

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html>: le nom d'utilisateur est formationcontinue et le mot de passe : pediatrie

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du 12 janvier 2016

Deuxième heure :

Les surdités de l'enfant

Orateur : Dr C. Richard (CHUV, Lausanne)

Tout d'abord, il est nécessaire de s'intéresser au développement du système auditif pour l'oreille externe, moyenne, et interne.

Un tiers des surdités de l'oreille interne sont liées à des causes génétiques, influençant le développement embryologique de l'oreille interne. Le labyrinthe membraneux se développe dans les premières semaines de vie, les canaux circulaires dès la septième semaine de vie, la cochlée dès la cinquième semaine. Le développement des cellules sensorielles débute dès la deuxième semaine, elles sont fonctionnelles vers 30 semaines.

D'un point de vue génétique, il peut y avoir une atteinte des gènes des connexines 26 et 30, liée à une anomalie de la circulation du potassium, donnant une surdité moyenne à sévère.

Le gène DFNB4 aboutit à une atteinte de malformation de la cochlée et fragilité. Il y a une perte auditive lors de différence de pression ou de choc, perte auditive progressive.

La minéralisation est progressive autour de la cochlée et des vestibules, achevée vers 39 semaines.

Oreille moyenne : il s'agit du développement de la chaîne ossiculaire, avec une ébauche vers 24 semaines de vie et une fonctionnalité dès la 35ème semaine de vie. Avant, l'embryon peut percevoir les sons graves grâce à la conduction osseuse.

Oreille externe : les anomalies peuvent toucher le pavillon de l'oreille, correspondant à une anomalie du premier arc branchial. Il faut envisager des syndromes comme le syndrome oculo-auriculo-vertébrale. Le canal auditif peut présenter des aplasies ou des atrésies.

Le fœtus entend dès le cinquième mois, surtout les fréquences graves.

L'audition est également liée au développement du système neurologique. Celui-ci est dépendant du développement cérébral. En postnatal, il existe une période critique pour le

développement des schémas auditifs jusqu'à l'âge de quatre ans, particulièrement avant un an et demi. Après cette phase, il y a perte de la plasticité neuronale.

Le petit enfant a des seuils auditifs différents. Il existe une phase de développement du cortex d'audition maximale entre trois et six mois. Le seuil de détection du nourrisson est d'environ de 15 dB, passe à 5 dB à trois mois. Il y a un schéma identique pour la discrimination de la fréquence.

Discrimination de l'intensité sonore. Le seuil moyen de la naissance est de 6.2 dB, passant à 1.8 à l'âge adulte ; ces valeurs sont atteintes par l'âge de cinq ans.

Audition spatiale : il faut déterminer l'origine des sondes. Celui ceci nécessite une audition binaurale, un besoin de développer une adaptation auditive. Ceci est acquis avec l'âge.

Très phonémique unique : à la naissance, un enfant est ouvert à toutes les langues ; dès l'âge de neuf mois, les phonèmes de la langue maternelle sont reconnus préférentiellement.

Donc le nourrisson présente un appareil auditif fonctionnel, mais une maturation est nécessaire, pour une acquisition progressive des performances.

Dépistage des troubles de l'audition : sont à risque en particulier les prématurés, retard de croissance intra-utérin, les fœtopathies, ou si anamnèse familiale positive pour des troubles auditifs ; il faut également être attentif lors d'anomalie tel le colobome, kystes cervicaux, excroissance prétragale, fistule au pavillon de l'oreille, etc.

Un dépistage néonatal est proposé ; il faut rester attentif aux doutes des parents ; comme déjà dit, la présence de facteur de risque justifie de répéter des contrôles.

Il est possible de procéder à des audiométries comportementales et tonales. A deux ans et demi et trois ans, on peut demander à l'enfant de réagir pour dire s'il a entendu pas.

Audiométrie vocale : réaction à la voix, répond à l'appel du prénom, reconnaît des images.

Auto-émissions acoustiques : c'est le test pratiqué lors du dépistage néonatal. Réflexes stapédiens présents, mais n'examine pas la voie corticale.

Potentiels évoqués auditifs : permet d'évaluer de manière plus précise l'audition.

Le but d'un dépistage est de permettre une réhabilitation. Ceci nécessite la prise en charge en équipe et l'utilité d'un appareillage précoce. L'implant dépend du type d'atteinte. Par exemple implant cochléaire dépiste six défauts de l'oreille interne.

Il existe de nombreuses marques d'appareil auditif. L'appareillage est possible dès l'âge de trois mois. Lors d'otite séromuqueuse, l'appareillage est mal supporté.

Il existe des appareils avec ancrage osseux, permettant d'envoyer les sondes directement à l'oreille interne : utile lors de problème de l'oreille moyenne.

L'implant cochléaire est envisagé lors d'atteinte de l'oreille interne, après échec d'un appareil conventionnel.

La surdité a des répercussions importantes sur le développement global de l'enfant, et justifie donc un dépistage et des mesures de réhabilitation.

Compte rendu du Dr V. Liberek
Transmis par le laboratoire MGD

vliberek@bluewin.ch
colloque@labomgd.ch