

Prise en charge de la surdité de l'enfant et données actuelles au Maroc

El Kohen A. , Amarouch N.* , Kzadri M.

Service d'ORL et de Chirurgie cervicofaciale

Hôpital des Spécialités – CHU de Rabat

* Hôpital militaire - Rabat

La surdité de l'enfant est un problème de santé publique

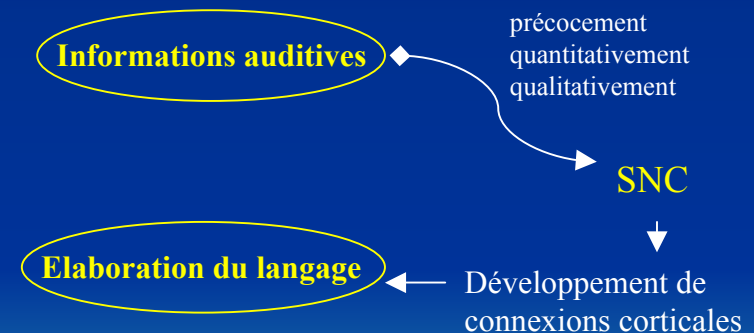
❖ Répercussions importantes de la surdité congénitale sur le développement du langage oral et le développement psychoaffectif

- handicap de l'audition
- handicap du langage (parlé et ensuite écrit)
 - S. néonatale et S. apparaissant avant l'âge d'acquisition du langage (18 mois - 2 ans)
 - S. sévère ou profonde

↪ le terme de “sourd-muet” est antinomique

↪ Notion de période critique = plasticité cérébrale

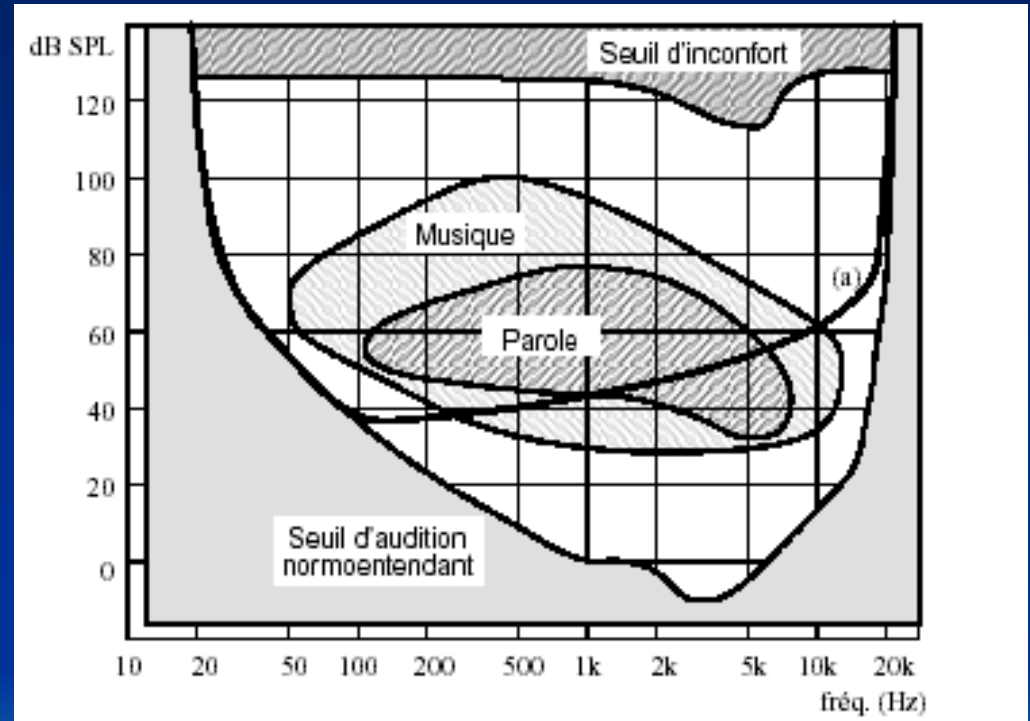
↓
prise en charge de la surdité doit être précoce +++



Définition de la surdité selon l'OMS

l'enfant **hypo-acousique** est celui dont l'acuité auditive est insuffisante pour lui permettre (sans une aide spéciale)

- d'apprendre sa propre langue
- de participer aux activités normales de son âge
- de suivre avec profit l'enseignement scolaire général



Champ dynamique de l'audition

Niveaux de surdité et communication

Perte en dB	Appellation	Conséquences
20 - 40	LEGERE	Parole perçue à voix normale Plus difficilement à voix basse ou lointaine → Gène scolaire Le langage est acquis spontanément mais imparfaitement [malentendants]
40 - 70	MOYENNE	Parole perçue si on élève la voix → A parlé tard et mal
70 - 90	SEVERE	Identifie les bruits mais seule la voix forte près de l'oreille est perçue Le langage n'est pas acquis spontanément = <u>HANDICAP</u>
> 90	PROFONDE	Aucune parole n'est perçue [sourd]

[perte moyenne en dB sur les fréquences
" conversationnelles " 500, 1000, 2000 Hz]

Colloque Marocain Neurosciences &
Handicap 10/12/2004-11/12/2004

❖ La surdité est l'handicap sensoriel le plus fréquent

Pas de recensement au Maroc +++

➤ la prévalence de la *surdité néonatale* : 1,5 à 2,7 pour mille nouveaux nés testés (Mehl et al 2002, Stewart et al 2000, Clemens et al 2000)

{ 1 pour 1000 naissances dans une famille sans antécédent
15 pour 1000 naissances chez les enfants à « haut risque »

- formes bilatérales majoritaires (2/3 des cas)
- S. neurosensorielles (SP) dans 90% des cas

➤ *Les surdités apparaissant au cours de l'enfance*

- S. légères d'origine otitique (ST) +++
- S. de perception d'apparition retardée : moins fréquentes

ETIOLOGIES

Les causes héréditaires ou génétiques = génosurdités (35%)

* Surdit  de transmission

[moyennes = toujours < 70 dB)]

- Aplasies de l'oreille externe et/ou moyenne uni ou bilat rales
- Maladie de Lobstein

* Surdit  de perception

[20   30 % des surdit s s v res ou profondes bilat rales, en g n ral r cessives, g ne de la Connexine 26]

- isol es le plus souvent
- associ es quelquefois   d'autres malformations (*syndrome d'Usher, syndrome de Wardenburg, syndrome de Pendred, n phrite familiale d'Alport*)

Les surdités acquises, pré ou post natales (35%)

Prénatales : 15 % des S. bilatérales sévères ou profondes

- . Rubéole : +++ (7- 10 ème semaine de la grossesse), toxoplasmose, CMV
- . Aminosités, aspirine, tabac, alcool, incompatibilité ABO

Néonatales : 15 % des surdités sévères ou profondes

- . Traumatisme obstétrical
- . Anoxie néonatale
- . Prématurité

Postnatales

- . infectieuses : méningite à pneumocoque
- . Traumatiques, labyrinthites (oreillons)
- . Toxiques (aminosités)
- . l'otite séromuqueuse +++, otite fibroadhésive, cholestéatome

Les surdités bilatérales sévères ou profondes sans étiologie reconnue (30 %)

3 ans

4 ans

Surdités prélinguales

S. périlinguales

S. postlinguales

S. congénitales S. périnatales S précoces

• S acquises pré et néonatales

• S génétiques

(SP d'emblée
profonde)

- . Connexine 26
- . liées à l'X

• S acquises postnatales

• S génétiques

(SP évolutives)

- Otospongiose
- liées à l'X

Etiologies les plus fréquentes au Maroc

Absence d'études épidémiologiques ou de recensement des causes

- S. génétiques isolées
- S. en rapport avec les mariages consanguins
- S. post-rubéole
- S. iatrogènes (aminosides) [périnatales : après séjours en réanimation +++]
- S. néonatales par manque de soins obstétricaux et pédiatriques adéquats
- S. post-méningitiques
- S. dues à des processus infectieux de l'oreille moyenne

→ au Maroc : S. de transmission sont plus fréquemment responsables de surdité-mutité / SP
S légères ou moyennes de la période préscolaire ou scolaire : OSM +++

PRISE EN CHARGE de la surdité

- **DEPISTAGE** : doit *se généraliser* aux grossesses et aux accouchements à hauts risques
- **DIAGNOSTIC** : du *type* de surdité et du *degré* d'atteinte lésionnelle
contrôle des tests (S. évolutives)
- **REHABILITATION ET INSERTION SOCIO-PROFESSIONNELLE** :
prise en charge *prothétique et éducative spécialisée*
- **PREVENTION** : doit rester *prépondérante*

DEPISTAGE NEONATAL orienté ou universel ?

- *Difficile à organiser de façon systématique* faute de moyens surtout humains
- *Important car la prise en charge doit être précoce*

Dépistage universel

Dépistage de tous les nouveaux nés

France : chez les nouveaux nés à risque

Luxembourg : à la naissance obligatoire

USA : 24/50 états = loi sur le dépistage obligatoire

Dépistage orienté

Dépistage systématique des enfants à risque

- Pds de naissance < 2000 gr et/ou âge < 34 sem
- Histoire familiale de surdit 
- Malformations cong nitaes t te et cou
- Foetopathie : rub ole, CMV, toxoplasmosse
- Asphyxie n onatale s v re
- Pathologie respiratoire n onatale s v re
- Traitement (aminosides, furos mide)

↪ *n glige 50% des surdit s cong nitaes*

Suspecter une déficience auditive congénitale

1 - Réactomètre ou Babymètre de VEIT et BIZAGUET à la maternité +++

- faire entendre au nouveau-né des sons brefs d'intensité croissante et calibrés (60-100 dB)
- **Réactions** : clignement des yeux, arrêt des mouvements spontanés, déviation lente de la tête en direction de la source sonore, réflexe de Moro, sursaut, pleurs

↪ Test simple, à intégrer à l'examen clinique du pédiatre à la naissance +++
élimine une S. sévère ou profonde bilatérale / mais n'affirme pas une audition normale

2 - Check-list = retenir les nourrissons à examiner en priorité
(pour sages-femmes, obstétriciens et pédiatres)

3 - OEAP (otoémissions acoustiques provoqués)

Fiabilité du test 95% / rapide (qqs minutes) / coût trop élevé de sa généralisation

- OEAP réalisés dès le 2^{ème} jour - enfant calme - ambiance sans bruits
- Test positif = audition normale (seuil < ou égal à 30 dB)
- Absence d'OEAP ne signifie pas surdité

{	• refaire OEAP entre 1 et 4 mois
	• otoscopie, tympanométrie, <u>PEA</u>

Limites du dépistage néonatal +++

- certaines surdités n'apparaissent qu'après quelques semaines ou mois : S. évolutives
- ne met en évidence que les surdités importantes (> 40 dB)

Age de prise en charge des enfants en l'absence de dépistage en milieu néonatal [Davis et al (1997)]

	Diagnostic confirmé	Prescription prothèse acoustique
Toute surdit�	26 mois	30,3 mois
Surdit� mod�r�e	34,7 mois	40,1 mois
Surdit� s�v�re	17 mois	22,4 mois
Surdit� profonde	11 mois	12,8 mois

 Retard   la prise en charge de l'enfant sourd +++ en l'absence de
d pistage n onatal universel : PREJUDICIABLE (plasticit  c r brale)

➤ **Il ne faut pas méconnaître une surdité**

Signes d'alerte d'un trouble auditif chez l'enfant polymorphes, voire trompeurs

- *Vigilance des professionnels de la petite enfance : pédiatres, instituteurs*
- *Rôle des parents +++*

➤ **Il ne faut pas prendre pour une surdité une absence ou un retard de langage d'origine extra auditive :**

- **débilité mentale sévère (oligophrénie), autisme, troubles neurologique dysphasique ou dysgraphique**

➤ **Chez le nourrisson**

- **comportement anormal de l'enfant vis à vis du monde sonore** = réactions anormales à la voix et aux bruits environnants, même forts
- **Troubles des productions vocales et langagières** (vocalises, lallation, mots signifiants)

➤ **A l'âge préscolaire**

- **absence ou retard du langage** (en parallèle développement normal d'un langage mimique et gestuel)
- **régression du langage chez un enfant ayant déjà parlé**

➤ **A l'âge scolaire**

- **L'enfant a parlé tard et mal** (troubles de l'articulation)
 - **un langage acquis qui se dégrade ou stagne**
 - **apprentissage de la lecture et de l'orthographe laborieux** (dyslexie, dysorthographe)
 - **troubles caractériels et du comportement** : enfant anxieux, agressif et instable
- ISOLEMENT de l'enfant +++

PHASE DU DIAGNOSTIC : difficile

Plusieurs impératifs

- Disposer des moyens pour le diagnostic (type et degré de surdité, étiologie) +++

Unités d'explorations fonctionnelles ORL et d'audiophonologie à orientation pédiatrique : moyens techniques et humains

- Précision du diagnostic

ne pas émettre de diagnostic hésitant sur le niveau ou la nature de la surdité

Audiométrie comportementale

- ❖ associe un conditionnement, aléatoires, nécessite un personnel compétant +++
- ❖ diagnostique une surdit  bilat rale (en champ libre) / profondeur de la surdit 

➤ Avant 2 ans

- jouets sonores calibr s en champ libre
- ROC (r flexe d'orientation conditionn  en champ libre)

➤ 2   4 ans

- Peep show (conditionnement son - action) : en champ libre, au casque (CA de chaque oreille) ou au vibreur (CO de la meilleure oreille)

➤ Apr s 4 ans

- Audiom trie tonale en champ libre : CA et surtout CO (= r serve cochl aire)
- Audiom trie vocale

Examens objectifs

1 – Impédancemétrie (tympantométrie, étude des réflexes stapédiens)

- *oriente le diagnostic sur l'étiologie du facteur transmissionnel* isolé ou associé à un déficit de la perception +++
- RS : à la recherche d'un recrutement en cas de SP

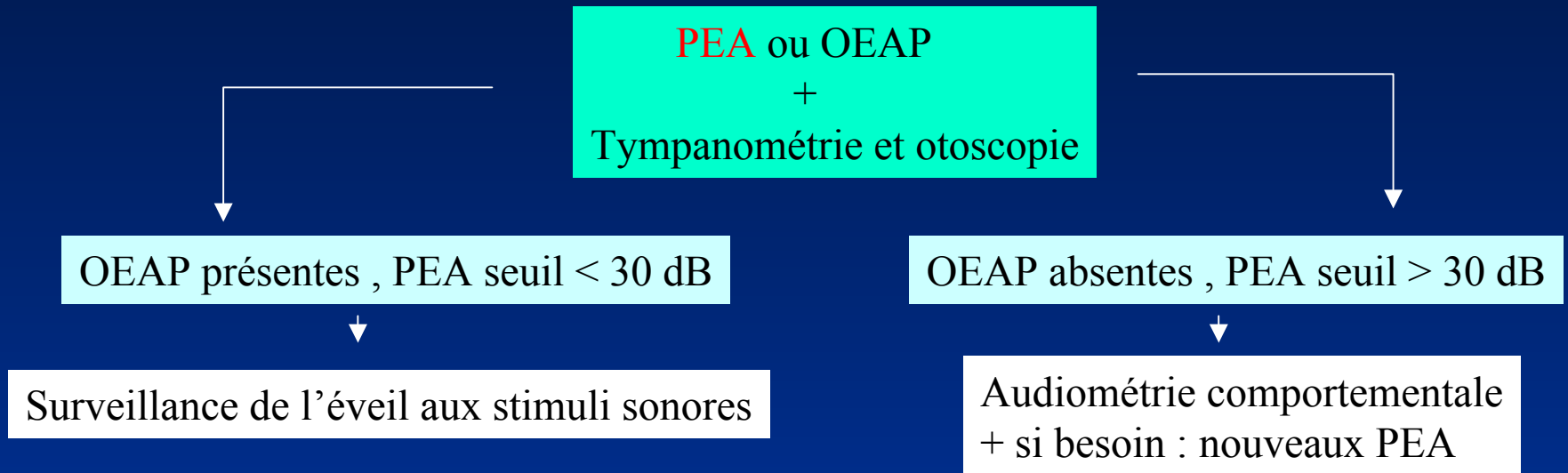
2 - OEAP

- *absents = surdité > 30 dB*
- n'explorent que les 2 - 4 kHz.

3 - Potentiels évoqués auditifs +++

- Seuils électrophysiologiques, latence des ondes I, III et V , durée de l'intervalle I-V à 90 dB, latence de l'onde V à 60 dB et de 30 dB
 - limites : ne testent que le champ perceptif entre 2 à 4 kHz
- Confirmation objective des résultats d'une audiométrie comportementale +++
(car inconstance des réponses lors de ces tests) et seuil (enfants très jeunes)

Jusqu'à 5 mois (< 4ans au Maroc)



A partir de 5 mois (> 4ans au Maroc)



LA REHABILITATION DE L' ENFANT SOURD

- Seules les surdités de transmission peuvent bénéficier d'un traitement **médicochirurgical** = pathologie tympano-ossiculaire et inflammatoire de l'O.M.
- La majorité des surdités sévères ou profondes de l'enfant est au dessus de toute ressource thérapeutique chirurgicale (sauf implants cochléaires)

Dès le diagnostic établi : ***prise en charge multidisciplinaire***

3 volets

- Education spécialisée centrée sur l'acquisition du langage
- Guidance parentale et psychosociale
- Appareillage auditif

Prise en charge précoce idéalement vers 2 ans et multidisciplinaire

[ORL, pédiatre, pédopsychiatre, pédagogue, orthophoniste, audioprothésiste]

La guidance parentale : au " plus près " dans son milieu familial +++
profil psychologique et culturel des parents +++

➤ ***Education spécialisée :*** tout enfant atteint de déficience auditive doit développer sa communication quelque soit la forme (BIAP)

[oralisme : expression naturelle par voix orale / démutisation : si enfant vu tardivement]

❖ **Langue orale avec aide par lecture labio faciale** (S moyennes)

❖ **Langage Parlé Complété (LPC) / Cued-Speech** (S sévères)

(aides visuo-motrices à la lecture labio faciale = annule les sosies labiaux)

❖ **Méthode verbo-tonale**

(rythmes corporels aidant à l'émission des sons, diapositives didactiques)

❖ **Langue des signes** (n'empêche pas l'acquisition du langage oral)

But de cette stratégie audio phonologique ORALISER +++

- Développement du langage oral de façon la plus proche possible de celle des enfants entendants
- Valorisation de l'intégration de l'enfant sourd au sein des enfants entendants
- Acquisition du langage écrit (plus facile pour les enfants sourds oralisés)

↳ Dans quelle langue démutiser ? => concept de la langue maternelle

- arabe dialectal, berbère [langues maternelles parlées et comprises]
- arabe classique [en règle non parlé, écrit et compris]
nécessaire aujourd'hui pour toute insertion professionnelle correcte
- français et espagnol (régions Nord)

PROTHESE AUDITIVE



[amplification utilisant les capacités résiduelles de la cochlée
peut générer une perception auditive même en cas de surdité très profonde]

- en stéréophonie, en contours d'oreille, port continu
- bilan complet - certitude des seuils auditifs et concordance des examens
- pas de limite inférieure à l'appareillage : même en cas de S profonde
- doit être précoce (dans la 1ère année, au plus tard avant 18 mois), **contrôles réguliers**

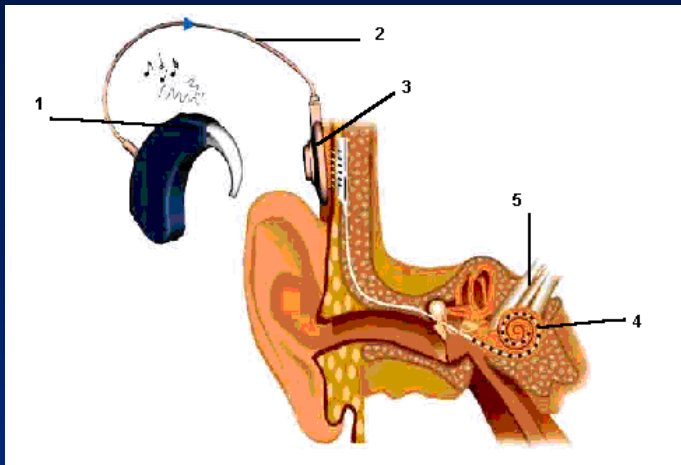
→ **analogique / analogique programmable / numérique**

[numérique = gère au mieux les distorsions, le gain acoustique et la stéréophonie]

Coût

aide auditive analogique : 2000 DH / analogique prog. : 4000 DH

aide auditive numérique : 10 000 - 20 000 DH



IMPLANT COCHLEAIRE

- une partie externe (microphone, microprocesseur)
- une partie interne implantée chirurgicalement dans la cochlée (porte-électrodes)

[Codage des sons par le microprocesseur en signal électrique restitué en regard des terminaisons nerveuses du VIII (OI)]

- entre 18 mois et 5 ans = intervention précoce +++
- indications : S. congénitales ou acquises, profondes et sévères + motivation +++
 → S. perception bilatérale > 100 dB, totale (sans réserve cochléaire), qualité de la perception limitée malgré un appareillage conventionnel surpuissant
- outil majeur = perception de l'environnement sonore et de la parole / apprentissage du langage oral / possibilités de réintégrer le milieu éducatif non spécialisé
- ➔ nécessite un bilan complet pré implantation (notamment TDM, voire IRM)
- coût de l'implant : très élevé (350 000 DH) + rééducation spécifique (durée : 5 ans)

Stratégie de prise en charge selon le degré de la surdité et les possibilités familiales

Surdités moyennes

- appareillage [appareiller les S transmission par prothèse analogique, très tôt en 1ère indication, en attendant une chirurgie = résultats excellents +++]
- l'enfant *laissé dans le milieu familial et scolaire normal*
- soutien orthophonique *ambulatoire* suffisant

Surdités sévères ou profondes

- appareillage, voir implants cochléaires
- *acquisition du langage longue et difficile*
- peut nécessiter la *prise en charge en institut spécialisé (dès 2 -3 ans)*
- *intégration en milieu "entendant"* (à tenter avec appui orthophonique et pédagogique)

PRISE EN CHARGE AU MAROC

Pas de prise en charge de la surdité de l'enfant - Pas de plan national

1- Phase de dépistage

■ Néonatal : inexistant

- absence de sensibilisation *des professionnels de la santé* : sage femmes, gynécologues, pédiatres / grossesse à risque +++
- absence d'information et de sensibilisation des *mères*

■ Dans les 1ères années de vie, à l'école

- absence de sensibilisation et de formation *des enseignants, des pédiatres* pour une vigilance accrue ; pas de campagnes médiatiques

2 - Phase de diagnostic

Absence de structures d'explorations fonctionnelles ORL adaptées à l'enfant +++
(moyens insuffisants voire dérisoires, pas de personnel formé)

3 - Phase de réhabilitation

- **Institutions spécialisées au Maroc** [au nombre de 4 : très insuffisant]
 - Fondation Lalla Asma pour les sourds (Rabat)
 - Association El Hanane (Tétouan)
 - Association marocaine pour les sourds (Casablanca)
 - Centre Zohour (Agadir)

- **Aide à l'appareillage**
 - Associations régionales
 - Secrétariat d'état chargé des Handicapés, Fondation Mohamed V Solidarité
 - Implants cochléaires (initiatives ponctuelles)

- **Projet en cours d'étude (à l'initiative d'associations pour les handicapés)**
 - Centre pour sourds à El Hoceima / Internat pour sourds à Ouarzazate (FMVS)

Situation des appareils auditifs

(toute surdités confondues)

[Secrétariat d'Etat pour les Handicapés]

Exercices	Nombre d'appareil	Nombre de bénéficiaires	Montant (DH)
2001	86	86	540 100,00
2002	207	111	1 292 100,00
2003	68	38	335 060,00
Total	361	235	2 167 260,00

Prévention +++

Certaines surdités sont EVITABLES

- éviter les mariages consanguins +++
- ne prendre aucun médicament sans avis médical pendant la grossesse
- prévention de la rubéole +++ : vaccination des jeunes filles en âge de procréer
- surveillance de la grossesse : éviter la prématurité, incompatibilité Rhésus
- accouchement dans des maternités parfaitement bien équipées, dotées d'un personnel suffisant (éviter l'anoxie néonatale +++)
- Conseil génétique (surdités génétiques : diagnostic INH +++)

CONCLUSION