étaient faussement rassurés par les médecins de famille.

On ne parle pas de trouble du langage avant l'âge de 3 ans, compte tenu de l'hétérogénéité du développement du langage avant cet âge, mais de difficultés d'acquisition du langage oral. Elles nécessitent dès l'âge de 18 mois d'être repérées et évaluées par le médecin de premier recours [165].

En l'absence de dépistage néonatal de la surdité de l'enfant en Algérie, la majorité des surdités ont été suspectées par les parents devant une hypoacousie et/ou un retard du langage, ce qui implique un retard de diagnostic et de prise en charge.

6. Âge de diagnostic

Il est défini par l'âge auquel la perte auditive était diagnostiquée pour la première fois, par un examen audiométrique objectif.

Dans notre étude, l'âge moyen de diagnostic est de 28,9 mois ± 29,2 d'écart-type, avec des âges extrêmes de 1 mois à 168 mois. Ce chiffre se rapproche de celui retrouvé dans des études faites sur des enfants n'ayant pas bénéficié de dépistage néonatal (Faistauer [166], Huang [167]), mais si on le compare avec d'autres auteurs européens (Hijazi [143], Avettand-Fenoel [168], van Beeck Calkoen [141]), notre âge moyen de diagnostic est élevé par rapport à celui retrouvé par ces auteurs.

Cela est dû à la généralisation du dépistage néonatal de la surdité par des tests objectifs en Europe, chose qui n'existe pas dans nos maternités.

Edmond [169] a démontré que l'organisation d'un dépistage néonatal de la surdité permet un diagnostic précoce, en moyenne avec plus de 13 mois d'avance, avec un score langagier et un score de neurodéveloppement bien supérieur lors de la croissance de l'enfant, par rapport aux enfants n'ayant pas bénéficié du dépistage néonatal de la surdité.

Il est admis, par la quasi-totalité des auteurs, qu'un âge précoce de diagnostic des surdités de l'enfant est un facteur prédictif de bonne évolution en matière de parole et de langage, Fulcher [170] dans une étude comparative menée sur une cohorte homogène de 45 enfants diagnostiqués précocement (≤ 12 mois) et 49 enfants identifiés tardivement (> 12 mois et < 5 ans), présentant une SP, a retrouvé que les enfants diagnostiqués précocement ont obtenu des résultats nettement supérieurs à ceux identifiés tardivement a tous les âges et pour tous les degrés de surdités.

Il est à noter que dans notre étude, nous avons constaté une influence du niveau d'instruction des mères sur l'âge de diagnostic de la surdité (P < 0,019), en effet, dans le groupe d'enfants dont les mamans avaient un niveau universitaire, la moyenne d'âge de diagnostic était de 18 mois. Zizlavsky [171] a démontré dans son étude, que le faible niveau d'instruction de la mère a été associé à un âge plus avancé au moment du diagnostic.

Nous avons aussi constaté une corrélation négative (r de Pearson = -0,65) et significative (p<0,000), c'est-à-dire plus la surdité est profonde, moins est l'âge de diagnostic.

Tableau LXXIX: Tableau comparatif des âges moyens de diagnostic dans certaines séries

Auteur/Pays	Année	Effectif	Âge moyen de diagnostic (Mois)
H. Safi. (Maroc).[172]	2021	24	42 mois
M. Hijazi. (France).[143]	2020	123	17 mois
E. A. van Beeck Calkoen. (Pays bas).[141]	2019	423	11 mois
V. Avettand-Fenoel. (France).[168]	2013	92	15 mois
C.M. Huang. (Taiwan). [167]	2014	139	27,5 mois
M. Faistauer. (Brésil). [166]	2022	258	24 mois
Notre étude	2024	137	28 mois

7. Degré de la surdité

Dans notre étude, les surdités sévères et profondes sont prédominantes : elles représentent 84% des cas. Ces chiffres sont similaires à ceux retrouvés dans la plupart des études (Asbaisi [164], Ozturk [173], Santos [158]), cela s'explique par le fait que les surdités sévères à profondes sont celles qui ont le plus de retentissement sur le développement des enfants, et par conséquent, elles amènent les parents à consulter.

Les surdités légères à moyennes sont peu retrouvées dans la plupart des séries, car elles n'inquiètent que peu l'entourage de l'enfant du fait de leurs expressions cliniques insidieuses voire silencieuses.

Tableau LXXX: Tableau comparatif des degrés de la surdité dans certaines séries

Série	Auteur	E. Asbaisi. [164]	O. Ozturk. [173]	M. Hijazi.[143]	C. Faistauer.[166]	S. Santos [158]	Notre étude
	Année	2000	2004	2020	2022	2004	2024
	Pays	Maroc	Turquie	France	Brésil	Espagne	Algérie
	Effectif	29	439	123	258	371	137
Degré de la surdité (%)	Légère	NP	0%	0%	2%	3%	7,3%
	Moyenne	14%	9%	0%	11%	26%	8,7%
	Sévère	21%	23%	7%	8%	16%	16,1%
	Profonde	61%	68%	93%	79%	55%	67,9%

*NP : non préciser.

8. Examen otoscopique

Dans notre étude, 98% des enfants avaient un examen otoscopique normal, 2% avaient une OSM associée qui a été prise en charge chirurgicalement par la mise en place d'un drain aérateur tympanique.

L'OSM est une pathologie particulièrement fréquente chez l'enfant [174], sa prise en charge chez les enfants qui présentent une SP est primordiale, pour d'un côté éliminer la composante transmissionnelle d'une surdité, et donc apprécier réellement le retentissement de la SP sur l'enfant, et d'un autre côté, assécher l'oreille moyenne avant toute éventuelle implantation cochléaire.

9. Évaluation de la fonction vestibulaire

Dans notre étude, l'examen clinique vestibulaire n'a décelé que deux cas d'ataxie discrète (démarche titubante, associée à un léger trouble de l'équilibre, s'intégrant dans le cadre d'un syndrome d'Usher, chez deux frères).

Les atteintes vestibulaires sont significativement plus nombreuses chez l'enfant sourd que chez le normo-entendant. Verbecque [175] et Thierry [176] retrouvent des atteintes vestibulaires dans 50% des cas dans des groupes d'enfants ayant une surdité profonde bilatérale, ces résultats ont étés obtenus à la suite d'une batterie d'examens paracliniques vestibulaires (HIT : Head impulse test, épreuves caloriques, et les potentiels évoqués otolithiques myogéniques).

De plus, la chirurgie d'implantation cochléaire peut provoquer une modification de la fonction vestibulaire en post-opératoire, pouvant passer inaperçue.

Nous estimons que les atteintes vestibulaires dans notre série ont été sous-estimées, puisque nous nous sommes contentés juste de l'examen clinique, par absence de plateau technique dédié aux explorations vestibulaires, d'où la nécessité d'équiper les services d'ORL de ces plateaux indispensables à la prise en charge des SP.

10. Otoémissions acoustiques

Dans notre étude, 56 enfants ont bénéficié des OEA. C'était principalement des patients ayant un risque de neuropathie auditive (prématurité, poids de naissance inférieur à 1,5 kg, séjour en réanimation, détresse respiratoire, ictère néonatal ayant nécessité une exsanguino-transfusion, antécédent de rubéole maternelle).

Un seul enfant avait des OEA présentes, alors que les PEA et les ASSR chez lui ont retrouvé une surdité profonde bilatérale et les examens radiologiques (TDM et IRM) étaient sans anomalies. Nous avons constaté une bonne évolution audio-phonatoire chez cet enfant, après l'implantation cochléaire (score APCEI évolutif de 18/25).

Nous pensons qu'il s'agissait d'une neuropathie auditive congénitale isolée par mutation du gène OTOF dont le pronostic est le même que pour les autres surdités profondes endocochléaires (notamment les résultats de l'implantation cochléaire).

Rouillon [177] rapporte le cas de deux enfants qui présentaient une surdité prélinguale profonde, confirmée par l'absence de réponses détectables aux PEA associée à la présence des OEA bilatéraux, le test génétique a révélé des mutations de l'otoferline, confirmant la surdité DFNB9. Les deux patients ont été implantés avec succès (avec un suivi de 18 et 36 mois, respectivement).

Cette surdité DFNB9 est liée à un dysfonctionnement de l'exocytose synaptique calcium-dépendante, en l'absence de toute autre anomalie des différentes structures du système nerveux auditif central. L'implant cochléaire est efficace dans cette neuropathie, car il permet une stimulation directe des fibres nerveuses qui restent fonctionnelles [178].

Dans notre étude, nous n'avons pas pu affirmer avec certitude qu'il s'agissait d'une surdité DFNB9, vu l'absence de tests génétiques.

Les neuropathies auditives concerneraient environ 10 % des SP de l'enfant, avec une fourchette allant de 2,4 à 15 %, et 8 % des enfants présentant une surdité profonde, d'où la nécessité de rechercher les OEA chez tous les enfants sourds qui n'ont eu que des PEA diagnostiques, de façon à repérer parmi les enfants sourds la proportion de ceux qui ont une neuropathie auditive [179].

11. PEA et ASSR

Dans notre étude, 57 enfants ont bénéficié des PEA et des ASSR. Nous avons comparé la moyenne des seuils auditifs obtenus à l'enregistrement des PEA à celle des seuils obtenus sur la fréquence 2000 et 4000 Hz avec l'ASSR.

Cette moyenne des seuils était particulièrement sélectionnée à des fins de comparaison, car de fortes corrélations entre PEA et ASSR ont été retrouvées à cette moyenne par plusieurs auteurs [180-182].

Nous avons noté une forte corrélation linéaire positive entre les seuils des deux examens avec un coefficient de corrélation de Pearson significatif de 0,78 ($p < 0,000$).

Nos résultats sont concordants avec de multiples études qui se sont penchées sur la question de corrélation entre les seuils des PEA et ceux des ASSR (voir **Tableau LXXXI**).

Ces études montrent que de fortes corrélations sont obtenues entre ces deux examens électrophysiologiques, particulièrement aux seuils moyens des fréquences de 2 kHz et 4 kHz.

Notre étude a montré également, chez certains enfants, que si les PEA étaient absents, des seuils pouvaient être retrouvés par les ASSR.

L'obtention de plus de réponses en ASSR qu'en PEA aux limites supérieures de stimulation de l'équipement permet d'avancer que les ASSR fournissent des informations supplémentaires par rapport aux PEA concernant l'estimation des seuils auditifs.

Plusieurs études se sont intéressées à la question de la supériorité des ASSR par rapport aux PEA dans la détection des seuils auditifs dans le domaine des surdités sévères à profondes.

Dans une étude menée par Swanepoel [183], sur 23 nourrissons présentant une surdité sévère à profonde, évalués par PEA et ASSR, les seuils des PEA n'ont pu être obtenus que dans 13% des oreilles contre 39% des oreilles dans lesquelles au moins un seuil ASSR pouvait être obtenu.

De multiples autres études ont rapporté cette même tendance de supériorité quant à la présence des réponses ASSR par rapport aux PEA aux limites maximales de sortie de l'équipement [103, 184, 185].

Ces données présentées confortent la supériorité des ASSR par rapport aux PEA dans la détection des seuils auditifs dans le domaine des surdités sévères à profondes, cela est dû principalement à la possibilité de stimuler à plus haute intensité en ASSR qu'en PEA.

En effet, la limite supérieure de stimulation en PEA est de 90 à 100 dB, alors que le niveau maximal de sortie des ASSR peut atteindre 120 dB.

Plusieurs auteurs (Rance [186] et Werff [187] ont rapporté que les ASSR peuvent être avantageux dans la recherche des seuils auditifs en cas de non réponse aux PEA. C'est les réserves cochléaires ou l'audition résiduelle, dont l'absence laisse présager à un faible bénéfice de l'appareillage auditif.

L'autre intérêt dans la recherche des réserves cochléaires dans les SP sévères à profondes réside dans la prise en charge, puisqu'il existe maintenant une nouvelle technologie d'implants cochléaires appelée la stimulation électro-acoustique (EAS) qui permet une double stimulation du système auditif : les basses fréquences sont stimulées par une aide auditive avec un signal acoustique amplifié ; tandis que les hautes fréquences sont stimulées grâce à un implant cochléaire, par un signal électrique, directement sur le nerf auditif.

Tableau LXXXI: Tableau comparatif des coefficients de corrélation entre les PEA et les ASSR dans certaines séries

Auteurs/Pays	Année	Effectif	Coefficient de corrélation de Pearson
N. S. Mehtari. (Algérie).[188]	2018	24	0,98
T. Kandogan. (Inde). [184]	2012	20	0,23
K. Mourtzouchos. (Grèce). [182]	2018	130	0,82
S. Lemajić-Komazec. (Croatie). [181]	2019	68	0,81
M. François. (France). [103]	2013	175	0,87
GR. Rodrigues. (Brésil). [189]	2010	15	0,68
H. Safi. (Maroc). [172]	2021	28	0,65
Notre étude	2024	57	0,78

12. Imagerie

Le rendement diagnostique est défini comme étant la proportion d'anomalies radiologiques retrouvées à la TDM et/ou à l'IRM de l'oreille interne et du système nerveux central, pouvant être en relation avec la perte auditive.
Dans notre étude, le rendement global de l'imagerie (TDM/IRM) était de 12%, ce résultat est similaire à celui de plusieurs auteurs (Rous [154], Avettand-Fenoel [168], et Drvis [157]).
Chez certains auteurs, le rendement diagnostique a dépassé les 30% (Ronner [191], Ma [193]).

Cette grande différence avec nos résultats peut être expliquée, selon nous, par le fait que le rendement diagnostique global de la tomodensitométrie varie de 7 % à 74 % selon les séries [194] d'une part, et d'autre part, par l'existence au sein de ces pays de centres de radiologie très performants, avec des radiologues rompus à la pathologie otologique.

Seulement 20% des surdités neurosensorielles congénitales, se traduisent en imagerie par des anomalies de l'oreille interne, ainsi dans la majorité des cas la pathologie se limite au labyrinthe membraneux, sans répercussion morphologique osseuse, et par conséquence la TDM et l'IRM sont normaux [107].

Dans la littérature, l'anomalie la plus fréquemment retrouvée au scanner est l'élargissement de l'aqueduc du vestibule (EVA). Détecter cette anomalie incite à une analyse soigneuse de la cochlée car la coexistence d'une malformation de celle-ci est fréquente : hypoplasie du modiolus, enroulement incomplet de la cochlée [105].

Dans notre étude, un seul cas d'EVA bilatérale, sans malformation cochléaire, a été détecté par l'imagerie. Cette anomalie radiologique est souvent révélatrice d'un syndrome de Pendred.
Chez notre patient, les explorations thyroïdiennes (échographie et dosage de la TSH) ont permis d'éliminer ce syndrome oto-thyroïdien.
L'anomalie radiologique de l'oreille interne la plus fréquente dans notre étude était une dilatation modérée du vestibule (n=3), selon Veillon [195] les malformations du labyrinthe postérieur avec cochlée normale sous la forme d'une absence, hypoplasie ou dilatation du vestibule concernent 40% des malformations de l'oreille interne.

Dans le cadre du bilan radiologique préimplantatoire cochléaire, tous nos sujets implantés (n=99), ont bénéficié d'imagerie médicale (TDM et IRM) à la recherche de contre-indications à l'implantation cochléaire :

-Séquelles de méningite (deux cas) : un cas de labyrinthite ossifiante bilatérale plus marquée à droite, l'enfant a été implanté relativement rapidement (après 6 mois) du côté gauche, et un cas d'ossification des canaux semi-circulaires gauche latéral et supérieur.
Il est à noter que le troisième cas de méningite, qui présentait à la TDM une ossification intra-cochléaire droite, n'a pas encore été implanté.

-Anomalies du nerf auditif : aucun cas n'a été décelé.
-Aucun cas de lésion du parenchyme cérébral pouvant compromettre le succès de l'implantation n'a été décelé.

L'IRM cérébrale a objectivé des lésions susceptibles d'être en faveur d'une atteinte anté et/ou post natale (anoxie, atteinte virale) : anomalies du signal de la substance blanche périventriculaire (deux cas), zone de myélinisation retardée de la substance blanche sus-tentorielle (un cas), Leucoencéphalomalacie (un cas).

Tous les enfants implantés ont bénéficié de radiographies de contrôle en incidence de Stenvers pour vérifier l'enroulement du porte-électrode dans la cochlée. Aucune anomalie n'a été détectée.

Tableau LXXXII: Tableau comparatif du rendement diagnostique radiologique dans certaines séries

Auteurs/Pays	Année	Effectif	Pourcentage d'anomalies radiologiques
I. Rous (Algérie).[154]	2019	34	11%
V. Avettand-Fenoel. (France).[168]	2013	92	10%
W. Jerry. (Usa).[190]	2011	245	18%
P. Drvis. (Croatie).[157]	2008	270	16%
E. Ronner. (Usa).[191]	2020	154	31%
EA. Van Beeck Calkoen. (Pays bas).[192]	2016	302	26%
H. Ma. (Chine).[193]	2008	44	43%
Notre étude	2024	137	12%

13. Âge moyen à l'appareillage auditif conventionnel (AAC)

Dans notre étude, 62% (n=86) des enfants étaient appareillés. L'âge moyen à l'AAC était de 44,7 mois avec des extrêmes allants de 12 à 185 mois, cette moyenne est en retard de plus de 14 mois par rapport à celle retrouvée par Huang [167] et Gopal [196], et largement en retard par rapport à celle retrouvée par Sininger [197] et Rohlfs [198].

Cette différence est due, selon nous, à plusieurs raisons : la première est l'absence de dépistage néonatal de la surdité de l'enfant, ce qui retarde l'âge de prise en charge, la seconde est la situation de précarité dans laquelle se trouvent certaines familles, qui n'ont pas de couverture sociale et qui ne peuvent pas acquérir une PAC. Ils étaient donc obligés de passer par des associations caritatives avec des délai d'attente parfois très longs.

La troisième raison est que notre étude inclut des enfants qui avaient des surdités péri et post linguales, donc diagnostiqués à des âges avancés, à la différence de la plupart des études retrouvées dans la littérature, constituées de cohortes d'enfants ayant des surdités congénitales ou pré linguales.

Si on s'intéresse au groupe d'enfants ayant une surdité pré linguale dans notre série (n=71), la moyenne d'âge à l'appareillage auditif conventionnel est abaissée à 25 mois avec des extrêmes allant de 12 à 36 mois, chiffre meilleur que celui de Huang [167] et Gopal [196] (études faites sur des enfants non issus d'un dépistage néonatal).

Plusieurs auteurs (Downs [199], Markides [200]) ont montré que le langage et la parole, des enfants qui ont commencé à utiliser précocement une amplification auditive, étaient

significativement supérieurs à ceux des enfants qui ont commencé à utiliser des aides auditives plus tard dans leur vie.

Tableau LXXXIII: Tableau comparatif de l'âge moyen à l'AAC dans certaines séries

Auteurs/Pays	Année	Effectif	Âge moyen à l'AAC (Mois)
Z. MAFLAH. (Maroc). [201]	2017	120	73
C.M. Huang. (Taiwan). [167]	2014	139	31,3
R. Gopal. (Afrique du sud). [196]	2000	37	30
Y. S. Sininger. (USA). [197]	2009	64	10,4
A.K. Rohlfs. (Allemagne). [198]	2012	118	4,1
Notre étude	2024	137	44,7

Il est à noter que nous avons constaté dans notre étude que la moyenne du domaine « E » était légèrement meilleure chez les enfants appareillés au plus tard à 24 mois, par rapport à ceux appareillés après 24 mois, dans le groupe d'enfants ayant eu comme attitude thérapeutique une PAC suivie d'une IC (3,31/5 versus 2,98/5), mais cette différence n'est pas statistiquement significative (p = 0,37).

14. Âge moyen à l'implantation cochléaire

Dans notre étude, l'âge moyen à l'implantation cochléaire était de 55,8 mois ± 26,7 d'écart type, avec des âges extrêmes de 14 et 121 mois, cette moyenne est similaire à celle retrouvée par Farinetti [202] (étude réalisée en France sur une série d'enfants implantés entre 1993 et 2013, avant l'instauration du dépistage néonatal systématique de la surdité congénitale).

Notre moyenne diffère de celle de certains auteurs (Sharma [203], Razafimahefa-Raoelina [204]) qui retrouvent des âges d'implantation cochléaire beaucoup plus précoces.

L'âge moyen d'implantation cochléaire des enfants dans notre étude, à 4,5 ans (55 mois) était relativement élevé, ceci peut être expliqué par l'absence de programme de dépistage et de diagnostic précoce, ainsi que le retard observé dans la programmation chirurgicale des enfants, selon la disponibilité des implants cochléaires, certains ont attendu deux ans voire plus afin d'être pris en charge, à tout cela s'ajoute l'arrêt de toute activité chirurgicale dite à « froid » durant presque une année à cause de la pandémie de la COVID-19.

Dans notre étude, les résultats auditifs et phonologiques des enfants implantés au plus tard à l'âge de 4 ans étaient meilleurs par rapport à ceux implantés au-delà de l'âge de 4 ans (la moyenne du score APCEI évolutif était de 19,24/25 versus 17,38/25), moyenne significativement meilleure (p < 0,049).

Une étude longitudinale et prospective de 468 enfants australiens sourds suivis jusqu'à l'âge de 12 ans, menée par Cowan [205], a montré un bénéfice évident à l'implantation précoce et au développement du langage oral. Ces bénéfices diminueraient de 0,3 déviation standard quand l'âge de l'implant est décalé de 6 mois à 1 an.

Plusieurs auteurs (Kaltorp [206], Colletti [207]), ont démontré l'impact positif de l'implantation précoce sur le développement du langage et la production orale.

Les recommandations françaises actuelles préconisent une implantation cochléaire avant l'âge de 12 mois pour les surdités sévères à profondes [128]. Les sociétés savantes étrangères vont dans le même sens puisque, déjà depuis 2009, la Food and Drug Administration (FDA) aux États-Unis recommandait une implantation précoce avant 12 mois, ramenée à l'âge de 9 mois depuis 2020, et d'un point de vue technique, des études datant de 2005 ont montré que la chirurgie est faisable avant 12 mois [208].

Nous nous sommes intéressés aux résultats des enfants implantés entre 14 et 18 mois (14 mois étant l'âge le plus bas à l'implantation cochléaire dans notre série), malgré un très faible effectif (n=4), les résultats de ces enfants sont nettement meilleurs que ceux des autres enfants, avec une moyenne du score APCEI évolutif de 19,7/25 versus 18,2/25.

L'étude des potentiels corticaux montre qu'il existe un effet de l'âge à l'implant sur l'aspect des tracés qui se montrent quasi normaux chez un enfant sourd profond congénital implanté précocement, ce qui n'est pas le cas lorsque l'implant est proposé plus tard [209].

À notre avis, l'implantation cochléaire avant l'âge de 1 an dans notre pays peut se heurter actuellement à l'absence de programme national de dépistage de la surdité néonatale et aux délais du bilan préimplantatoire qui sont souvent très allongés.

Tableau LXXXIV: Tableau comparatif de l'âge moyen à l'implantation cochléaire dans certaines séries

Auteurs/Pays	Année	Effectif	Âge moyen à l'implantation cochléaire (mois)
R. Zeroual. (Algérie).[142]	2021	118	60
I. Rous. (Algérie).[154]	2019	34	66
K. Hssaine. (Maroc).[210]	2015	54	62
A. Farinetti. (France).[202]	2013	235	54
S. Baron. (France).[211]	2018	109	41
M. Hijazi. (France).[143]	2020	132	41
S. D. Sharma. (Usa).[203]	2018	62	16
T. Razafimahefa-Raoelina. (France).[204]	2016	32	22
Notre étude	2024	137	55

15. Comorbidités

Dans notre étude, 17 enfants (12,4%) ont été identifiés comme ayant des pathologies associées, à risque d'influencer les résultats évolutifs. Ces enfants ont eu de moins bons résultats que les enfants sans pathologies associées.

Sur ces 17 enfants, 5 (3,64%) présentaient des TSA, Fitzpatrick [212] dans une étude rétrospective sur 785 enfants suivis pour surdité, a identifié 17 enfants présentant un trouble du spectre autistique, cela correspond à 2,2 % des enfants sourds.

On note que, sur les 5 enfants présentant des TSA dans notre étude, 3 ont été diagnostiqués quelques mois après l'implantation cochléaire, selon nous, soit leur autisme a été décompensé et aggravé par l'intervention chirurgicale, soit cela est dû à la difficulté de poser parfois le diagnostic de TSA ou de troubles du comportement compte tenu de l'absence d'outils spécifiques permettant de diagnostiquer les troubles autistiques chez les enfants sourds.

Cela a été rapporté par Szymanski [213] qui souligne que tout comme la surdité, l'autisme et le retard mental peuvent se caractériser par l'existence d'un retard de langage, et les outils classiquement utilisés pour l'évaluation des enfants autistes, tels que l'ADOS (Autism Diagnostic Observation Schedule), ne peuvent pas être utilisés chez les enfants sourds de manière standard.

16. Complications de l'implantation cochléaire

Dans notre étude, 6 enfants implantés (6%), ont présenté des complications liées à l'implantation cochléaire.

Un enfant a présenté une complication mineure à J10 post-opératoire de type infection de la plaie, ayant nécessité des soins locaux associés à une antibiothérapie par voie générale.

Chez quatre enfants, l'IC a cessé de fonctionner spontanément, selon les dires des parents, alors que chez un autre enfant, l'IC a cessé de fonctionner suite à un coup de ballon reçu sur l'oreille.

Les quatre enfants qui avaient des pannes spontanées de leurs implants manifestaient une gêne importante lors du port de l'IC (pleurs incessants), avec une évolution perceptive et linguistique médiocre voire absente. Une expertise faite par les ingénieurs du fabricant a conclu à une panne du dispositif implantable. Trois d'entre eux ont bénéficié d'une explantation-réimplantation.

Nos chiffres sont similaires à ceux retrouvés par Brahami [214], Wang [215], ainsi que Uziel [216].

Garrada [217] et Bhatia [218] retrouvent des taux de complications, dans des études faites sur des patients implantés dans les années 90 et début 2000, de 18,9% et 18,3% (voir **Tableau LXXXV**).

Le taux le plus bas de complication de l'implantation cochléaire, rapporté dans la littérature médicale, a été retrouvé chez Binnetoglu [219], avec 3% de complications mineures, représentées essentiellement par des troubles vestibulaires, et 0,7 % de complications majeures, dont la plus fréquente étant l'extrusion de l'IC.

La défaillance du processeur interne est la complication la plus fréquente rapportée dans la littérature [220-222].

Les pannes de la partie interne sont de 2 à 4 % plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. On distingue les pannes dites soft failures qui sont des pannes progressives ou des pannes intermittentes du processeur interne, et les pannes dites hard failures avec une panne de la partie interne définitive et totale [223].

L'implantation cochléaire est une chirurgie pratiquée dans le monde entier et la technique chirurgicale est constamment mise à jour grâce aux progrès technologiques. Cette chirurgie a évolué grâce à diverses techniques introduites pour réduire l'incidence des complications postopératoires, cependant des complications peuvent survenir, quelle que soit la technique chirurgicale employée.

Bien que les complications continuent de se produire avec l'IC, leur taux a diminué progressivement au fil des années : elles étaient de 18,3% [218] et 19,9% [224] dans les publications anciennes, elles ont été ramenées à des taux inférieurs à 11,8% pour les complications mineures et à 3,2% pour les complications majeures [220].

Tableau LXXXV: Tableau comparatif des complications de l'implantation cochléaire dans certaines séries

Auteurs/Pays	Année	Effectif	Complications de l'implantation cochléaire (%)
I. Brahami. (Algérie). [214]	2018	300	8%
J.T. Wang. (Australie). [215]	2014	957	8,3%
M. Garrada. (Arabie saoudite). [217]	2021	148	18,9%
K. Bhatia. (Angleterre). [218]	2004	300	18,3%
A. Binnetoglu. (Turquie). [219]	2020	2597	3,7%
A.S. Uziel. (France). [216]	2007	82	9,75%
Notre étude	2024	99	6%

17. Évolution orthophonique

Il n'existe en particulier pas de protocole standardisé adapté à notre langue et culture. Le profil APCEI a été choisi dans notre étude malgré qu'il soit subjectif, mais il reste un test simple, rapide à réaliser et explore les différents domaines d'évaluation orthophonique (port de l'aide auditive, perceptions auditives, compréhension du message oral perçu, expression orale et intelligibilité de la parole). C'est une méthode de visualisation efficace et rapide des capacités audio-phonatoires d'un enfant sourd.

Lors de cette étude, nous avons établi les profils APCEI lors de la première consultation orthophonique et le score APCEI évolutif lors du dernier contrôle.

Le suivi évolutif moyen dans notre étude a été de 29 mois avec des extrêmes de 12 à 48 mois, puisqu'il s'agit d'une étude rétrospective et prospective qui s'est étalée de janvier 2018 à décembre 2023.

Le score APCEI global avait une moyenne de 4,62/25 au début, il a atteint une moyenne de 17,26/25 au dernier contrôle, on note une amélioration significative à la fin de l'étude (P<0,0000).

Nos résultats sont similaires à ceux retrouvés par Rous [154] et Hssaine [210], mais ils sont un peu différents de ceux retrouvés par Gérard [225] et Jagu [226] qui retrouvent respectivement, une moyenne du score APCEI évolutif de 18,25/25 et 18,5/50.

Nous avons constaté que la progression la plus importante a concerné l'acceptation du port de l'aide auditive, elle a atteint une moyenne de 4,36/5, avec plus de 74% des enfants qui ont obtenu un score maximum de 5.

La perception et la compréhension du langage ont évolué de façon favorable : ils sont passés respectivement de 0,8/5 et 0,84/5 à 3,77/5 et 3,27/5.

Concernant l'expression orale et l'intelligibilité il y a eu une amélioration des scores passants, respectivement d'un score moyen de 1,01/5 et 0,98/5 à 2,97/5 et 2,89/5.

Pour le domaine « A » (acceptation du port de l'aide auditive), il est à noter que certains enfants porteurs de PAC qui avaient des surdités profondes à sévères ne pouvaient pas s'apercevoir de l'arrêt de la sensation auditive lorsque les piles ne fonctionnaient plus, le gain prothétique étant nul ou bien n'étant pas suffisant pour que l'enfant puisse le percevoir.

Pour les domaines « P » et « C » un lien peut être établi entre l'évolution de la perception et celle de la compréhension, car elles ont des évolutions similaires (moyennes respectives 3,77/5 et 3,27/5).

Il semble en effet logique qu'en cas d'amélioration du seuil auditif perçu, le message sera plus facilement détecté, discriminé puis identifié. La compréhension du langage oral sera donc vraisemblablement facilitée.

Concernant les domaines « E » et « I », on peut aussi établir un lien entre le développement de l'expression orale et l'intelligibilité (moyennes respectives 2,97/5 et 2,89/5).

En effet, l'évolution de l'expression orale a un impact sur l'amélioration de l'intelligibilité, même s'il peut perdurer un décalage entre les deux.

Le **Tableau LXXXVI** regroupe quelques données relatives aux moyennes du score APCEI évolutif retrouvées dans la littérature.

Tableau LXXXVI: Tableau comparatif des moyennes du score APCEI évolutif dans certaines séries

Auteurs/Pays	Année	Effectif	Moyenne du score APCEI évolutif /25
I. Rous. (Algérie).[154]	2019	34	16,85
A. Nkouo. (Cameroun).[227]	2023	14	14,68
K. Hssaine. (Maroc).[210]	2015	54	15,58
J-M. Gérard. (France). [225]	2010	89	18,25
M. JAGU. (France).[226]	2011	81	18,5
Notre étude	2024	137	17,26

18. Facteurs influençant les résultats évolutifs des enfants

18.1 Existence de comorbidités

Dans notre étude, 17 enfants ont été identifiés comme ayant des handicaps associés à la surdité à risque d'influencer les résultats évolutifs. Ces enfants ont eu de moins bons résultats que les enfants sans pathologies associées (moyenne du score APCEI évolutif : 14/25 versus 17,7/25), différence statistiquement significative ($p < 0,017$).

Cette corrélation est décrite dans la littérature : JAGU [226], Hijazi [143] et Donaldson [228] rapportent que les enfants présentant des troubles psychomoteurs associés à la surdité tirent moins de bénéfices et ont tendance à progresser plus lentement après une implantation cochléaire.

Plus de la moitié des comorbidités retrouvées dans notre série (n=9), étaient d'ordre psychologique (TSA, insuffisance mentale…). Comme chez les enfants normo-entendants, la présence de troubles cognitifs, de troubles du comportement ou de retards mentaux perturbe le développement du langage de l'enfant [229, 230].

Même si leur évolution est plus lente et moins bonne que celle des enfants sans comorbidité, leur présence n'est plus une contre-indication à l'implantation cochléaire, les résultats, même s'ils sont variables, montrent une évolution positive en ce qui concerne la perception de la parole, les capacités d'élocution et la qualité de vie [230].

18.2 Âge de diagnostic

Dans notre étude, nous avons constaté une influence de l'âge de diagnostic sur les résultats évolutifs des enfants.

En effet, le score APCEI évolutif moyen était significativement ($p < 0,047$) meilleur chez les enfants diagnostiqués au plus tard à 24 mois par rapport à ceux diagnostiqués au-delà de 24 mois, (16,8/25 versus 14,7) dans le groupe d'enfants sourds pré linguistiques et péri linguistiques.

Il est admis que les enfants sourds profonds congénitaux diagnostiqués précocement auront des meilleurs résultats que les enfants diagnostiqués tardivement, sous réserve d'une prise en charge rapide et adéquate.

Yoshinaga-Itano [231] a démontré dans son étude, que les enfants dont la perte auditive a été identifiée avant l'âge de 6 mois ont obtenu des résultats significativement meilleurs en matière de langage que les enfants dont la perte auditive a été identifiée après l'âge de 6 mois.

L'âge moyen de diagnostic dans notre étude reste relativement élevé (28 mois ±29 d'écart-type), cela est dû à l'absence de dépistage précoce des surdités de l'enfant, à la banalisation des signes cliniques de la surdité, parfois, par les parents et au manque de sensibilisation sur cet handicap.

18.3 Type de surdité en fonction de l'âge d'apparition

Dans notre étude, nous avons constaté que les enfants qui avaient une surdité apparue après l'acquisition du langage oral (post-linguale) avaient des moyennes meilleures que les enfants qui avaient une surdité péri ou pré-linguale, différence statistiquement significative ($p < 0.0001$).

Il est à préciser que dans le groupe de surdités post-linguales, sept étaient des surdités légères, six moyennes, trois sévères et une profonde.

Parmi ce groupe, il y avait un enfant qui avait une SP sévère secondaire à une méningite bactérienne contractée à l'âge de 10 ans, qui a été pris en charge rapidement après le début de l'apparition d'une labyrinthite ossifiante bilatérale plus marquée à droite.

18.4 Degré de la surdité

Dans notre étude, un degré de surdité moins important était associé à des meilleurs résultats évolutifs, cette différence est significative ($p < 0,032$) dans l'analyse de l'ensemble des enfants, elle passe de 21,3/25 pour les surdités légères à 16,3/25 pour les surdités profondes.

Mais on note que dans le groupe d'enfants implantés présentant une surdité sévère à profonde, la différence des moyennes du score APCEI est non significative ($p = 0,33$) (19,1/25 versus 18/25).

18.5 Anomalies radiologiques

Nous avons remarqué que les enfants qui avaient des anomalies radiologiques en rapport avec leur SP présentaient des scores APCEI évolutifs nettement inférieurs à ceux ne présentant pas d'anomalies radiologiques (12,8/25 versus 17,6/25), cette différence étant statistiquement significative ($p < 0,003$).

18.6 Délai de prise en charge

Nous avons constaté une influence du délai de prise en charge (toute prise en charge confondue : PAC, IC) sur les résultats évolutifs.

En effet, les enfants ayant un délai de prise en charge de 36 mois ou moins avaient de meilleurs résultats que ceux pris en charge au-delà de 36 mois, avec une différence significative ($p < 0,009$).

Geers [232] a observé des corrélations élevées entre la durée de la privation auditive et les performances audio-phonatoires évolutives des enfants.

Le délai de prise en charge est en général tributaire de l'âge de diagnostic, cependant, comme l'ont démontré Gordon [233] et DeVries [234], différents facteurs peuvent venir paradoxalement retarder une prise en charge précoce, comme par exemple le délai pour finaliser un bilan pré-implant cochléaire (évaluation des perceptions, de la discrimination, réalisation de l'imagerie).

18.7 Assiduité aux séances d'orthophonie

Nous avons remarqué que les résultats évolutifs étaient influencés par le nombre de séances d'orthophonie auxquelles les enfants étaient présents, le groupe d'enfants qui assistaient à 2 ou 3 séances/semaine avaient respectivement des moyennes du score APCEI évolutif de 17/25 et 18/25, alors que ceux participant à une séance/semaine avaient des résultats médiocres (12/25).

18.8 Attitude thérapeutique

Nous avons relevé une influence de l'attitude thérapeutique sur la moyenne du score APCEI évolutif.

En effet, cette moyenne est significativement différente ($p<0,0001$) en fonction de la prise en charge prodiguée aux enfants atteints de SP sévère à profonde.

Elle est de 18,5/25 chez les enfants ayant bénéficié d'une PAC suivie d'une implantation cochléaire et d'une prise en charge orthophonique, contre 5/25 chez les enfants qui n'ont eu comme attitude thérapeutique qu'une PAC.

CHAPITRE II
RECOMMANDATIONS & PERSPECTIVES

Faire du diagnostic précoce la clé de voûte de la prise en charge des surdités de perceptions de l'enfant.

Attirer l'attention des pouvoirs publics et des autorités compétentes sur la nécessité d'instaurer urgemment un plan national de dépistage néonatal de la surdité de l'enfant, afin de réduire ou d'éviter les conséquences fâcheuses de cet handicap sensoriel.

Continuer cette étude, en collaboration avec les autres services d'ORL, pour étoffer notre expérience et essayer d'optimiser la prise en charge des enfants sourds.

Solliciter et impliquer les services de génétiques médicales dans la prise en charge des surdités de l'enfant, afin qu'ils incorporent les tests génétiques relatifs à la surdité dans leur batterie d'examens.

Des actions préventives doivent être entreprises puisque 30 à 40% des SP de l'enfant sont d'origine extrinsèque. Cette prévention passe par un suivi rigoureux et attentif des grossesses, l'adoption de meilleures pratiques de santé maternelle et infantile et la réalisation d'examens audiométriques objectifs répétés devant toute méningite bactérienne.

Mettre en place une organisation en réseau qui réunit pédiatres, ORL, prothésistes, audiophonologistes et psychologues dans le but d'assurer à l'enfant diagnostiqué une prise en charge précoce et de qualité.

Sensibiliser le personnel soignant sur les surdités de l'enfant dans les structures médicales pédiatriques dites de base, comme les maternités, les centres de protection maternelle et infantile et les établissements publics de santé de proximité.

Nécessité d'une sensibilisation médiatisée ayant pour cible la population générale, en mettant l'accent sur les signes qui doivent attirer l'attention et faire penser à la surdité dès les premiers mois de vie.

CHAPITRE III
CONCLUSION

La surdité de l'enfant est un handicap à multiples facettes, qui peut entraver le développement normal de l'enfant et hypothéquer son avenir.

Notre étude nous a permis de reconnaitre les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives de la SP de l'enfant. Elle a démontré les avantages d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge rapide et efficace.

Les mariages consanguins parentaux et l'existence de cas de surdité infantile dans la famille sont les facteurs de risque les plus répondus dans notre étude (66%), cela nous amène à une réflexion profonde sur les conseils génétiques, qui doivent être intrépides et audacieux chez les familles dites à surdité, afin de réduire le nombre de cet handicap qui est un lourd fardeau pour les familles, la société et la caisse sociale.

La SP est majoritairement pré ou péri linguale (88%), et sévère à profonde (84%), les maitres symptômes de cet handicap sont l'hypoacousie seule (37%), ou associée à un retard du langage (36), les parents ont suspecté la SP dans 87% des cas.

Les examens électrophysiologiques (PEA/ASSR) ont objectivé des seuils moyens très proches (96,2 dB pour les PEA et 97,5 dB pour les ASSR), le rendement diagnostique radiologique est de 12%, avec une forte concordance entre les résultats des deux examens dans 96,4% des cas.

L'âge moyen de diagnostic est de 28,9 mois, il reste relativement élevé par rapport aux âges retrouvés dans les pays développés, ce qui dénote de la nécessité d'instaurer un dépistage néonatal systématique de la SP dans nos maternités.

Le délai moyen de la prise en charge est de 15,5 mois avec des extrêmes allant de 1 à 79 mois. La difficulté des parents à acquérir une PAC et la non disponibilité des IC durant certaines périodes a allongé ce délai.

Les capacités audio-phonatoires des enfants ont évolué de façon significative : le score APCEI total est passé de 4,62/25 lors de la première consultation à 17,26/25 au dernier contrôle. Plusieurs facteurs ont influencé de façon significative cette évolution, comme l'existence de comorbidités, l'âge de diagnostic, le type et le degré de la surdité, le délai de prise en charge, l'existence d'anomalies radiologiques et l'assiduité aux séances d'orthophonie.

Le dévouement indéfectible des parents et leur implication sérieuse à tous les niveaux est l'un des piliers de la prise en charge, sans cela cette dernière sera vouée à l'échec.

Une collaboration multidisciplinaire étroite entre ORL, pédiatres, radiologues, orthophonistes, psychologues et audioprothésistes, ne peut qu'améliorer la prise en charge de cet handicap.

ANNEXES

Annexe 1: Fiche médicale.

Fiche médicale

Données démographiques et sociales

-Nom :

-Prénom :

-Sexe : M ☐ F ☐

-DDN : -Age : mois

-Numéro de téléphone :

-Notion de consanguinité : OUI ☐ NON ☐

-Lieu de résidence :

-scolarisé : OUI ☐ NON ☐

-Niveau d'instruction des parents : père :

Mère :

Donnés anamnestiques

-Antécédents et facteurs de risque :

1/familiaux :

-Notion de cas similaire dans la famille : OUI ☐ NON ☐

2/Personnels :

2-1/Facteurs de risque :

A/anténatal :

-Les embryopathies et fœtopathies : rubéole☐, herpès☐, cytomégalovirus☐, toxoplasmose☐.

-Autres antécédents anténatals :

-Prise médicamenteuse durant la grossesse : OUI ☐ NON ☐

Si oui lesquels :

-Notion de rupture précoce de la poche des eaux : OUI ☐ NON ☐

B/néonatal :

1

Durée de la grossesse : Semaines.

Mode d'accouchement : voie basse ☐ Césarienne ☐

Traumatisme obstétrical : OUI ☐ NON ☐

Si oui, lequel : - extractions instrumentales.

-Dystocie des épaules ☐ -Dystocie du siège ☐

-Autres :

-Poids de naissance : gr.

-Asphyxie avec un score d'Apgar pathologique : OUI ☐ NON ☐

-Ictère ayant nécessité une exsanguino-transfusion : OUI ☐ NON ☐

- Hospitalisation en unité de soins intensifs : OUI ☐ NON ☐

C/postnatal :

-Statut vaccinal :

Méningites bactériennes : OUI ☐ NON ☐

Autres infections : otites ☐, parotidite ☐, labyrinthite ☐

-Autres :

Traumatisme crânien avec hospitalisation, ou otorragie : OUI ☐ NON ☐

Traitement par aminosides : OUI ☐ NON ☐, et/ou autre :

-Données cliniques :

-Âge de découverte :

-Type de surdité en fonction de l'âge de découverte : -Congénitale ☐

-Pré-linguale ☐

-Péri-linguale ☐

-Post-linguale ☐

2

Motif de consultation et mode de découverte :

Hypoacousie	☐
Retard du langage	☐
Trouble du comportement	☐
Difficultés scolaire	☐
Autres :	

Examen ORL :

1/examen otologique :

-**OD** : pavillon :

CAE :

Tympan :

-**OG** : pavillon :

CAE :

Tympan :

2/Examen cervico-facial et rhinologique :

3 /Examen vestibulaire :

4/ Examen neurologique :

Examen ophtalmologique

Examen somatique :

Autre pathologie et/ou malformations associée :

Surdité syndromique : oui ☐ Non ☐

Si oui lequel :

3

- **Bilan orthophonique** :

Enfant porteur d'une aide auditive : oui ☐ Non ☐

-Modalités de communication (âge > 2ans) : Orale ☐

Gestuelle ☐

Mixte ☐

Absente ☐

- Capacités audio-phonatoires de l'enfant (profil APCEI) :

- Domaine A : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine P : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine C : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine E : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine I : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐

Score APCEI : /25

- **Entretient psychologique :**

4-Données paracliniques :

Otoémissions acoustiques : présentes ☐, absentes ☐

PEA :

-OD :

-OG :

-Conclusion :

ASSR :

-OD : -0.5 kHz : -1 kHz -2 kHz -4 kHz

-OG : -0.5 kHz : -1 kHz -2 kHz -4 kHz

Conclusion :

4

-Audiogramme

-OD :

-OG :

TDM des rochers :

IRM de l'oreille interne et de l'angle ponto-cérébelleux et cérébrale :

Autres examens paracliniques :

-Données thérapeutiques

-Délai de prise en charge :

-Réhabilitation auditive par prothèse conventionnelle : OUI ☐ NON ☐

Si oui : -Date de l'appareillage :

-Age lors de l'appareillage :

-Coté appareillé : Droit ☐ Gauche ☐ Bilatéral ☐

-Implantation cochléaire : OUI ☐ NON ☐

Si oui : -Date de l'implantation cochléaire :

-Âge lors de l'implantation cochléaire :

-Coté implanté : Droit ☐ Gauche ☐

-Incidents per-opératoires :

-Complications post-opératoires :

-Vaccination antipneumococcique : OUI ☐ NON ☐

-Rééducation orthophonique : OUI ☐ NON ☐ -Nombres de séance par semaine :

5

Données évolutives :

-Capacités audio-phonatoires de l'enfant (profil APCEI) :

- Domaine A : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine P : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine C : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine E : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐
- Domaine I : 0☐ 1☐ 2☐ 3☐ 4☐ 5☐

Score APCEI : /25.

- Résultat orthophonique global : Aucune amélioration ☐

Amélioration minime ☐

Moyenne ☐

Bonne ☐

Optimale ☐

-L'enfant a été scolarisé (si âge ≥ 6 ans) : Oui ☐

Non ☐

6

Annexe 2: Demande d'une TDM des rochers.

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTERE DE LA DEFENSE NATIONALE
HOPITAL MILITAIRE REGIONAL UNIVERSITAIRE D'ORAN
DOCTEUR AMIR MOHAMED BENAISSA
Service ORL.

Demande d'une TDM des rochers.

Oran, le

-Nom :

-Prénom :

-Age :

Cher(e) confrère

Je vous adresse l'enfant susnommé, âgé de , qui présente une surdité de perception.

Dans le cadre du bilan étiologique, et pré-implantatoire cochléaire, **une TDM des rochers**, est nécessaire pour apprécier, et préciser l'état des structures suivantes :

- Conduit auditif externe.
- Cavités tympano-mastoïdiennes (**pneumatisation, comblement**).
- La chaine ossiculaire.
- Les parois de la caisse du tympan (tegmen+++).
- Nerf facial (**procidence et/ou déhiscence**).
- Les deux fenêtres (**épaississement/sténose, de la fenêtre ronde**).
- Sinus latéral, golf de la jugulaire, et la carotide interne intra-pétreuse, (procidence et/ou déhiscence).
- La cochlée (**morphologie, densité, nombre et forme des tours de spire, densité et aspect du modiolus**).
- Le vestibule, et les canaux semi-circulaires.
- L'aqueduc du vestibule (**élargissement+++).**
- Méat auditif interne et fossette cochléaire (**forme, et diamètre**).

Confraternellement

Médecin traitant

Annexe 3: Demande d'une IRM des rochers, de l'angle ponto-cérébelleux et cérébrale.

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE



MINISTERE DE LA DEFENSE NATIONALE
HOPITAL MILITAIRE REGIONAL UNIVERSITAIRE D'ORAN
DOCTEUR AMIR MOHAMED BENAISSA
Service ORL.

Demande d'une IRM de l'oreille interne, de l'angle ponto-cérébelleux et cérébrale

Oran, le

-Nom :

-Prénom :

-Age :

Cher(e)confrère

Je vous adresse l'enfant susnommé, âgé de ans, qui présente une surdité de perception.

Dans le cadre du bilan étiologique, et pré-implantatoire cochléaire, **une IRM de l'oreille interne, de l'angle ponto-cérébelleux, et cérébrale** est nécessaire pour apprécier :

- -La morphologie, et le signal du labyrinthe membraneux (**fibrose/ossification labyrinthique**).
- -L'intégrité et le contenu des paquets acoustico-faciaux, à la recherche d'une **aplasie du nerf cochléaire** (**contre-indication formelle, a l'implantation cochléaire**).
- -L'état de l'angle ponto-cérébelleux.
- -L'état du parenchyme cérébral, à la recherche, de séquelles de souffrance fœtale, d'infection néo-natale, de maladie métabolique, génétique, pouvant compromettre le succès fonctionnel de l'implantation cochléaire.

Confraternellement

Médecin traitant

Annexe 4: Fiche d'évaluation du score APCEI.

A : ECHELLE	ACCEPTATION ET PORT DE L'APPAREIL (A)
0 Refus	Refus de l'appareil (ou de l'implant). Il existe une opposition nette, empêchant le port de l'appareil : les autres domaines (PCEI) correspondrontici aux performances de l'enfant sans appareil. Un enfant non encore appareillé, avec ou sans restes auditifs ne sera coté que sur 4 domaines :la cotation de A sera figurée alors par un "N" (Non appareillé).
1 Opposition	Port contraint quelques heures par jour ; enfant opposant. L'enfant a ici une attitude d'opposition par rapport à son appareillage, mais le reste de la cotation peutse faire en considérant les moments où l'enfant est porteur de son appareillage auditif.
2 Port intermittent	Port non contraint, mais pas toute la journée. Le port de l'appareil ne pose pas trop de problèmes : les parents arrivent à mettre l'appareil à l'enfant le matin, mais au bout d'un moment l'enfant a tendance à l'enlever, par confort. Autre exemple d'un enfantplus âgé qui gère lui-même son appareil : il le porte en classe et pendant les séances de rééducation orthophonique mais ne le porte pas chez lui.
3 Port passif	Port accepté toute la journée, passif ; l'enfant peut s'en passer. L'enfant porte son appareil toute la journée. Il ne le réclame pas mais le supporte sans problèmes. Il n'aaucune demande vis à vis de son appareillage. Il ne signale pas encore si l'appareil marche ou pas (panne, pile ou batteries à plat).
4 Port actif	Port toute la journée, demandé ; l'enfant commence à être actif vis à vis de son appareil. L'enfant apprécie son appareillage ; il a tendance à le demander pour regarder la télévision ou après ladouche du soir. Il peut signaler que les piles ou la batterie sont à plat. Il remet l'antenne de son implant en place lorsqu'elle tombe.
5 Besoin	Port toute la journée, actif ; l'enfant a un besoin évident de son appareil. Le nouvel élément ici est le besoin vis-à-vis de l'appareil ou de la prothèse : l'enfant réclame son appareil, râle quand il ne l'a pas, remet son antenne d'implant si elle tombe, signale immédiatement toutarrêt dû aux piles ou à une panne, le réclame éventuellement pour dormir...

P : ECHELLE	APERCEPTIONS AUDITIVES, SEUIL AUDITIF ET DISCRIMINATION (P)	
	Critères	Seuil à l'audiométrie
0	L'enfant ne présente que des réactions vibratoires.	Aucune perception, surdité totale
1	L'enfant réagit à des bruits forts, mais pas à la voix. Son comportement montre qu'il entend peu de choses : il n'entend pas la voix, mais il lui est arrivé de réagir à des bruits très forts.	80 dB ≤ Seuil
2	L'enfant perçoit la voix forte et quelques bruits assez forts. La voix arrive à être perçue uniquement si elle est portée ; l'enfant commence à avoir des réactions régulières à des bruits du quotidien assez forts.	60 dB ≤ Seuil < 80 dB
3	L'enfant perçoit la voix normale. De nombreux bruits sont perçus au quotidien.	40 dB ≤ Seuil < 60 dB
4	L'enfant perçoit la voix faible. Il perçoit facilement la voix, même chuchotée. Il réagit rapidement et facilement à tout message vocal.	20 dB ≤ Seuil < 40 dB
5	L'enfant a une performance excellente avec une discrimination auditive fine. Il réussit à plus de 80 % l'identification de logatomes ou de mots phonétiquement similaires.	20 dB ≤ Seuil < 40 dB

C: ECHELLE	COMPRÉHENSION DE L'ORAL, SENS DU MESSAGE ORAL (C)
0	Aucune compréhension, aucune conscience des bruits. Par exemple : enfant cophotique.
1	Conscience auditive. L'enfant ne comprend pas mais sait lorsqu'un son est présent ; il/elle a une conscience auditive. Il/Elle est capable de réagir à un son et peut participer de façon fiable à un audiogramme.
2	Différentiation bruit / parole et réaction à l'appel du nom. L'enfant ne comprend pas le langage oral mais sait différentier le bruit de la parole, il connaît son prénom et identifie quelques bruits familiers comme : moteur de voiture ou moto, téléphone, chasse d'eau, micro-onde, chien qui aboie, bébé qui pleure, musique, téléviseur allumé…
3	Bonne compréhension d'une liste fermée. L'enfant est capable d'identifier (de répéter ou de désigner) des mots d'une liste fermée (> 80 %) avec accès au sens (à la condition d'avoir préalablement sélectionné un lexique connu de lui). Il comprend les consignes orales simples du quotidien : "viens manger", "va faire pipi", "range ton manteau" "tu veux un gâteau ?"…
4	Bonne compréhension en liste ouverte. L'enfant a une bonne compréhension : il identifie 100 % des mots d'une liste fermée et > 80 % de ceux d'une liste ouverte, avec accès au sens. Il fait répéter de temps en temps. Il comprend ses interlocuteurs au téléphone quand ceux-ci et le contexte sont familiers.
5	Performance excellente. L'enfant comprend avec aisance en liste ouverte, peut participer de façon adaptée à toute conversation, quel qu'en soit le sujet. Il a accès au sens du langage. Cet enfant n'a pas peur de décrocher le téléphone pour discuter avec toute personne qui appelle, qu'elle soit connue ou non de lui.

E : ECHELLE	EXPRESSION ORALE SPONTANÉE (E)
0	Aucune production. Enfant mutique. L'enfant ne produit pas, ou exceptionnellement, sur incitation.
1	Productions présentes mais dénuées de sens, au hasard. L'enfant a des productions vocales, il utilise sa voix, mais sans intention de communiquer (hormis des cris pour appeler).
2	L'enfant utilise régulièrement sa voix avec des mots isolés ou formules. La syntaxe est absente : l'enfant utilise des mots mais ne fait pas de phrases. Même si le mot est très mal articulé, il est chargé de sens et utilisé à bon escient. L'enfant est dans une intention de communiquer. Il peut dire "papa", "maman", "pipi", "gâteau" mais aussi des formules comme "de l'eau", "pas là", "au revoir", "y a pas", composés de plusieurs mots mais utilisés et perçus par l'enfant comme un seul mot.
3	L'enfant est capable de faire des associations de mots pour construire une phrase ; la syntaxe est mauvaise (ou inexistante). L'enfant commence à mettre plusieurs mots ensemble pour exprimer une idée. La syntaxe est encore inexistante ou balbutiante. Il manque souvent les petits mots de liaison, des pronoms ou des articles. Ce niveau démarre au début d'association de mots comme "maman dodo", "papa dodo", "maman partie", "mamie partie" et se poursuit jusqu'à l'apparition de phrases avec syntaxe fruste comme "papa parti chercher manteau à l'école pour Maxime".

4	Le langage est mieux structuré, avec des phrases bien construites mais toujours limitées à une structure simple de type "sujet-verbe-complément". Les phrases restent courtes car l'enfant commence à maîtriser l'oral mais est peu sûr de lui lorsque les phrases deviennent trop longues ou complexes. La phrase précédente est alors devenue : "papa est parti chercher le manteau de Maxime". Le bilan orthophonique peut révéler des difficultés à utiliser les temps, les notions d'espace, les phrases à double sens... Le clinicien peut noter C4 et revoir la cotation avec l'orthophoniste pour C5.
5	L'enfant a une performance excellente. Il utilise le langage oral spontanément avec une bonne syntaxe et une grande fluidité, même pour des phrases complexes : l'oral est son mode de communication privilégié. Sa participation à l'orale est spontanée etaisée dans toute conversation quotidienne et pour toute communication sociale.

I : ECHELLE	INTELLIGIBILITÉ DE LA PAROLE - ARTICULATION (I)
0	Enfant mutique. L'intelligibilité n'est pas cotable.
1	Aucune intelligibilité. L'enfant émet uniquement des voyelles (comme "aaaaa" ou "aheu"). L'enfant n'est pas capable d'émettre des consonnes.
2	Quelques mots reconnaissables. L'enfant est capable d'émettre des consonnes et des syllabes, mais uniquement avec la voyelle A ; Il/Elle peut babiller ("bababa", mamama, papapa, dadada"). Il/Elle ne peut pas changer de voyelles.
3	Les productions de l'enfant, qui ne sont pas limitées à quelques rares mots, ne sont intelligibles que par ses parents ou des professionnels. Ses proches et les professionnels qui le suivent le comprennent, mais pas les personnes tout venant. La compréhension de l'enfant nécessite ici une habitude un "décodage". L'enfant utilise différentes syllabes (avec différentes voyelles) et ainsi émet des mots isolés ou associés.
4	L'enfant est intelligible par des non professionnels de la surdité. L'enfant a une intelligibilité correcte, toutefois l'articulation n'est pas parfaite ; il peut être compris par des personnes non spécialisées dans la surdité.
5	L'enfant a une intelligibilité excellente. Il est parfaitement intelligible par toute personne parlant sa langue : aucun défaut de prononciation notable.

		0	1	2	3	4	5	OBSERVATION
APCEI PROFILE	A	Pas de prothèse	Opposé	Intermittent	Port passif	Port actif	Besoin	
	P	Vibrations	>80 dB	80>P>60 dB bruits forts	60>P>40 dB Voix forts	40>P>20 dB Voix faible	40>P>20 dB (VCV 80%)	
	C	Aucune	Conscience auditive	Identifie quelques bruits familiers, connaît son Prénom	Comprend >80% des listes fermées	Comprend >80% des listes ouvertes	Conversation OK, utilise le téléphone aisément	
	E	Mutique	Produit des sons dénués de sens	Mots isolés ou formules	Association de plusieurs mots, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe pour des phrases courtes	Bonne syntaxe pour des phrases longues	
	I	Mutique	(Seulement des voyelles 'aaa', 'aheu')	Babillage (même syllabes); "bababa, mamama"	Syllabes différenciées : Compris par les parents	Utilise différentes syllabes – assez bonne articulation, mais pas tout à fait normal	Articulation	

APCEI PROFIL	0	1	2	3	4	5
ACCEPTATION Port de l'appareil	Refus complet	Opposé Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent, pas toute la journée	Port passif Accepté, peut s'en passer. Piles ?	Port actif Réclame des piles, remet l'antenne	Besoin, le réclame, le porte toute la journée
PERCEPTION Seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons	Vibratoire Cophose	> 80 dB Bruits très forts	80 - 60 dB Voix forte quelques bruits forts	60 - 40 dB Voix normale nombreux bruits	40 - 20 dB Voix faible nombreux bruits faibles	40 - 20 dB Perçoit >80% Logatomes ou mots proches
COMPRÉHENSION Discrimination des mots, sens du message	Aucune	A une conscience auditive (bruits / non bruits)	Repère-la parole/bruits, identifie quelques bruits familiers, connaît son prénom	Comprend des phrases simples, comprend >80% des listes fermées	Identifie des phrases, comprend >80% des listes ouvertes téléphone avec ses proches	Comprend avec facilité le sens du langage, utilise le téléphone aisément
EXPRESSION ORALE Utilisation de la voix, syntaxe	Mutique	Produit des sons dénués de sens, sans intention de communiquer	Mots isolés ou formules, utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer	Association de plusieurs mots, phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe pour des phrases simples et courte ; oralise bien	Oralise avec facilité et fluidité ; conversations
INTELLIGIBILITÉ Articulation	Mutique	Voyelles	Babillage (même syllabes) : "bababa, mamama"	Compris par les parents ou professionnels (syllabes différenciées)	Compris par les non Professionnels	Articulation et fluidité excellentes

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Tanaka-Ouyang L, Marlin S, Nevoux J. [Genetic hearing loss]. Presse Med. 2017;46(11):1089-96.
2. Lina-Granade G, Truy E. Stratégie diagnostique et thérapeutique devant une surdité de l'enfant. Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 2017;30(5-6):228-48.
3. Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A. Classification et traitement des surdités de l'enfant. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2006;1(1):1-14.
4. Garabédian EN. Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant. Arch Pediatr. 2002;9:107-9.
5. Noël-Pétroff N. Ce que l'on fait après le dépistage de la surdité. Arch Pediatr. 2012;19(6):H34-H5.
6. Yoshinaga-Itano C CD, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project : effects on speech and language development for children with hearing loss. J Perinatol. 2000;20 (8 Pt 2) (Suppl):132-7.
7. Kuhl P, William K. Linguistic Experience Alters Phonetic Perception in Infants by 6 Months of Age. Science. 1992;255:606-8.
8. administrateur. A Brief History of Hearing Loss 2021 [cited 2023 01 septembre]. Available from: https://calhearing.com/a-brief-history-of-hearing-loss/.
9. Renner C. Sur l'histoire des cornets acoustiques. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2012;129(1):75-81.
10. OurNationalHeroes. Miller Reese Hutchison Hearing Device Founder 2021 [Available from: https://ournationalheroes.com/the-inventor-of-hearing-aid/.
11. Bergeron F. Petite histoire de limplant cochleaire.Audition Québec 2021 [cited 2023 2 septembre]. Available from: https://auditionquebec.org/wp-content/uploads/2021/03/Petite-histoire-de-limplant-cochleaire.pdf.
12. Ata SB. Implant cochléaire en Algérie Un grand défi à relever 16 mars 2023 [cited 2023 03 septembre]. Available from: https://www.audition.guide/implant-cochleaire-algerie/implant-cochleaire-algerie-grand-defi/.
13. Tachdjian G, Brisset S. Embryologie et histologie humaines. Elsevier Masson ed18 mai 2016. 143-93 p.
14. Catala M. Embryologie de l'oreille interne. EMC - Oto-rhino-laryngologie. mai 2014;9(2).
15. Rodriguez K, Shah RK, Kenna M. Anomalies of the middle and inner ear. Otolaryngol Clin North Am. 2007;40(1):81-96, VI.
16. Larsen WJ. Embryologie humaine. De Boeck Superieur ed9 Août 2011. 391-417 p.
17. Kimitaka K. Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Malformation and Cochlear Nerve Deficiency. Springer Singapore ed2017. 169 p.
18. Dunn K, Reissland N, Reid VM. The functional foetal brain: A systematic preview of methodological factors in reporting foetal visual and auditory capacity. Dev Cogn Neurosci. 2015;13:43-52.
19. Knudsen E. Sensitive periods in the development of the brain and behavior. J Cogn Neurosci. 2004;16(8):1412–25.
20. Imafuku M, Hakuno Y, Uchida-Ota M, Yamamoto JI, Minagawa Y. "Mom called me!" Behavioral and prefrontal responses of infants to self-names spoken by their mothers. Neuroimage. 2014;103:476-84.
21. Wu HC, Lecain E, Chiappini I, Yang TH, Tran Ba Huy P. Influence of auditory deprivation upon the tonopic organization in the inferior colliculus: a Fos immunocytochemical study in the rat. Eur J Neurosci. 2003;17(12):2540-52.
22. Moore DR. Auditory processing disorders: acquisition and treatment. J Commun Disord. 2007;40(4):295-304.

23. Gulya AJ. Anatomy of the Temporal Bone with Surgical Implications. Informa healhtcare ed2007. 356 p.
24. Thomassin JM, Dessi P, Danvin JB, Forman C. Anatomie de l'oreille moyenne. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2008;3(2):1-19.
25. Delas B, Dehesdin D. Anatomie de l'oreille externe. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2008;3(1):1-9.
26. Salah Mansour JM, Hassan Haidar Ahmad, Karen Nicolas, Stéphane Louryan. Comprehensive and Clinical Anatomy of the Middle Ear. Sprnger ed2019. 237 p.
27. Mario Sanna MDTK, Maurizio Falcioni,. Middle ear and mastoid microsurgery Thiem ed2016. 601 p.
28. Ito J. Regenerative Medicine for the Inner Ear. Springer ed2014. 321 p.
29. Wright CG, Roland PS. Cochlear Anatomy via Microdissection with Clinical Implications. Springer Cham ed2018. 115 p.
30. Sauvage J, Puyraud S, Roche O, Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. EMC oto-rhino-laryngologie2009.
31. Tortora GJ, Derrickson B. Principes d'anatomie et de physiologie. DeBoeck Supérieur ed2007. 824 p.
32. Rask-Andersen H, Erixon E, Kinnefors A, Lowenheim H, Schrott-Fischer A, Liu W. Anatomy of the human cochlea--implications for cochlear implantation. Cochlear Implants Int. 2011;12 Suppl 1:S8-13.
33. El-Amraoui A, Petit C. [Stem cell therapy in the inner ear: recent achievements and prospects]. Med Sci (Paris). 2010;26(11):981-5.
34. Benoudiba F, Toulgoat F, Sarrazin JL. Le nerf cochléovestibulaire (VIII). Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle. 2013;94(10):1049-56.
35. Simon E, Perrot X, Mertens P. [Functional anatomy of the cochlear nerve and the central auditory system]. Neurochirurgie. 2009;55(2):120-6.
36. Cheveigné Ad. Structure du système auditif 2004 [cited 2023 24 aout]. Available from: http://recherche.ircam.fr/pcm/pressnitzer/P2web/Alain/SysAud.pdf.
37. Benguerrah A. Audition et équilbre vestibulaire. OPU ed. Algérie2019. 213 p.
38. Nouvian R, Malinvaud D, Van den Abbeele T, Puel JL, Bonfils P, Avan P.Physiologie de l'audition. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2006;1(2):1-14.
39. Ferrary E, Couloigner V, Sterkers O. Physiologie des liquides labyrinthiques. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2007;2(3):1-7.
40. Saroul N GF, Gilain L, Mom T, Avan P. Physiologie cochléaire : bases anatomiques, cellulaires et électrophysiologiques. EMC - Oto-rhino-laryngologienovembre 2015. p. 1-21.
41. Olson ES, Duifhuis H, Steele CR. Von Békésy and cochlear mechanics. Hear Res. 2012;293(1-2):31-43.
42. Brownell W, Bader C, Bertrand D, Deribaupierre Y. Evoked mechanical responses of isolated cochlear outer hair-cells. Science. 1985;227:194-6.
43. Kountakis., E. S. Physiology of Inner Ear's Hearing Apparatus. Springer, Berlin, Heidelberg ed2013. 197 p.
44. Julianna Gulya A, Minor LB, Poe DS. Glasscock-Shambaugh's Surgery of the Ear. People's Medical Publishing House ed2010. 826 p.
45. de Boysson-Bardies B. Comment la parole vient aux enfants. Odile Jacob ed. Paris1996. 300 p.
46. Sherwood L. Physiologie humaine. De Boeck ed2015. 750 p.
47. Marcolla A, Bouchetemble P, Lerosey Y, Marie J-P, Dehesdin D. Surdités d'origine génétique. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac,. 2006;123(3):143-7.
48. Bommakanti K, Iyer JS, Stankovic KM. Cochlear histopathology in human genetic hearing loss: State of the science and future prospects. Hear Res. 2019;382:107785.

49. Surdité et déficience auditive27 février 2023 27 février 2023 [cited 2023 27 aout]. Available from: https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss.
50. POL c. épidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant. Arch Pediatr. 2003;10:148-50.
51. Fortnum H SQ, Marshall D, Davis A, Bamford J. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening. Br Med J. 2001;323:1-6.
52. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garabedian EN, Loundon N. Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in a neonatal series in the Ile-de-France region of France. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016;133(2):95-9.
53. Sachdeva K, Sao T. Outcomes of Newborn Hearing Screening Program: A Hospital Based Study. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2017;69(2):194-8.
54. Wroblewska-Seniuk K, Greczka G, Dabrowski P, Szyfter-Harris J, Mazela J. Hearing impairment in premature newborns-Analysis based on the national hearing screening database in Poland. PLoS One. 2017;12(9):e0184359.
55. Pr Erea-Noël GARABEDIAN PFD, Pr René DAUMAN, Pr Jean-Michel TRIGLIA. Surdité de l'enfant les monographies du cca groupe. 2003;34:138.
56. Busse AML, Hoeve HLJ, Nasserinejad K, Mackey AR, Simonsz HJ, Goedegebure A. Prevalence of permanent neonatal hearing impairment: systematic review and Bayesian meta-analysis. Int J Audiol. 2020;59(6):475-85.
57. BOUDJENAH F. Dépistage et réhabilitation de la surdité néonatale au CHU de Tizi Ouzou: stratégie et résultats. 2014.
58. Mehtari N, Smahi M-C, Hadj Allal F. Dépistage néonatale de la surdité neurosensoriele : prévalence dans une cohorte en néonatologie à Tlemcen. Journal d'Épidémiologie et de Santé Publique. Juillet 2020Journal d'Épidémiologie et de Santé Publique;JESP N°21.
59. Kountakis SE, Skoulas I, Phillips D, Chang CY. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. Am J Otolaryngol. 2002;23(3):133-7.
60. Lina-Granade G. TE. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie. 2006;4(61):1-10.
61. Société française de pédiatrie avec le soutien de la Direction générale de la santé. Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant, 2009 [Available from: https://sante.gouv.fr/IMG/pdf/Depistage_des_troubles_de_l_audition_chez_l_enfant.pdf.
62. Marlin S, Achard S, SereyGaut M. Surdités génétiques. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2022;0(0):1-10.
63. Denoyelle F, Marlin S, Weil D, Moatti L, Chauvin P, Garabedian EN, et al. Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling. Lancet. 1999;353(9161):1298-303.
64. Darrouzet v, Denoyelle F. Gènètique et maladie ORL. Rapport Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou. 2005:338.
65. Kopp P, Bizhanova A. Clinical and molecular characteristics of Pendred syndrome. Ann Endocrinol (Paris). 2011;72(2):88-94.
66. Daoudi C, Boutimzine N, Haouzi SE, Lezrek O, Tachfouti S, Lezrek M, et al. [Usher syndrome: about a case]. Pan Afr Med J. 2017;27:217.
67. Boumendil J AJ, Gioccanti A, Orssaud C, Speeg-Schatz C, Roche O, et al. Syndromes oculo-auditifs. EMC - Ophtalmologie. 2014;11(1):1-11.
68. Zhiqing Wang aHL, b Arthur J.and al. Compound heterozygous mutations in KvLQT1 cause Jervell Mol Genet Metab. 2002;75:1-9.

69. Gregorio V, Caparali EB, Shojaei A, Ricardo S, Barua M. Alport Syndrome: Clinical Spectrum and Therapeutic Advances. Kidney Med. 2023;5(5):100631.
70. Lina-Granade G, Morlé L, Alloisio N. Les surdités génétiques première cause de surdité. Arch Pediatr. 2001;8(3):308-12.
71. Denoyelle F, Marlin S. Surdités de perception d'origine génétique. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2006;1(1):1-16.
72. Cohen-Salmon M, Ott T, Michel V, Hardelin J, al. e. Targeted ablation of connexin 26 in the inner ear epithelial gap junction network causes hearing impairment and cell death. Curr Biol. 2002;12:1106-11.
73. Usami S, Abe s, Weston MD, Shinkawa H. Non-syndromic hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct is caused by PDS mutations. Hum Genet. 1999;104:188-92.
74. Marlin S, Denoyelle F. Surdités génétiques. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2016;11(3):1-9.
75. Yasunaga S, Grati M, Cohen-Salmon M, El-Amraoui A, Mustapha M, Salem N, et al. A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. Nat Genet 1999;21:363-9.
76. Sophie ALAIN BL, Natacha Tessier, Eric Truy. Les virus en ORL. Rapport Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou. 09/2021:272.
77. Wild NJ SS, Smithells RW, et al. Onset and severity of hearing loss due to congenital rubella infection. Arch Dis Childhood. 1989;64(9):3-1280.
78. Teissier N TE, Coudert A. Surdités d'origine infectieuse. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2020;35(1):1-12.
79. Montange D. Pharmacologie des anti-infectieux. Elsevier Masson ed03/2018. 57-63 p.
80. Church MW AE. Fetal alcohol syndrome. Hearing, speech, language, and vestibular disorders. Obstet Gynecol Clin North Am. 1998;25:85-97.
81. Eras Z, Konukseven O, Aksoy HT, Canpolat FE, Genc A, Sakrucu ED, et al. Postnatal risk factors associated with hearing loss among high-risk preterm infants: tertiary center results from Turkey. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2014;271(6):1485-90.
82. Fawke J. Neurological outcomes following preterm birth. Semin Fetal Neonatal Med. 2007;12(5):374-82.
83. Fortnum HM. Hearing impairment after bacterial meningitis: a review. Archives ofDisease in Childhood. 1992;67:1128-33.
84. De Barros A, Roy T, Amstutz Montadert I, Marie JP, Marcolla A, Obstoy MF, et al. Surdité bilatérale post-méningitique infantile d'évolution rapide : diagnostic et prise en charge. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2014;131(2):92-8.
85. Dulon D, Mosnier I, Bouccara D. Ototoxicité médicamenteuse. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2012;7(4):1-12.
86. Blanc F, Mondain M, Akkari M. Dépistage des troubles de l'audition à la naissance : quels résultats ? Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 2023;36(4):129-32.
87. Francois M. Dépistage de la surdité chez l'enfant. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2019;14(2):1-9.
88. Kemp D. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J Acoust Soc Am. 1978;64:1386–91.
89. Deguine O, Darrouzet V. ÉLECTROPHYSIOLOGIE EN ORL. Rapport Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou. 2008:302.
90. Denoyelle F, Rouillon I, Alvin F, Parodi M, Couloigner V, Loundon N, et al. [Neonatal hearing screening]. Med Sci (Paris). 2021;37(5):519-27.
91. Truy E, Lescanne E, Loundon N. Surdités Actualités, innovations et espoirs. Rapport de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. 2018:210.

92. Patel H, Feldman M. Le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés. Société canadienne de pédiatrie, comité de la pédiatrie communautaire. 2011;16(5):306-10.
93. Haute Autorité de Santé. Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire Décembre 2009 [cited 2023 06 septembre]. Available from: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-03/surdite_de_lenfant_-_0_a_6_ans_-_recommandations.pdf.
94. Lieu J. Speech-Language and Educational Consequences of Unilateral Hearing Loss in Children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Mai 2004;130:524-30.
95. Wiener-Vacher S. Vertiges de l'enfant. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2006;1(1):115.
96. Société franc¸aise d'audiologie. Le Guide de bonnes pratiques en audiométrie de l'enfant. 2009 [cited 2020 06 septembre]. Available from: https://www.sfaudiologie.fr/_files/ugd/da3d09_2749edff2a7a4ab99be14634793c4f40.pdf.
97. Sterkers-Artières F, Vincent C. Audiométrie de l'enfant et de l'adulte. Rapport de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. 2014:155.
98. LEGENT F, BORDURE P, CALAIS C, MALARD O. Audiologie Pratique. Manuel pratique des tests de l'audition. Masson ed. 2, editor. Paris2002. 222 p.
99. Uziel A. Les potentiels évoqués du nerf auditif et du tronc cérébral.: Thèse, Université de Montpellier; 1979.
100. Stockard J, Rossiter V, Wieder-HoltW C, Kibayashi R. Brainsterm auditory-evoked reponses in suspected central pontine myelinolysis. Arch Neurol. 1976;33:726-28.
101. Galambos R, Makeig S, Talmachoff P. auditory potential recorded fromthe human scalp. Proc Natl Acad Sci U S A. 1981;78:2643–7.
102. Canale A, Lacilla M, Cavalot AL, Albera R. Auditory steady-state responses and clinical applications. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2006;263(6):499-503.
103. François M, Dehan E, Carlevan M, Dumont H. Utilisation des ASSR chez l'enfant et comparaison avec les autres examens électrophysiologiques et comportementaux. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2016;133(5):299-303.
104. Rance G, Rickards F. Prediction of hearing threshold in infants using auditory steady-state evoked potentials. Am Acad Audiol. 2002;13:236-45.
105. martin c. Imagerie de l'oreille et du rocher . rapport de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. 2010:369.
106. Sennaroglu L. Inner Ear Malformations. Springer Cham ed2022. 379 p.
107. VEILLON F, CASSELMAN JW. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 5. Pédiatrie. Imagerie médicale. Lavoisier ed. France10-2013. 304 p.
108. VEILLON F, CASSELMAN JW. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 1. Anatomie et imagerie normales. Imagerie médicale. Lavoisier ed. France10-2013. 368 p.
109. Farinetti A RS, Triglia JM, Nicollas R. Classification des malformations cochléovestibulaires et particularités de prise en charge. EMC - Oto-rhino-laryngologie2022. p. 1-10.
110. Dhanasingh A, Dietz A, Jolly C, Roland P. Human Inner-ear Malformation Types Captured in 3D. J Int Adv Otol. 2019;15(1):77-82.
111. Teissier N, Bernard S, Quesnel S, Van Den Abbeele T. Conséquences audiovestibulaires de l'infection congénitale à cytomégalovirus. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2016;133(6):377-82.
112. biap : Bureau international d'audiophonologie. Recommandation biap 02/1 bis Classification audiométrique des déficiences auditives 10 Juil 2017 [cited 2023 09 septembre]. Available from: https://www.biap.org/fr/recommandations/recommandations/ct-02-classification-des-deficiences-auditives/149-rec-02-01-fr-classification-audiometrique-des-deficiences-auditives/file.

113. Collet L, Roge B, Descouens D, Moron P, Duverdy F, Urgell H. Objective auditory dysfunction in infantile autism. Lancet. 1993;342::923-4.
114. Rotenberg BW, Makhija M, Papsin BC. Conversion disorder in a child presenting as sudden sensorineural hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005;69(9):1261-4.
115. Vincent C, Vaneecloo FM, Delattre A, Decroix D, Lebreton JP, Ruzza I. La prothèse auditive conventionnelle. Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale. 2007;124(1):33-40.
116. Ceccato J, Bourien J, Venail F, Puel J. Appareillage auditif conventionnel EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2017;12(3):1-14.
117. Garabédian E, Loundon N. L'implant cochléaire chez l'enfant. mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. 2010;9(3):47-51.
118. DeSaSouza S. Cochlear Implants. Springer ed2022. 518 p.
119. Hansen S, Anthonsen K, Stangerup SE, Jensen JH, Thomsen J, Caye-Thomasen P. Unexpected findings and surgical complications in 505 consecutive cochlear implantations: a proposal for reporting consensus. Acta Otolaryngol. 2010;130(5):540-9.
120. Li C, Kuhlmey M, Kim AH. Electroacoustic Stimulation. Otolaryngol Clin North Am. 2019;52(2):311-22.
121. Fu QJ, Galvin JJ, 3rd. Maximizing cochlear implant patients' performance with advanced speech training procedures. Hear Res. 2008;242(1-2):198-208.
122. Lucas MJ, Brouwer MC, van de Beek D. Neurological sequelae of bacterial meningitis. J Infect. 2016;73(1):18-27.
123. Zheng F, Zuo J. Cochlear hair cell regeneration after noise-induced hearing loss: Does regeneration follow development? Hear Res. 2017;349:182-96.
124. Jahan I, Pan N, Elliott KL, Fritzsch B. The quest for restoring hearing: Understanding ear development more completely. Bioessays. 2015;37(9):1016-27.
125. Lina-Granade G, Gallego S, Thai-Van H, Truy É. Appareillage auditif conventionnel par voie aérienne. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie,. 2010;20(185):1-15.
126. Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral. Haute Autorité de Santé. 2012:1-4.
127. Boons T BJ, Dhooge I, Frijns JH, Peeraer L, Vermeu-len A. Predictors of spoken language developmentfollowing pediatric cochlear implantation. Ear Hear. 2012;33:617-39.
128. Simon F, Roman S, Truy E, Barone P, Belmin J, Blanchet C, et al. Recommandations de la SFORL (version courte) sur l'indication de l'implant cochléaire chez l'enfant. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2019;136(5):376-82.
129. Greaver L, Eskridge H, Teagle HFB. Considerations for Pediatric Cochlear Implant Recipients With Unilateral or Asymmetric Hearing Loss: Assessment, Device Fitting, and Habilitation. Am J Audiol. 2017;26(2):91-8.
130. Pimperton H, Kreppner J, Mahon M, Stevenson J, Terlektsi E, Worsfold S, et al. Language Outcomes in Deaf or Hard of Hearing Teenagers Who Are Spoken Language Users: Effects of Universal Newborn Hearing Screening and Early Confirmation. Ear Hear. 2017;38(5):598-610.
131. Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire. huate autorité de santé. 2009:44.
132. OMS. Prévention de la surdité et de la déficience auditive. 4 mai 2017 [cited 2023 22 septembre]. Available from: https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA70/A70_34-fr.pdf.
133. Lieu JEC, Kenna M, Anne S, Davidson L. Hearing Loss in Children: A Review. JAMA. 2020;324(21):2195-205.
134. Teasdale TW, Sorensen MH. Hearing loss in relation to educational attainment and cognitive abilities: a population study. Int J Audiol. 2007;46(4):172-5.

135. Bigler D, Burke K, Laureano N, Alfonso K, Jacobs J, Bush ML. Assessment and Treatment of Behavioral Disorders in Children with Hearing Loss: A Systematic Review. Otolaryngol Head Neck Surg. 2019;160(1):36-48.
136. Hindley P, Hill P, McGuigan S, Kitson N. Psychiatric disorder in deaf and hearing impaired children and young people: a prevalence study. J Child Psychol Psychiatry. 1994;35(5):917-34.
137. Truy E, Lina G. [Cochlear implantation in children]. Arch Pediatr. 2003;10(6):554-64.
138. Robbins A, Renshaw J, Berry S. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing impaired children. Am J Otol. 1991;2(Suppl):144-50.
139. PETROFF NN, DUMONT A, BUSQUET D. Le profil A.P.C.E.I : une méthode d'affichage des perforrmances audio-phonologiques des enfants sourds apparreillés ou implantés. CONNAISSANCES SURDITÉS. 2006;17.
140. Mossus Y, Ngo Njel G. Profil Clinique de la Surdité de l'Enfant à Yaoundé. Health Sci Dis:. 2022;23(8):40-4.
141. van Beeck Calkoen EA, Engel MSD, van de Kamp JM, Yntema HG, Goverts ST, Mulder MF, et al. The etiological evaluation of sensorineural hearing loss in children. Eur J Pediatr. 2019;178(8):1195-205.
142. ZEROUAL R, ZEGAA L. Implant cochléaire: étude épidémiologique, état de lieux et résultats dans la région du sud de 2009- 2021: Université Kasdi Merbah Ouargla; 2021.
143. Hijazi M. Evaluation du programme d'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Rouen FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN; 2020.
144. Sajjad M, Khattak AA, Bunn JE, Mackenzie I. Causes of childhood deafness in Pukhtoonkhwa Province of Pakistan and the role of consanguinity. J Laryngol Otol. 2008;122(10):1057-63.
145. Alwan A MB. Community control of genetic and congenital disorders. Eastern Mediterranean::. WHO Regional Office for the Eastern Mediterranean Region. 1997.
146. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Journal of Early Hearing Detection and Intervention. 2019;4(2):1-44.
147. Almazroua AM, Alsughayer L, Ababtain R, Al-Shawi Y, Hagr AA. The association between consanguineous marriage and offspring with congenital hearing loss. Ann Saudi Med. 2020;40(6):456-61.
148. Ajallouyan M, Radfar S, Nouhi S, Tavallaie SA, Amirsalari S, Yousefi J, et al. Consanguinity Among Parents of Iranian Deaf Children. Iran Red Crescent Med J. 2016;18(11):e22038.
149. Al-Gazali LI. A genetic aetiological survey of severe childhood deafness in the United Arab Emirates. J Trop Pediatr. 1998;44(3):157-60.
150. Maisoun AM, Zakzouk SM. Hearing screening of neonates at risk. Saudi Med J. 2003;24(1):55-7.
151. Mehtari Chabane Sari N, benmansour S. Surdité néonatale : étude des facteurs de risque ALGERIAN JOURNAL OF HEALTH SCIENCES. 2021;3(3):22-9.
152. Khabori MA, Patton MA. Consanguinity and deafness in Omani children. Int J Audiol. 2008;47(1):30-3.
153. de Nobrega M, Weckx LL, Juliano Y. Study of the hearing loss in children and adolescents, comparing the periods of 1990-1994 and 1994-2000. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005;69(6):829-38.
154. Rous NI. L'implantation cochléaire dans les malformations cochléo-vestibulaires Blida: Université de Blida 1 SAAD DAHLEB 2019.

155. Ratbi I, Hajji S, Ouldim K, Aboussair N, Feldmann D, Sefiani A. [The mutation 35delG of the gene of the connexin 26 is a frequent cause of autosomal-recessive non-syndromic hearing loss in Morocco]. Arch Pediatr. 2007;14(5):450-3.
156. Bergstrom L, Hemenway WG, Downs MP. A high risk registry to find congenital deafness. Otolaryngol Clin North Am. 1971;4(2):369-99.
157. Drvis P AJ, Trotić R, Ries M, Kosović V, Hat J. Etiology of deafness in children cochlear implant candidates in Croatia. Coll Antropol. 2008;32(4):1111-3.
158. Santos S. Hipoacusia neurosensorial infantil: estudio retros-pectivo de factores de riesgo y etiología: Universidad Complutense deMadrid;; 2004.
159. KABBAJ H. Dépistage de la surdité chez les nouveau-nésà risque hospitalisés en réanimation néonatale du CHU Mohamed VI de Marrakech.: Université Cadi Ayyad faculté de médecine et de pharmacie Marrakech 2014.
160. Valido Quintana M, Oviedo Santos A, Borkoski Barreiro S, Santana Rodriguez A, Ramos Macias A. Evaluation of family history of permanent hearing loss in childhood as a risk indicator in universal screening. Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed). 2017;68(3):157-63.
161. Ohl C, Dornier L, Czajka C, Chobaut JC, Tavernier L. Newborn hearing screening on infants at risk. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009;73(12):1691-5.
162. Ridal M, Outtasi N, Taybi Z, Boulouiz R, Chaouki S, Boubou M, et al. [Etiologic profile of severe and profound sensorineural hearing loss in children in the region of north-central Morocco]. Pan Afr Med J. 2014;17:100.
163. Mbou FM, Populo M, Cabasson D, Pierre-Rose F. [2 years of hearing screening of high-risk infants and children in Martinique]. Arch Pediatr. 2005;12(7):1163-4.
164. ASBAISI E-s. Les surdités chez l'enfant. Marrakech: Université Cadi Ayyad; 2009.
165. Colas P RS, Delteil F. Dépistage des troubles du langage oral chez l'enfant et leur classification. EMC - Psychiatrie. 2019;16(2):1-8.
166. Faistauer c, Lang Silva A, Felix TM, Todeschini de Souza L, Bohn R, Selaimen da Costa S, et al. Etiology of early hearing loss in Brazilian children. Braz J Otorhinolaryngol. 2022;88 Suppl 1(Suppl 1):S33-S41.
167. Huang CM, Yang IY, Ma YC, Lin GS, Yang CC, Tsai HT, et al. The effectiveness of the promotion of newborn hearing screening in Taiwan. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014;78(1):14-8.
168. Avettand-Fenoel V, Marlin S, Vauloup-Fellous C, Loundon N, Francois M, Couloigner V, et al. Congenital cytomegalovirus is the second most frequent cause of bilateral hearing loss in young French children. J Pediatr. 2013;162(3):593-9.
169. Edmond K, Chadha S, Hunnicutt C, Strobel N, Manchaiah V, Yoshinga-Itano C. Effectiveness of universal newborn hearing screening: A systematic review and meta-analysis. Journal of global health. 2022;12:12006.
170. Fulcher A, Purcell AA, Baker E, Munro N. Listen up: children with early identified hearing loss achieve age-appropriate speech/language outcomes by 3 years-of-age. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012;76(12):1785-94.
171. Zizlavsky S, Supartono N, Zachreini I, Bashiruddin J, Hajar Haryuna TS, Savitri E, et al. Factors associated with time of diagnosis and habilitation of congenital hearing loss in Indonesia: A multicenter study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2022;163:111369.
172. Safi H. Etude comparative entre les potentiels évoqués auditifs précoces et les potentiels évoqués auditifs stationnaires chez les enfants souffrants de surdité sévère à profonde. Maroc: UNIVERSITE CADI AYYAD; 2021.
173. Ozturk O, Silan F, Oghan F, Egeli E, Belli S, Tokmak A, et al. Evaluation of deaf children in a large series in Turkey. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005;69(3):367-73.
174. Blanc F, Ayache D, Calmels MN, Deguine O, François M, Leboulanger N, et al. Prise en charge des otites séromuqueuses de l'enfant. Recommandations de pratiques cliniques

(RPC) de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2018;135(4):263-7.
175. Verbecque E, Marijnissen T, De Belder N, Van Rompaey V, Boudewyns A, Van de Heyning P, et al. Vestibular (dys)function in children with sensorineural hearing loss: a systematic review. Int J Audiol. 2017;56(6):361-81.
176. Thierry B, Blanchard M, Leboulanger N, Parodi M, Wiener-Vacher SR, Garabedian EN, et al. Cochlear implantation and vestibular function in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015;79(2):101-4.
177. Rouillon I, Marcolla A, Roux I, Marlin S, Feldmann D, Couderc R, et al. Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006;70(4):689-96.
178. BEBEAR J-P. Recherche fondamentale et clinique en ORL. Les monographies du cca groupe. 2010;49:178.
179. Rouillon I, Achard S, Parodi M, Denoyelle F, Loundon N. Neuropathies auditives chez l'enfant : particularités cliniques et bilan audiométrique. Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 2021;34(2):61-7.
180. Aslam MA, Javed A, Moiz A. Comparison of auditory brainstem response and auditory steady state response audiometry by evaluating the hearing thresholds obtained in children with different severity of hearing loss. Pakistan journal of medical sciences. 2019;35(2):320-4.
181. Lemajić-Komazec S, Komazec Z, Buljčik Čupić M, Knežević S, Vajs O. COMPARISON OF HEARING THRESHOLD ESTIMATION USING AUDITORY STEADY STATE RESPONSES AND BRAINSTEM AUDITORY EVOKED POTENTIALS IN CHILDREN. Acta Clin Croat. 2019;58(4):701-8.
182. Mourtzouchos K, Riga M, Cebulla M, Danielides V, Naxakis S. Comparison of click auditory brainstem response and chirp auditory steady-state response thresholds in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018;112:91-6.
183. Swanepoel D, Ebrahim S. Auditory steady-state response and auditory brainstem response thresholds in children. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009;266(2):213-9.
184. Tolga K, Abdullah D. Reliability of Auditory Steady-State Response (ASSR): Comparing Thresholds of Auditory Steady-State Response (ASSR) with Auditory Brainstem Response (ABR) in Children with Severe Hearing Loss. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2012;65((Suppl 3)):604-7.
185. Van Maanen A, Stapells DR. Multiple-ASSR thresholds in infants and young children with hearing loss. J Am Acad Audiol. 2010;21(8):535-45.
186. Rance Gea. Steady-state evoked potential and behavioral hearing thresholds in a group of children with absent click-evoked auditory brain stem response. Ear Hear. 1998;19(1):48-61.
187. Vander Werff KR, Brown CJ, Gienapp BA, Schmidt Clay KM. Comparison of auditory steady-state response and auditory brainstem response thresholds in children. J Am Acad Audiol. 2002;13(5):227-35; quiz 83-4.
188. Mehtari-Chabane Sari NS, Hadj Allal F, Mebarki F, Sahraoui M, Brahami I. Use of Auditory Steady-State Response in infants less than 6 months in diagnosis confirmation of deafness after neonatal screening. Journal of Hearing Science. 2018;8(2):163.
189. Rodrigues GR, Lewis DR, Fichino SN. Steady-state auditory evoked responses in audiological diagnosis in children: a comparison with brainstem evoked auditory responses. Braz J Otorhinolaryngol. 2010;76(1):96-101.
190. Jerry W. Lin NC, Avni Mody. Comprehensive Diagnostic Battery for Evaluating Sensorineural Hearing Loss in Children. Otol Neurotol. 2011;32:259-64.

191. Ronner E, Basonbul R, Bhakta R, Mankarious L, Lee DJ, Cohen MS. Impact of cochlear abnormalities on hearing outcomes for children with cochlear implants. Am J Otolaryngol. 2020;41(2):102372.
192. van Beeck Calkoen EA, Merkus P, Goverts ST, van de Kamp JM, Mulder MF, Sanchez Aliaga E, et al. Evaluation of the outcome of CT and MR imaging in pediatric patients with bilateral sensorineural hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018;108:180-5.
193. Ma H HP, Liang B, Tian ZL, Lei ZQ, Kong WJ, Feng GS. Multislice spiral computed tomography imaging in congenital inner ear malformations. J Comput Assist Tomogr. 2008;32(1):146-50.
194. Chen JX, Kachniarz B, Shin JJ. Diagnostic yield of computed tomography scan for pediatric hearing loss: a systematic review. Otolaryngol Head Neck Surg. 2014;151(5):718-39.
195. Veillon F, Casselman J. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal. Volume 6. Symptômes, innovations techniques. Imagerie médicale. Lavoisier ed2012. 192 p.
196. Gopal R, Hugo SR, Louw B. Identification and follow-up of children with hearing loss in Mauritius. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001;57(2):99-113.
197. Sininger YS, Martinez A, Eisenberg L, Christensen E, Grimes A, Hu J. Newborn hearing screening speeds diagnosis and access to intervention by 20-25 months. J Am Acad Audiol. 2009;20(1):49-57.
198. Rohlfs AK, Wiesner T, Drews H, Müller F, Breitfuss A, Schiller R, et al. Interdisciplinary approach to design, performance, and quality management in a multicenter newborn hearing screening project: introduction, methods, and results of the newborn hearing screening in Hamburg (Part I). Eur J Pediatr. 2010;169(11):1353-60.
199. Downs MP, Yoshinaga-Itano C. The efficacy of early identification and intervention for children with hearing impairment. Pediatr Clin North Am. 1999;46(1):79-87.
200. Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. Br J Audiol. 1986;20(2):165-7.
201. ZENEB M. Scolarisation de l'enfant sourd implanté cochléaire ou appareillé à propos de 120 cas. Maroc: Université Cadi Ayyad 2017.
202. Farinetti A, Mancini J, Ben Gharbia D, Roman S, Nicollas R, Triglia JM. Les complications de l'implant cochléaire chez 403 patients : étude comparative adulte-enfant et revue de la littérature. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2014;131(3):163-8.
203. Sharma SD, Cushing SL, Papsin BC, Gordon KA. Hearing and speech benefits of cochlear implantation in children: A review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020;133:109984.
204. Razafimahefa-Raoelina T, Farinetti A, Nicollas R, Triglia JM, Roman S, Anderson L. Auto- et hétéroévaluation de la qualité de vie des enfants implantés cochléaires. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2016;133(1):29-33.
205. Cowan RSC, Edwards B, Ching TYC. Longitudinal outcomes of children with hearing impairment (LOCHI): 5 year data. Int J Audiol. 2018;57(sup2):S1-s2.
206. Karltorp E, Eklöf M, Östlund E, Asp F, Tideholm B, Löfkvist U. Cochlear implants before 9 months of age led to more natural spoken language development without increased surgical risks. Acta Paediatr. 2020;109(2):332-41.
207. Colletti L, Mandalà M, Zoccante L, Shannon RV, Colletti V. Infants versus older children fitted with cochlear implants: performance over 10 years. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011;75(4):504-9.
208. Waltzman SB, Roland JT, Jr. Cochlear implantation in children younger than 12 months. Pediatrics. 2005;116(4):e487-93.

209. Liang M, Chen Y, Zhao F, Zhang J, Liu J, Zhang X, et al. Visual Processing Recruits the Auditory Cortices in Prelingually Deaf Children and Influences Cochlear Implant Outcomes. Otol Neurotol. 2017;38(8):1104-11.
210. Hssaine K, Belhoucha B, Benhommad O, Rochdi Y, Nouri H, Aderdour L, et al. [Evaluation of the results of cochlear implantation]. Pan Afr Med J. 2015;22:110.
211. Baron S, Blanchard M, Parodi M, Rouillon I, Loundon N. Spécificités de l'implantation cochléaire bilatérale séquentielle chez l'enfant et l'adolescent : résultats et facteurs pronostiques. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale. 2019;136(2):70-5.
212. Fitzpatrick EM, Lambert L, Whittingham J, Leblanc E. Examination of characteristics and management of children with hearing loss and autism spectrum disorders. Int J Audiol. 2014;53(9):577-86.
213. Szymanski CA, Brice PJ, Lam KH, Hotto SA. Deaf children with autism spectrum disorders. J Autism Dev Disord. 2012;42(10):2027-37.
214. Brahami I, Mehtari N, Sahraoui M, Mebarki F, Nasri A. Complications of cochlear implantation: a series of 300 patients and review of the literature. Journal of Hearing Science, 2018. 2018;8(2):317.
215. Wang JT, Wang AY, Psarros C, Da Cruz M. Rates of revision and device failure in cochlear implant surgery: a 30-year experience. Laryngoscope. 2014;124(10):2393-9.
216. Uziel AS, Sillon M, Vieu A, Artieres F, Piron JP, Daures JP, et al. Ten-year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants. Otol Neurotol. 2007;28(5):615-28.
217. Garrada M, Alsulami MK, Almutairi SN, Alessa SM, Alselami AF, Alharbi NA, et al. Cochlear Implant Complications in Children and Adults: Retrospective Analysis of 148 Cases. Cureus. 2021;13(12):e20750.
218. Bhatia K, Gibbin KP, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Surgical complications and their management in a series of 300 consecutive pediatric cochlear implantations. Otol Neurotol. 2004;25(5):730-9.
219. Binnetoglu A, Demir B, Batman C. Surgical complications of cochlear implantation: a 25-year retrospective analysis of cases in a tertiary academic center. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2020;277(7):1917-23.
220. Chiesa Estomba CM, Rivera Schmitz T, Betances Reinoso FA, Dominguez Collado L, Estevez Garcia M, Lorenzo Lorenzo AI. Complications after cochlear implantation in adult patients. 10-Year retrospective analysis of a tertiary academic centre. Auris Nasus Larynx. 2017;44(1):40-5.
221. Venail F, Sicard M, Piron JP, Levi A, Artieres F, Uziel A, et al. Reliability and complications of 500 consecutive cochlear implantations. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2008;134(12):1276-81.
222. Farinetti A, Ben Gharbia D, Mancini J, Roman S, Nicollas R, Triglia JM. Cochlear implant complications in 403 patients: comparative study of adults and children and review of the literature. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2014;131(3):177-82.
223. Lenarz T. Cochlear implant - state of the art. GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg. 2017;16:Doc04.
224. Cohen NL, Hoffman RA, Stroschein M. Medical or surgical complications related to the Nucleus multichannel cochlear implant. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 1988;135:8-13.
225. Gerard JM, Deggouj N, Hupin C, Buisson AL, Monteyne V, Lavis C, et al. Evolution of communication abilities after cochlear implantation in prelingually deaf children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010;74(6):642-8.
226. JAGU M. L'implant cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes: état des lieux après 15 ans de pratique: Université de Nantes; 2011.

227. Andjock Nkouo YC, Lekassa P. Evaluation of Results of Speech Therapy by the APCEI Score in a Population of Patients with Cochlear Implants in Yaounde and Douala. SCHOLARLY JOURNAL OF OTOLARYNGOLOGY. 2023;10(2):1103-10.
228. Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130(5):666-71.
229. Geers AE, Nicholas JG, Moog JS. Estimating the Influence of Cochlear Implantation on Language Development in Children. Audiol Med. 2007;5(4):262-73.
230. Berrettini S, Forli F, Genovese E, Santarelli R, Arslan E, Chilosi AM, et al. Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities: challenges and outcomes. Int J Audiol. 2008;47(4):199-208.
231. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics. 1998;102(5):1161-71.
232. Geers AE, Strube MJ, Tobey EA, Pisoni DB, Moog JS. Epilogue: factors contributing to long-term outcomes of cochlear implantation in early childhood. Ear Hear. 2011;32(1 Suppl):84s-92s.
233. Gordon SA, Waltzman SB, Friedmann DR. Delayed cochlear implantation in congenitally deaf children-identifying barriers for targeted interventions. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2022;155:111086.
234. DeVries J, Ren Y, Purdy J, Carvalho D, Kari E. Exploring Factors Responsible for Delay in Pediatric Cochlear Implantation. Otol Neurotol. 2021;42(10):e1478-e85.

RÉSUMÉS

Résumé

Introduction : la surdité de perception est le handicap sensoriel le plus fréquent chez l'enfant. C'est un problème de santé publique, de par son retentissement sur le développement de l'enfant et sa prise en charge longue et couteuse. Un diagnostic précoce et précis, une collaboration multidisciplinaire et une implication des parents sont les garants d'une évolution optimale.

Objectifs : le but de notre travail est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des enfants atteints de surdité de perception diagnostiqués dans la région d'Oran, de décrire les facteurs de risque responsables de cet handicap et d'évaluer les moyens diagnostiques et thérapeutiques mis en place.

Matériels et méthodes : étude descriptive à recrutement rétrospectif et prospectif portant sur des enfants atteints de surdité de perception, s'étalant sur 5 ans de janvier 2018 à décembre 2023, faite dans les deux services d'ORL de l'hôpital militaire régional universitaire d'Oran et du centre hospitalo-universitaire d'Oran. L'évaluation de l'évolution audio-phonatoire des enfants a été faite par le profil APCEI. Chacun de ses domaines est côté d'un à cinq et le score total est noté sur vingt-cinq.

Résultats : notre étude a porté sur 137 enfants. L'âge moyen est de 51,7±33 mois, avec une légère prédominance masculine. Les facteurs de risques les plus fréquents sont le mariage consanguin parental (44,5%) et l'existence de cas de surdité infantile dans la famille (22%). L'hypoacousie et le retard de langage représentent les motifs de consultation les plus fréquents. L'âge moyen de diagnostic est de 28,9±29,2 mois, les surdités prélinguales (52%) et les surdités profondes (67%) sont majoritaires dans notre étude. Le rendement diagnostique des examens radiologiques est de 12% avec une forte concordance entre les résultats de la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique (coefficient de Kappa significatif de 0,8 et $p < 0,000$). La moyenne des seuils auditifs des potentiels évoqués auditifs est de 96,2±15,4 dB, celle des auditory steady state response est de 97,5±14,1 dB dans le groupe d'enfants ayant bénéficié des deux examens, avec une forte corrélation linéaire positive entre les seuils des deux examens électrophysiologiques (coefficient de corrélation de Pearson =0,78). Le délai de prise en charge moyen est de 15,5±15 mois, la durée moyenne de suivi est de 29 mois avec des extrêmes de 12 à 48 mois. Le score APCEI moyen total est passé de 4,26/25 lors de la première consultation à 17,26/25 au dernier contrôle, il a évolué de façon significative, ainsi que les autres domaines de ce score ($p<0,000$).

Conclusion : la surdité de perception de l'enfant est un défi majeur pour tout médecin spécialiste en oto-rhino-laryngologie. Il est crucial de la détecter et de la diagnostiquer précocement et de la prendre en charge rapidement afin de prévenir ses conséquences néfastes sur l'enfant.

Mots clés : surdité de perception, dépisatge, retard de langage, potentiels évoqués auditifs, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique, implantation cochléaire, score APCEI.

Auteur : Dr S. ACHOUR.

Directrice de thése : Pr Z. SERRADJI.

Summary

Introduction: Sensorineural hearing loss is the most common sensory disability in children. It is a public health problem, due to its impact on child development and its long and costly treatment. Early and accurate diagnosis, multidisciplinary collaboration and parental involvement are the key to optimal outcomes.

Objectives: the aim of our work is to describe the epidemiological, clinical and evolutionary characteristics of children with sensorineural hearing loss diagnosed in the Oran region, to describe the risk factors responsible for this handicap and to evaluate the diagnostic and therapeutic means in place.

Materials and methods: descriptive study with retrospective and prospective recruitment spread over 5 years from January 2018 to December 2023, and having collected 137 children with sensorineural hearing loss managed at the two ENT departments of the HMRUO and the CHU of Oran, children's audiophonatory development was assessed using the APCEI profile, with each domain rated from one to five and the total score out of twenty-five.

Results: Our study included 137 children. The mean age was 51,7±33 months, there was a slight male predominance, the most frequent risk factors were consanguineous parental marriage (44,5%) and the existence of cases of infantile deafness in the family (22%), hypoacusis and language delay were the most common reasons for consultation, the average age of diagnosis was 28,9±29,2 months, prelingual deafness (52%) and profound deafness (67%) were in the majority in our population, the diagnostic yield of radiological examinations was 12%, with strong concordance between results computed tomography and magnetic resonance imaging (significant Kappa coefficient of 0.8 and $p < 0.000$), the mean auditory threshold of PEA was 96,2±15,4 dB, that of ASSR was 97,5±14,1 dB in the group of children who received both examinations, with a strong positive linear correlation between the two electrophysiological tests (Pearson correlation coefficient =0.78), the average time to treatment was 15,5±15 months, the average follow-up time was 29 months (extremes 12 to 48 months), the average total PACEI score rose from 4.26/25 at the first consultation to 17.26/25 at the last check-up, a significant improvement, as did the other areas of this score

Conclusion: sensorineural hearing loss in children is a major challenge for all ear, nose and throat specialists. It is crucial to detect and diagnose it early, and to treat it promptly in order to prevent its harmful consequences for the child.

Key words: sensorineural hearing loss, screening, language delay, auditory evoked potentials, computed tomography, magnetic resonance imaging, cochlear implantation, APCEI score.

Author : Dr S.Achour.

Thesis Director : Pr Z. SERRADJI.

الملخص

مقدمة: ال ال ي العـ ي ه أك الإعاقات ال ة شـ عاً لـ الأ فال. وهـ مـ لة صـ ة عامة، تأثـ ه على ذ الأ فال والعلاج ال والـ لـ ال يـ لـه. إن ال ال والـ ق والعاون مـ عـ د ال ات ومـ ار ة ال ال يـ هي مفاتـ ح تـ ق أف ال ائج.

الأهداف: الهـ ف مـ عـ لـا هـ وصـ ال ائـ ال ائـ ة والـ ة والـ ائـ ة للأ فال ال ابـ عـ ال ع ال ي العـ ي ال يـ تـ ت إصابـه في مـ قة وهـ ان، ووصـ عـ امـ ال ال ولة عـ هـ ه الإعاقة وتقـ ق ال والعلاج ال مة.

المرضى والطرق: دراسة وصـ ة أثـ رجعي ومـ قـ لي للأ فال الـ يـ عاذ ن مـ ضع ال ع ال ي العـ ي، على مـ 5 سـ ات مـ يـ ايـ 2018 إلى د 2023، أجـ في قـ ي الأذ والأذن والـ ة في ال فى ال امعي الـ هـ العـ بـ هـ ان والـ الاسـ فائي ال امعي بـ هـ ان. تـ تق ال ر ال عي ال عي لـ الأ فال اسـ ام ملـ تعـ APCEI، مع تق مـ ال مـ واحـ إلى خـ ة ومـ ع ال رجات مـ خـ ة وعـ درجة.

النتائج: شـ لـ دراسـ ا 137 فلاً ,كان مـ سـ العـ 51,7 ± 33 شهـًا، و اذ الغلـ ة ال فة للـ ر، و اذ عـ امـ ال الأكـ شـ عًا هي زواج الأبـ مـ الأقارب(44,5%) ووجـ د حالات صـ فـ لي في العائلة(22%), و ان ال قـ اللـ اني والـ أخـ اللغـ أك الأسـ اب شـ عًا للاسـ ارة, ان مـ سـ عـ ال 28,9 ±29,2 شهـًا، و ان ال مـ اقـ اللـ اني (52%) والـ العـ (67%) هـ ا الغالـ ة في مـ عـ ا، و ان العائـ ال ي للفـ صات الإشعـا ة 12%، مع وجـ د علاقة جـ ة جـ ًا بـ ال الـ ق عي ال سـ والـ الـ ذ الـ غـ ا ي (معامـ ا ا 0.8 و p < 0.000)، ان مـ سـ العـ ة الـ ة لعـ ة الـ ع في الإمـ انات الـ ة الـ ارة 96,2 ± 15,4 د ، وعـ ة الـ ع في اسـ ا ات الـ الة الـ قـ ة الـ ة 97,5 ± 14,1 د في مـ عة الأ فال الـ يـ خـ عـ ا لـ لا الفـ ، مع وجـ د ارتـ ا ًا خـ ًا مـ جـ ًا قـ ًا بـ الاخـ ار الـ هـ وفـ لـ جـ (معامـ ارتـ ا بـ سـ ن = 0.78)، و ان مـ سـ الـ ق اللازم للعلاج 15,5 ± 15شهـ ا، و ان مـ سـ وقـ الـ ا ة 29 شهـًا (أقـ ى حـ مـ 12 إلى 48 شهـًا)، ارتفع مـ سـ الـ رجة الإجـ الـ ة لـ شـ APCEI 25/4,26 في الاسـ ارة الأولى إلى 25/17.26 في الفـ الأخـ ، وتغـ ت ملـ ، و لـ الـ الات الأخـ لهـ ه الـ رجة.

الخاتمة: فقـ ان الـ ع الـ ي العـ ي لـ الأ فال تـ ًا الـ ًا ع أخـ ائي الأذن والأذ والـ ة. مـ الـ ور اكـ اف فقـ ان الـ ع الـ ي العـ ي وتـ هـ مـ ًا، وعلاجه على الفـ ر مـ أجـ مـ ع ا ـه الـ ارة على الـ ف .

الكلمات المفتاحية : فقـ ان الـ ع الـ ي العـ ي، الفـ ، الـ أخـ اللغـ ، إمـ انات الاسـ ارة الـ ة ، الـ الـ ق عي الـ سـ , الـ الـ ذ الـ غـ ا ي، زراعة القـ قعة، درجة APCEI .

–الـ لـ : د. س. عاشـ ر.

–مشرفة الأطروحة : البروفسور ز. سراجي