

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT

République du Mali

SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE

Un Peuple – Un But – Une Foi

SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO(USTTB)



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

Année Universitaire 2021/2022

Thèse N°2022/283/FMOS

THESE

LES SURDITES DE L'ENFANT DE 0-5 ANS : ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES, ETIOLOGIQUES ET THERAPEUTIQUES AU SERVICE D'ORL-CCF DU CHU-GABRIEL TOURE

Présentée et soutenue publiquement le 30/12/2022

Devant la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Par : M. Lamine DIABATE

Pour l'obtention du grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

JURY

Président : Pr Mohamed Amadou Keita

Directeur : Pr SOUMAORO Siaka

Membres : Pr GUINDO Boubacary

Dr DIARRA Kassim

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

Ce travail est entièrement dédié à :

A l'éternel Allah et au Prophète Mohamed Paix et Salut sur son âme

L'omnipuissant, le tout miséricordieux, le très miséricordieux, le créateur de tout, merci de m'avoir guidé, en m'accordant la force, le courage et la santé durant toutes ces longues études afin de mener à bien ce travail.

A mon père Hamidou DIABATE

Enseignant dévoué et exemplaire ; je me souviens encore de tes gifles pendant mes primaires au cours de nos séances de cour à domicile ; j'admets que tu as été pour moi un enseignant et un père, je ne saurai te remercier assez mais je voudrais te dire que nos séances de cours n'ont pas été veines et que je suis fier de t'avoir comme père ; si l'occasion de choisir un père venait à se présenter je te choisirai volontiers. Je suis vraiment heureux de te dédier ce travail.

Merci Papa ; encore MERCI.

A ma mère Mariam DIABATE :

Tu as été pour moi une mère exemplaire ; tes conseils m'ont toujours permis de ne pas basculer vers le mauvais chemin. Je te remercie pour ton soutien inconditionnel financier et morale ; tu es pour moi un exemple à suivre. J'admets te taquiner souvent avec mes blagues mais c'est ma manière de te montrer à quel point je t'aime. J'ose espérer que la vie nous donnera assez de temps pour continuer à profiter de ce bonheur.

A mes frères et sœurs

Je commencerai par toi Sory DIABATE tu es un conseiller ; un maître ; je suis content de t'avoir à mes coté je compte sur toi pour veiller ensemble sur nos parents ; je te demande surtout de ne pas changer mais de t'améliorer. Je te remercie pour tous le soutien que tu m'as apporté au cours de ce travail.

A Adama DIABATE ; mon confidant on avait les mêmes rêves de faire la médecine ; mais le destin en a décidé autrement ; aujourd'hui tu es au Venezuela ;

je te souhaite bonne chance et je te remercie pour tous le soutien que tu m'as apporté.

Je remercie tous mes autres frères et sœurs pour votre soutien et votre disponibilité.

A mes Tontons et Tantes

De près comme de loin ; je ne saurai citer de nom pour ne pas créer une marge de différence ; vous avez tous été là pour moi à un moment ou un autre de ma vie ; je ne saurai passer sans vous exprimer mes sincères gratitude.

A ma Femme Aissatou DIARRA

Je te demande pardon au nom de ce lien sacré pour mes nombreuses nuits de garde ; tu as été pour moi une force incommensurable j'espère être à la hauteur de tes attentes ; je n'oublierai jamais les sacrifices et les peines que tu as enduré à cause de notre relation je remercie le tout puissant de m'avoir donné cette perle rare ; tu as toute ma bénédiction en tant que mari et je souhaite que cette relation puisse durée jusqu'à ce que la mort nous sépare.

A mes amis

Je commencerai par toi **Mamadou BANOU** tu m'as appris qu'une bonne amitié vaut mieux que certains liens de parenté ; je ne saurai te remercier à ta juste valeur nous avons commencé ce cycle ensemble, certes dans la difficulté mais aujourd'hui les choses ont changé pour nous ; il y'a eu beaucoup d'amélioration et ce n'est que le début. Je suis sûr que l'avenir nous réserve bien de belle surprise.

A mes autres amis **SENOU, LAMINE ; CAMARA ; KISSIMA** et tous les membres du groupe.

A mes Co-thésards : Salimata SANOGO ; Aissata OUANE ; Anna Colé COULIBALY, Fatoumata DOUMBIA ; Bakary DOUMBIA ; Oumou DIALLO ; Aminata SACKO.

Être chef n'est pas chose facile j'espère avoir été un bon guide pour vous ; je vous présente mes excuses pour tous désagréments qui ne sont qu'involontaire ; je vous souhaite à tous une bonne carrière médicale.

A mes grands frères DES

Vous avez tous été là pour moi ; j'ai tant appris à vos côtés le minimum que je pourrais faire c'est de vous remercier pour vos conseils ; vos encouragements et je vous souhaite bonne chance et bon vent. Merci infiniment à tous le personnel du service ORL-CCF de l'hôpital Gabriel TOURE.

A mes maîtres et encadreurs, Pr Mohamed Amadou KEITA, Pr Kadidiatou SINGARE, Pr Siaka SOUMAORO, Pr Boubacary GUINDO, Prof Fatogoma Issa KONE, Dr Kalifa COULIBALY, Dr N'Faly KONATE, Dr Kassim DIARRA, Dr Naouma CISSE, chers maîtres nous ne vous dirons jamais assez merci, pour notre formation et notre encadrement.

A mes enseignants de primaire, secondaire, et de la faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako je vous dit merci.

A tous les collègues de classe, d'amphithéâtre et de stage hospitalier.

A tous ce qui me sont très chers et que j'ai omis de citer.

Aux enfants sourds

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du Jury :

Pr Djibo Mahamane DIANGO

- **Professeur titulaire en anesthésie réanimation à la FMOS**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré**
- **Chef du DARMU du CHU Gabriel Touré**
- **Chef du Service d'Accueil des Urgences du CHU Gabriel Touré**
- **Secrétaire générale adjoint de la société mondiale de PEC des brulures**
- **Membre de la Société d'Anesthésie-Réanimation d'Afrique Francophone (SARAF)**
- **Secrétaire générale de la SARMU-Mali**
- **Membre de la Société Française d'Anesthésie-Réanimation (SFAR)**
- **Chevalier de l'ordre du mérite de la santé.**

Cher maître,

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Veuillez accepter, cher maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A notre maître et jury :

Professeur GUINDO Boubacary

- **Maître de Conférences en ORL à la FMOS**
- **Praticien Hospitalier Universitaire**
- **Enseignant chercheur à la FMOS**
- **Ancien Interne des Hôpitaux de Lille en France**
- **Membre de la Société Malienne d'ORL (SMORL)**
- **Membre du Collège National d'ORL-CCF (CN-ORL)**
- **Membre de la Société Bénino-Togolaise d'ORL (SOBETORL)**
- **Membre de la Société d'ORL d'Afrique Francophone (SORLAF)**

Cher maître,

Merci pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail malgré vos multiples sollicitations.

Votre rigueur scientifique dans une simplicité sans égale et votre abord facile font de vous un maître exemplaire et un modèle à imiter.

Trouver ici, cher maître l'expression de notre profonde gratitude et de notre respect.

A notre maître et membre du jury :

Dr DIARRA Kassim

- **Spécialiste ORL et CCF**
- **Praticien Hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Ancien Médecin chef de l'unité ORL-CCF de l'hôpital régional de Gao**
- **Ancien interne des hôpitaux du Mali**
- **Membre de la SMORL**
- **Membre du Collège National d'ORL-CCF (CN-ORL)**
- **Chargé de recherche au Centre National de Recherche Scientifique et Technologique (CNRST)**
- **Membre de la Société d'ORL d'Afrique Francophone (SORLAF)**

Cher maître,

Nous ne saurions vous dire toutes les qualités humaines, professionnelles que nous admirons en vous.

Votre exigence pour le travail bien fait, votre rigueur scientifique et vos qualités humaines, font de vous, un maître aimé de tous.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

A nôtre maître et directeur de thèse

Professeur SOUMAORO Siaka,

- **Maître de conférences d'ORL à la FMOS**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Enseignant a la FMOS**
- **Membre du Collège National d'ORL-CCF (CN-ORL)**
- **Membre de la SMORL**
- **Membre de la Société Bénino-Togolaise d'ORL (SOBETORL)**
- **Membre de la Société d'ORL d'Afrique Francophone (SORLAF)**
- **Ancien interne des hôpitaux de Corbeil Essonnes**

Cher maître,

Il nous serait très difficile de trouver les mots justes pour exprimer notre reconnaissance.

Nous avons été impressionnés par votre personne, votre rigueur scientifique, votre esprit d'organisation et de méthode qui font de vous un maître exemplaire.

Homme de science éclairé, un praticien infatigable.

Nous avons bénéficié de votre encadrement avec grande satisfaction ; nombreux sont ceux qui rêvent d'être vos élèves.

Trouver ici cher maître, l'assurance de notre admiration et de notre reconnaissance.

ABREVIATIONS/SIGLES

LISTE DES ABREVIATIONS

AAA : Artère auriculaire antérieure

AAP : Artère auriculaire postérieure

ACE : Artère carotide externe

ATS : Artère temporale superficielle

ATCD : Antécédent

ATT: Aérateur trans-tympanique

ASSR: Auditory steady states responses

BIAP : Bureau international d'audiophonologie

CA : Conduction aérienne

CO : Conduction osseuse

CMV : Cytomégalovirus

CCE : Cellules ciliées externes

CCI : Cellules ciliées internes

CCF : Chirurgie cervico-Faciale

CMV : Cytomégalovirus

Db : Décibel

DES : Diplôme d'étude spécialisé

Hz : Hertz

IRM : Imagerie par résonance magnétique

INSERM : Institut nationale de la santé et de la recherche médicale

JCIH: Joint Committee on Infant Hearing

IC : Implant cochléaire

MEA : Méat acoustique externe

OMS : Organisation mondiale de la santé

ORL : Oto-Rhino-laryngologie

PAM : Perte auditive moyenne

PEC : Prise en charge

TDM : Tomodensitométrie

USIN : Unité des soins intensif en néonatalogie

% : Pourcentage

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification de la surdité selon le BIAP.....	52
Tableau II : Surdités syndromiques les plus fréquentes.....	59
Tableau III : Répartition des patients selon le sexe	75
Tableau IV : Répartition en fonction du rang de la fratrie.....	76
Tableau V : Répartition des patients en fonction du statut vaccinal.....	76
Tableau VI : Répartition des patients en fonction des facteurs de risque.....	77
Tableau VII : Répartition des patients en fonction de la période d'acquisition du langage.....	78
Tableau VIII : Répartition des patients en fonction du type de surdité.....	78
Tableau IX : Répartition des patients en fonction du résultat de l'examen otoscopique.....	79
Tableau X : Répartition des patients en fonction du degré de la surdité.....	79
Tableau XI : Répartition des patients en fonction des signes d'appel.....	79
Tableau XII : Répartition en fonction de l'étiologie de la surdité.....	80
Tableau XIII : Corrélation entre étiologies de la surdité et l'âge de survenue....	80
Tableau XIV : Corrélation entre facteurs de risque et l'étiologie de la surdité...81	
Tableau XV : Répartition des patients en fonction de la prise en charge	81

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue latérale du pavillon	10
Figure2 : A. coupe transversale du MAE.B. coupe coronale du MAE.....	12
Figure 3 : Vue latérale de l'os temporal droit.....	13
Figure 4 : Membrane tympanique droit.....	15
Figure 5 : Anatomie de la paroi médiale de la caisse du tympan (côté droit).....	16
Figure 6 : Malleus (marteau). a. Vue antérieure ; b. vue postérieure.....	17
Figure 7 : Incus Vue postérieure et antérieure.....	18
Figure 8 : Stapes dans la fossette.....	19
Figure 9 : Vue postéro-inférieure du labyrinthe osseux : aqueduc du limaçon et canal et sac endolymphatique (côté droit)	23
Figure 10 : Vue du limaçon (d'après Legent)	24
Figure 11 : Situation du canal cochléaire dans le limaçon (d'après Legent).....	25
Figure12 : Labyrinthe membraneux droit avec ses fibres : vue postéromédiale.....	27
Figure 13 : Le canal cochléaire.....	29
Figure 14 Organe de Corti (d'après Legent)	30
Figure 15 : Fenestration du vestibule pour la mise en évidence des parois perforées osseuses permettant l'engagement des canaux semi circulaires, des orifices des aqueducs de la cochlée et du vestibule (a,b).....	31
Figure 16 : Labyrinthe membraneux.....	32
Figure 17 : Diagramme pour la vascularisation labyrinthique, en superposition à une vue tomodensitométrique des canaux semi circulaires et cochléaire.....	34
Figure 18 : Présentation schématique des voies auditives, de la cochlée jusqu'au cortex auditif primaire.....	37
Figure 19 : Schéma de référence des voies auditives permettant de repérer le site anatomique des différentes ondes de PEA.....	46
Figure 20 : Schéma montrant les différents ondes.....	46
Figure 21: Audiogramme objective d'un auditory steady states responses.....	48

Figure 22: Les quatre types d'audiogrammes.....	51
Figure 23 : Courbe d'audiométrie vocale	54
Figure 24 : Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité...60	
Figure 25 : montre les principales composantes de l'implant cochléaire.....	65
Figure 26 : Répartition des patients selon l'âge.....	75
Figure 27 : Répartition en fonction des facteurs de risque associés à la surdité.....	77

SOMMAIRE

Table des matières

INTRODUCTION :	2
1. OBJECTIFS :	5
1.1 Objectif général :	5
1.2 Objectifs spécifiques :	5
2. GENERALITES :	7
2.1 Définition :	7
2.2 Rappel anatomique et physiologique :	7
2.2.1 Anatomie de l'appareil auditif : (12, 13, 14, 15)	7
2.2.1.1 Oreille externe :	7
2.2.1.1.1 Auricule :	7
2.2.1.1.1.1 Situation :	7
2.2.1.1.1.2 Forme :	8
2.2.1.1.1.3 Dimensions :	8
2.2.1.1.1.4 Configuration externe :	8
2.2.1.1.2 Conduit auditif externe :	11
2.2.1.1.2.1 Situation :	11
2.2.1.1.2.2 Forme :	11
2.2.1.1.2.3 Dimensions :	11
2.2.1.1.2.4 Configuration externe :	11
2.2.1.1.2.5 Rapports :	12
2.2.1.2.1 Membrane tympanique :	14
2.2.1.2.2 La caisse du tympan :	15
2.2.1.2.3 La chaine des osselets :	17
2.2.1.3 Trompe auditive :	19
2.2.1.4 Cavités mastoïdiennes :	20
2.2.1.5 Vascularisation :	20
2.2.1.5.3 Innervation de l'oreille moyenne	21
2.2.1.3 Oreille interne :(12,16,17)	22
2.2.1.3.1 Le labyrinthe osseux :	22
2.2.1.3.2 Le labyrinthe membraneux :	27
2.2.1.3.4 Vascularisation et innervation :	33

2.2.1.4	Les voies centrales de l'audition (22)	36
2.2.2	Physiologie de l'audition : (23)	38
2.3	Etude clinique :	40
3	METHODOLOGIE DE LA RECHERCHE	69
3.1	CADRE D'ETUDE	69
3.2	Présentation du CHU Gabriel Touré :	69
3.3	Présentation du service d'ORL	71
3.4	Type d'étude :	72
3.5	Période d'étude :	72
3.6	Echantillonnage :	72
4.	RESULTATS :	75
5.	COMMENTAIRES ET DISCUSSION	83
6	CONCLUSION :	94
7	RECOMMANDATIONS :	96
8	REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUE	99
9	ANNEXES	106
	LES SURDITES DE L'ENFANT DE 0-5 ANS : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES, ETIOLOGIQUES ET THERAPEUTIQUES.	111

INTRODUCTION

INTRODUCTION :

L'audition du grec Aiô et du latin Audire signifie « Entendre », « Percevoir par les sens ». Elle constitue l'une des composantes majeures des cinq sens du corps humain notamment : L'ouïe, le goût, l'odorat, le toucher et la vue. La surdité est un état pathologique caractérisé par une perte partielle ou totale du sens de l'ouïe (1), c'est un sens infiniment précieux pour l'enfant. Elle permet non seulement de percevoir le monde extérieur, mais aussi d'accéder à l'information et à la communication. L'acquisition de la parole, du langage et le développement des capacités cognitives nécessitent un développement précoce de l'audition et de la communication(2). Dans le langage médical, la surdité est synonyme d'hypoacousie (3). Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS), "l'enfant hypoacousique est celui dont l'acuité auditive est insuffisante pour lui permettre d'apprendre sa propre langue, de participer aux activités normales de son âge et de suivre avec profit l'enseignement scolaire général"(4).

La surdité constitue le déficit sensoriel le plus fréquemment rencontré chez l'enfant ; diagnostiquée chez 1 à 3/1000 naissances(5). La surdité de l'enfant diffère de la surdité de l'adulte pour deux raisons principales : la surdité survient chez un enfant qui a besoin de son audition pour développer son langage oral d'une part et d'autre part les étiologies des surdités de l'enfant sont différentes de celles de l'adulte(6). Elle représente un problème majeur de santé publique. Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS) une personne sur cinq vit avec une surdité, en 2050 ce chiffre passerait à une personne sur quatre, soit presque 2,5 Milliards de personnes concernées dont 337 millions de personnes en Afrique seront concernées par des pertes auditives, contre 136 de nos jours(7). Selon l'institut nationale de la santé et de la recherche médicale (Inserm), les prévalences de la surdité moyenne à profonde en Europe et aux États-Unis seraient comprises entre 1,1 à 1,3‰ naissances vivantes(8). Il existe très peu d'études basées sur la population pour estimer la prévalence de la déficience auditive en Afrique. Toutefois, les données disponibles indiquent que cette prévalence reste élevée et

qu'une grande partie de ces surdités sont évitable ou curable(9). En Centrafrique un dépistage réalisé dans une école à Bangui a retrouvé une prévalence globale de 17,24% dominée par la surdité de transmission(10).

On recense au Mali, environ 350.000 personnes déficientes auditives selon Pouyat-Houyet(11), la surdité représente 2.6% des motifs de consultation ORL au CHU Gabriel Touré avec 80% diagnostiqués après 3 ans (12). Ce dépistage est efficace en termes d'exhaustivité, d'âge au diagnostic et de prise en charge précoce(13), la surdité congénitale moyenne à sévère a une influence sur la scolarité d'un enfant avec un retard scolaire qui dépend, mais pas uniquement, du degré de la surdité(14). En cas de retard diagnostic et de prise en charge, les surdités retentissent négativement sur le développement du langage, le développement psychique, émotionnel et social. Un tel handicap ayant une répercussion générale sur la vie sociale, le développement psychomoteur de l'enfant qui dans un avenir proche futur adulte a suscité chez nous un certain engouement, d'où l'initiation de ce travail.

OBJECTIFS

1. OBJECTIFS :

1.1 Objectif général :

- Etudier les aspects épidémio-cliniques étiologiques et thérapeutiques des surdités chez les enfants d'âge < 5 ans

1.2 Objectifs spécifiques :

- Déterminer la fréquence hospitalière de la surdité
- Etablir le profil épidémiologique de la surdité chez l'enfant
- Déterminer les facteurs de risque associés à la surdité de l'enfant
- Recenser les étiologies de la surdité de l'enfant
- Déterminer les moyens la prise en charge

GENERALITES

2. GENERALITES :

2.1 Définition :

La surdité est une diminution de la perception sonore, qui peut aller de la simple baisse de l'acuité auditive à la suppression totale de la perception des sons(15), on l'appelle encore hypoacousie. Ce terme est souvent employé pour désigner les surdités légères ou moyennes. La perte totale de l'audition est appelée cophose. Elle peut être uni- ou bilatérale.

2.2 Rappel anatomique et physiologique :

2.2.1 Anatomie de l'appareil auditif : (12, 13, 14, 15)

L'appareil auditif est un organe neurosensoriel complexe constitué d'un organe sensoriel périphérique (oreille) et de voies centrales. L'oreille est un ensemble de cavités creusées dans l'os temporal, plus précisément dans sa partie la plus épaisse et là plus dure qui est le rocher. Elle assure une double fonction : l'audition et l'équilibration(16).

L'oreille est composée de trois parties qui sont : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne.

2.2.1.1 Oreille externe :

L'oreille externe est l'organe de réception, composée de deux parties : le pavillon (auricule) et le méat acoustique externe.

2.2.1.1.1 Auricule :

2.2.1.1.1.1 Situation :

L'auricule de l'oreille anciennement dénommé pavillon est une expansion lamelleuse plissée, sur elle-même et constituée de fibrocartilage. Le pavillon siège en arrière de l'articulation temporo-mandibulaire et de la région parotidienne, en avant de la région mastoïdienne, en dessous de la région temporale. Il s'inscrit

entre deux lignes horizontales dont la supérieure passe par le sourcil et l'inférieure par la lèvre supérieure.

2.2.1.1.1.2 Forme :

Le pavillon est ovalaire à grosse extrémité supérieure, à grand axe vertical ou légèrement oblique en bas et en avant. Il est composé de plusieurs replis.

2.2.1.1.1.3 Dimensions :

De 30 mm à la naissance, son développement est complet vers l'âge de 7 ans. L'auricule de l'adulte dont il existe de très nombreuses variations individuelles, raciales et sexuelles, mesure en moyenne 60 à 65 mm de hauteur pour 30 à 35 mm de largeur, le rapport de ces deux nombres constituant l'indice auriculaire de Topinard, longtemps utilisé en médecine légale.

2.2.1.1.1.4 Configuration externe :

On lui décrit une face latérale, une face médiale et un bord libre :

- La face latérale :

Elle est constituée par les saillies et les dépressions du cartilage du pavillon, moulé par le revêtement cutané et du lobule sans armature cartilagineuse. Ces saillies circonscrivent la dépression de la conque et MAE.

Ces saillies sont :

- ✓ L'hélix : est un repli curviligne qui occupe la partie antérieure, supérieure et postérieure du pavillon avec sa racine, sa queue et sa gouttière
- ✓ L'anthélix est une saillie bifide concentrique à l'hélix. Il est séparé de l'hélix par la gouttière de l'hélix appelée le scapha. L'anthélix naît parallèlement à la cauda hélicis, s'incline en haut et en avant pour se diviser en deux saillies ; les racines antérieure et postérieure de l'anthélix. La zone délimitée par ces deux racines et l'hélix est nommée la fossette naviculaire ou fossatriangularis.
- ✓ Tragus : est le seul relief antérieur protégeant le conduit. Il s'avance à la manière d'un opercule au-devant du MEA et le dissimule à l'œil d'une façon à peu près complète. Cette lame cartilagineuse implantée en avant de la conque

s'étend, en effet, d'avant en arrière et de dedans en dehors, surplombant et protégeant l'orifice du conduit. Sa forme de valve semble interdire un traumatisme direct du tympan.

- ✓ L'antitragus : est une petite saillie en avant de la naissance de l'anthélix et répond au tragus, dont il est séparé par l'échancrure de la conque ou intertragienne.
- ✓ La conque : occupe la partie moyenne, c'est une dépression profonde en forme d'entonnoir, limitée par : l'anthélix en arrière et en haut, la racine de l'hélix et le tragus en avant et l'antitragus en bas. Elle est divisée en deux parties par la racine de l'hélix : cymba conchae en haute en arrière et le cavum conchae en bas et en avant.
- ✓ Le lobule : de l'oreille est un simple repli cutané sans armature cartilagineuse, semi-circulaire faisant suite à la cauda hélicis et au tragus.

- **La face médiale :**

On lui décrit une partie antérieure et une partie postérieure. La partie postérieure est libre représente les 2/3 de la largeur du pavillon. Elle reproduit en les inversant et atténuant les reliefs de la face latérale. La partie antérieure répond au pourtour du CAE. La zone d'adhérence débordée en arrière sur la région mastoïdienne et en haut sur la racine du zygoma. La jonction des deux zones est marquée par le sillon retroauriculaire. Le pavillon de l'oreille est constitué par un fibrocartilage, des ligaments, des muscles et un revêtement cutané.

- Le fibrocartilage est une lame mince, flexible, élastique qui occupe toute l'étendue du pavillon, sauf le lobule.
- Les ligaments sont divisés en deux groupes : les ligaments extrinsèques et intrinsèques.
- Les ligaments extrinsèques rattachent le pavillon à l'os temporal, ils sont au nombre de deux : le ligament antérieur et le ligament postérieur.

- Les ligaments intrinsèques comblent les différentes incisures et unissent les languettes cartilagineuses.
- Les muscles sont divisés en deux groupes ; on a les muscles extrinsèques et intrinsèques.
- Les muscles extrinsèques ; ils sont associés au groupe des muscles peauciers de la face.
- Les muscles intrinsèques, ils s'étendent du cartilage à la peau du pavillon.
Les muscles ne sont pas développés chez l'homme
- Le revêtement cutané : la peau épouse parfaitement l'ensemble des reliefs des deux faces du pavillon. Elle est très fine et adhérente au plan cartilagineux sur la face latérale et plus épaisse et moins adhérente sur la face médiale et sur la mastoïde, avec présence de quelques îlots adipeux.

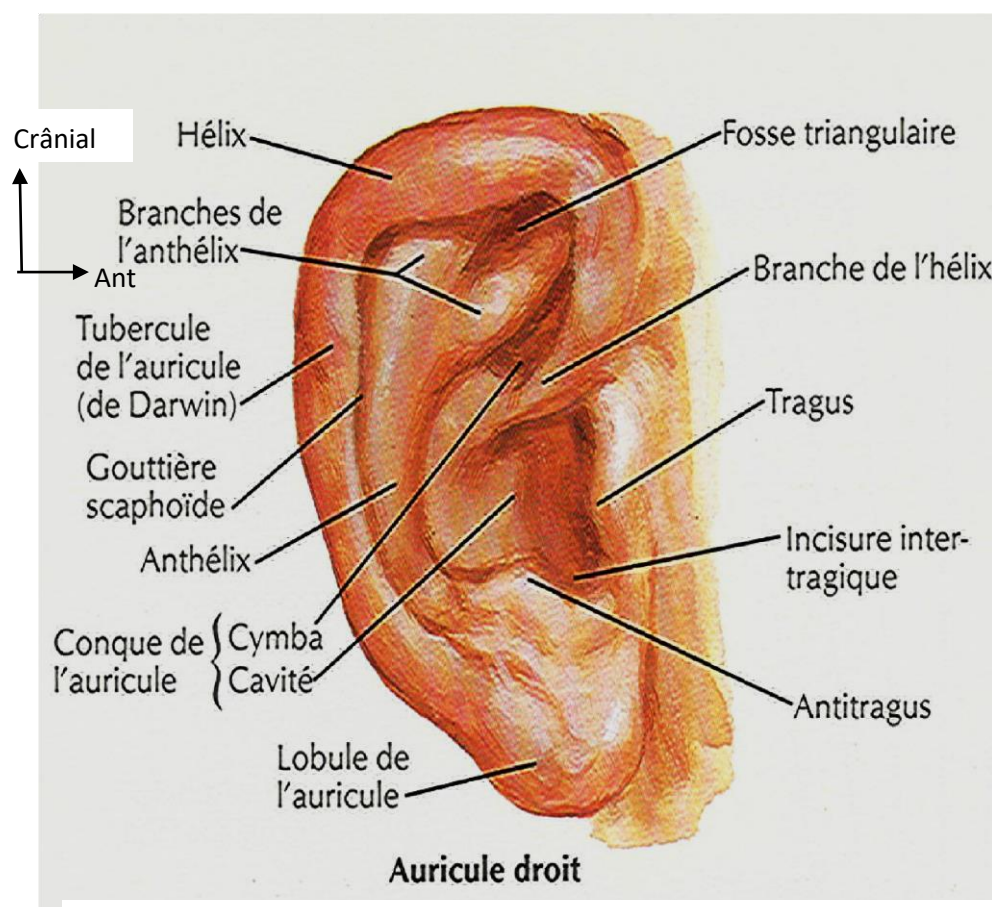


Figure1 : Vue latérale du pavillon droit

Source : Netter Franc H. Atlas d'anatomie humaine.
Section 1 Tête et cou

2.2.1.1.2 Conduit auditif externe :

2.2.1.1.2.1 Situation :

Le conduit auditif externe est un canal aérien cylindrique, aplati d'avant en arrière, étalé de la conque à la membrane tympanique.

2.2.1.1.2.2 Forme :

Il a la forme d'un S allongé dans le plan horizontal et dans le plan vertical il est ascendant puis descendant à partir de l'isthme qui correspond à la partie médiane.

2.2.1.1.2.3 Dimensions :

Sa longueur est d'environ 25mm, avec un diamètre vertical de 10 mm à l'entrée du conduit et de 8 mm dans la partie osseuse, et un diamètre antéropostérieur de 7 à 9 mm à l'entrée du conduit et de 4 à 5 mm dans la partie osseuse où le conduit est beaucoup plus aplati d'avant en arrière.

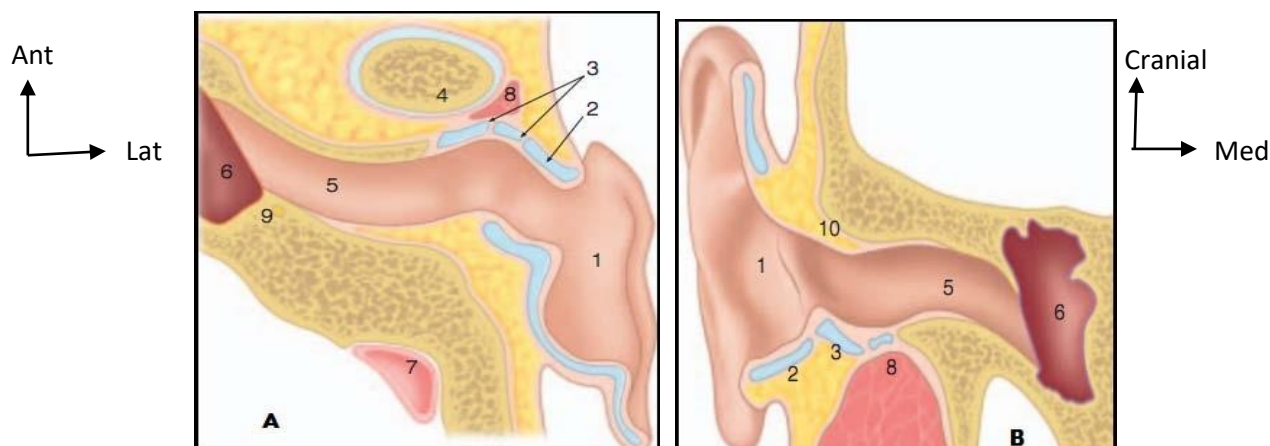
2.2.1.1.2.4 Configuration externe :

Le conduit auditif externe est constitué d'une portion fibrocartilagineuse et d'une portion osseuse.

- La portion fibrocartilagineuse : forme le 1/3 externe est en continuité avec la charpente cartilagineuse du pavillon. Elle est en relation, en dehors avec le cartilage du pavillon et en dedans avec le conduit osseux au niveau de l'épine de HENLE. Elle est recouverte d'une peau et de ces annexes (poils, glandes sébacées, glandes apocrines cérumineuse) qui empêche la progression du corps étranger dans l'oreille.
- La portion osseuse : forme les 2/3 interne elle est constituée par l'os tympanal et la portion sous-zygomatique de l'écaille de l'os temporal.

On décrit classiquement quatre parois et deux orifices au méat acoustique externe : une paroi antérieure, paroi postérieure, paroi supérieure et une paroi inférieure, L'orifice médial, répond à l'insertion de la membrane tympanique et l'orifice latéral, correspond à la jonction entre les deux composantes osseuse et

fibrocartilagineuse du méat acoustique externe. Sa peau est lisse et sèche, adhérente au périoste dépourvue d'annexes cutané.



1.conque ; 2. tragus ; 3. incisure cartilagineuse du MAE ; 4. condyle mandibulaire ; 5.MAE ; 6. caisse du tympa ; 7. sinus lateral ; 8. prolongement parotidien ; 9. Nerf facial (troisième portion) ; 10. Pars cupularis(mur de la logette).

Figure 2 : A. coupe transversale du MAE.B. coupe coronale du MAE.

Source : Mlle. Soukaina HOUARI .Anatomie tridimensionnelle de l'oreille, Thèse N° 92 .UNIVERSITE CADI AYYAD FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE MARRAKECH ,Année 2013 .[16]

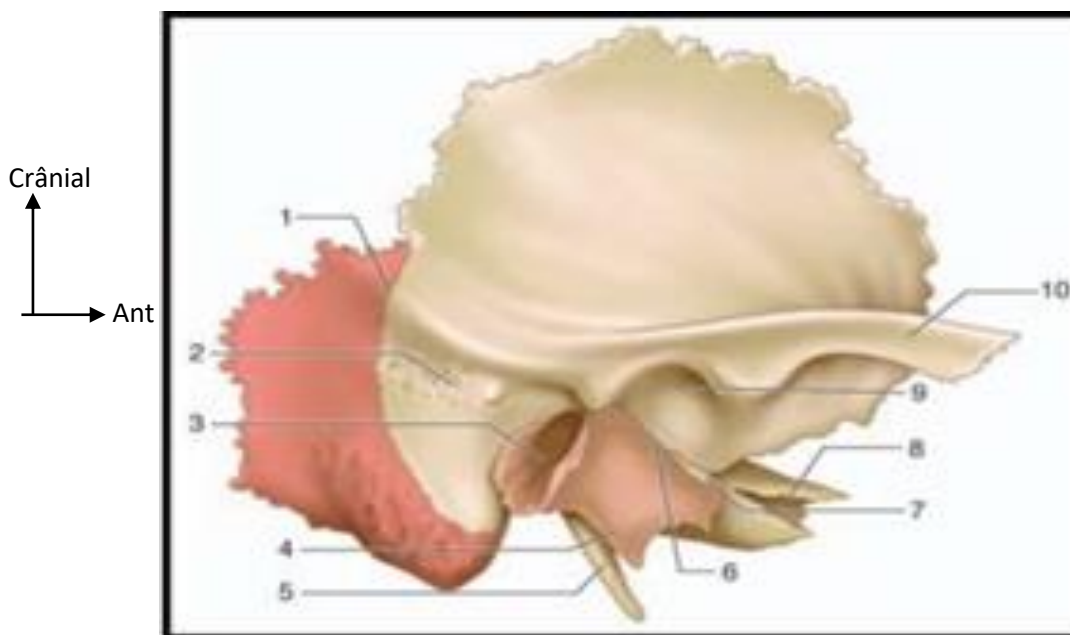
2.2.1.1.2.5 Rapports :

- Paroi antérieure : articulation temporo-maxillaire.
(En dedans os tympanal, et en dehors parotide)
- Paroi postérieure : cellules mastoïdiennes la 3^o portion du canal facial descend dans la partie interne de ce massif osseux
- Paroi supérieure :
 - En dehors : région temporale, segment chondro-membraneux

- En dedans : étage moyen du crâne. La partie basilaire de l'écaille est creusée de cavités pneumatiques. Dans sa partie interne, ce segment se continue avec le mur de la logette
- Paroi inférieure
- Parotide, dont la capsule adhère au périchondre
- Le fond du conduit répond à l'oreille moyenne et à la cavité tympanique par l'intermédiaire de la membrane du tympan.

2.2.1.2 Oreille moyenne : (14,15)

L'oreille moyenne est une cavité aérienne comprise entre les trois constituants de l'os temporal (partie pétreuse ou rocher, partie squameuse ou écaille, et la partie tympanique). Elle comprend trois parties : la caisse du tympan, les annexes mastoïdiennes et la trompe auditive.



1. Fissure pétro-squameuse ; 2. Epine supraméatique et en arrière zone criblée rétroméatique ; 3. MAE ; 4. Crête vaginale ; 5. Processus styloïde ; 6. Fissure pétro tympanosquameuse (scissure de Glaser) ; 7. Prolongement inférieur du tegmen tympani ; 8. Canal carotidien ; 9. Fosse mandibulaire ; 10. Processus zygomatique.

Figure 3 : Vue latérale de l'os temporal droit.

Source : Encyclo.Med.Chir Oto-rhino-laryngologie

2.2.1.2.1 Membrane tympanique :

Interposée entre le méat acoustique externe et la caisse, elle mesure environ 10 mm de hauteur, 9 mm de largeur. Son épaisseur est de 0,05 à 0,09 mm et sa surface de 65 mm², elle a un aspect gris perle partiellement transparent et est orientée en avant, en bas et en dehors. Elle comprend deux segments de taille et de constitution différentes : la pars tensa 90% et la pars flaccida 10%. La membrane tympanique est composée par l'accolement de trois couches : la couche externe est cutanée et se trouve en continuité avec la peau du conduit auditif externe, la couche interne muqueuse est constituée par la muqueuse de la cavité tympanique et la couche intermédiaire qui est fibreuse. A sa périphérie, la couche fibreuse de la membrane est épaissie et devient l'anneau fibrocartilagineux (annulus fibrocartilagineus), qui vient s'enchâsser dans une rainure, le sillon tympanique (sulcus tympanicus) creusé sur l'extrémité interne de la gouttière de la partie tympanique de l'os temporal.

Sur la pars tensa est visible le relief de la manche du marteau qui se prolonge en bas par l'ombilic et en haut par les plis malléaires antérieur et postérieur, ces deux plis malléaires permettent de délimiter 2 zones : la pars flaccida située au-dessus des plis malléaires et la pars tensa située en dessous des plis malléaires qui tendu à partir de l'ombilic présentant très finement des petites stries radiaires venant réfléchir la lumière de l'otoscope au niveau du quadrant antero-inférieur : le triangle lumineux.

Il n'y a pas de tunique fibreuse au niveau de la pars flaccida ou membrane de Schrapnell. Pour mieux localiser des lésions sur le tympan, la pars tensa est arbitrairement divisée en quatre cadrans d'importance variable

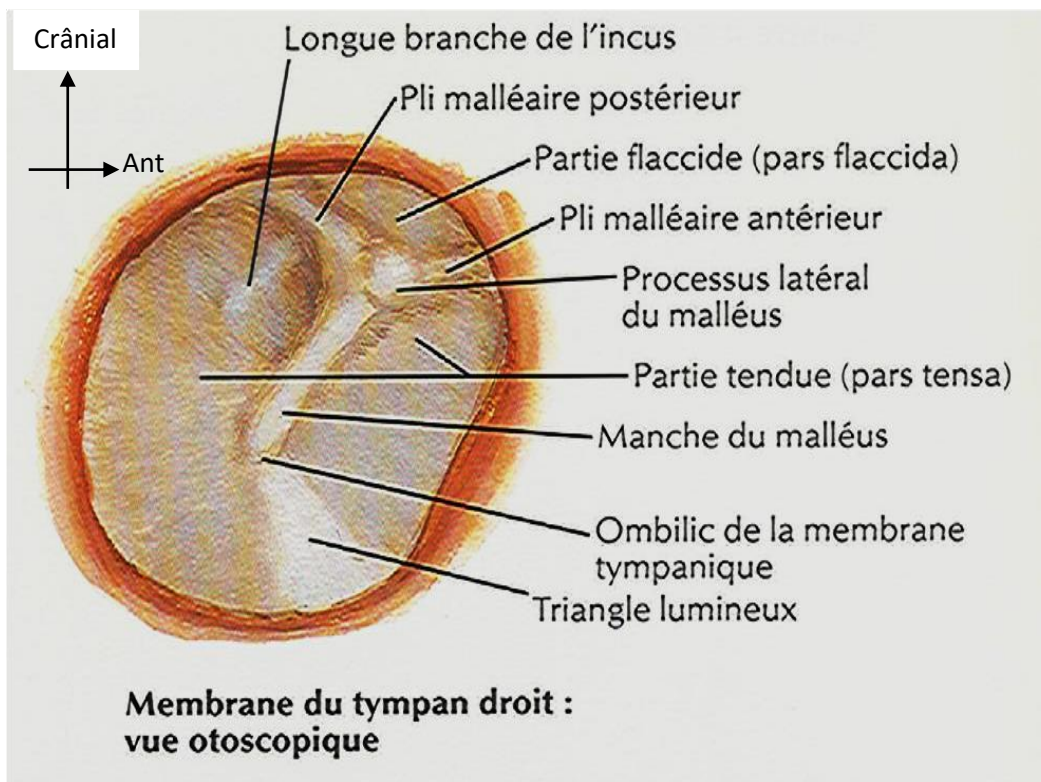


Figure 4 : membrane tympanique droit

Source : *Netter Franck H. Atlas d'anatomie humaine. Section 1 Tête et cou*

2.2.1.2.2 La caisse du tympan :

La caisse du tympan est la portion médiane et principale de l'oreille moyenne, située en arrière de la trompe auditive et en avant des cellules mastoïdiennes. Elle est classiquement divisée en deux étages : un étage supérieur ou récessus épitympanique et un étage inférieur ou atrium. La caisse du tympan se présente comme une cavité parallélépipédique irrégulière à **six faces**. Cinq de ses faces sont osseuses et la sixième en grande partie membraneuse est composée du tympan. Cette cavité est longue de 15mm, sa hauteur s'abaisse de l'arrière vers l'avant, en passant de 15 à 7 mm, sa profondeur varie de 3 mm au centre à 6mm à la périphérie.

Elle contient les osselets de l'ouïe ainsi que leurs annexes (articulations, ligaments, muscles). Elle présente à décrire six parois :

□ **Une paroi latérale ou membraneuse :**

Cette paroi est la plus externe et est en rapport avec le méat acoustique externe,

□ **Une paroi médiale ou labyrinthique :**

Entièrement situé dans le rocher, cette paroi est divisée en deux étages par une saillie horizontale, véritable linteau neuromusculaire qui sépare la caisse du tympan en deux étages : le récessus épitympanique en haut et l'atrium en bas.

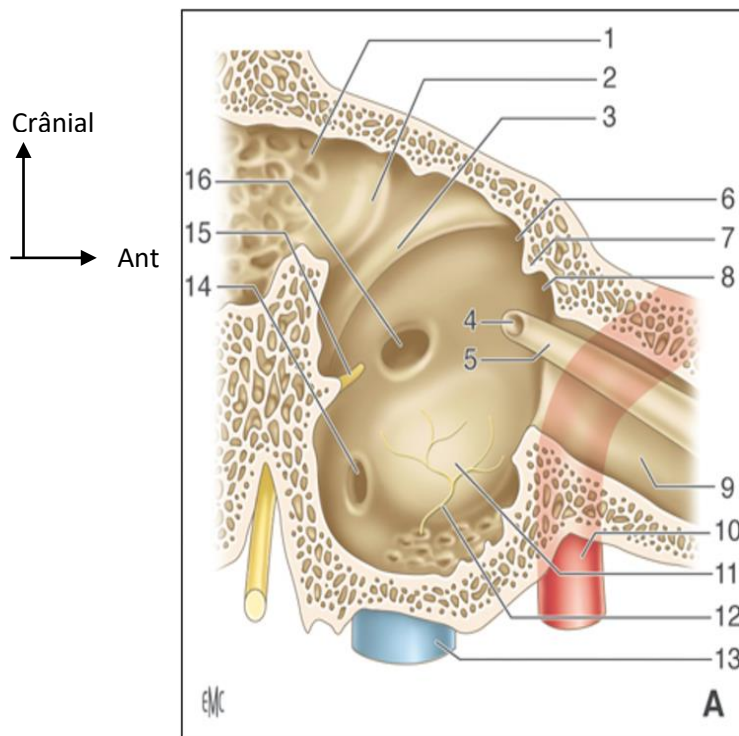


Figure 1 - Anatomie de la paroi médiale de la caisse du tympan (côté droit)

1. Aditus ad antrum
2. saillie du canal semi-circulaire latéral
3. canal facial (deuxième portion)
4. processus cochléariforme
5. canal du muscle tenseur du tympan
6. récessus épitympanique
7. crête osseuse
8. récessus épitympanique antérieur
9. portion osseuse de la trompe auditive
10. canal carotidien
11. promontoire
12. nerf tympanique
13. golfe de la veine jugulaire
14. fenêtre ronde
15. éminence cordale
16. fenêtre ovale

Figure 5 : anatomie de la paroi médiale de la caisse du tympan (côté droit)

Source : Encyclo.Med.Chir Oto-rhino-laryngologie

□ **Une paroi supérieure ou tegmentale :** Elle compose le toit de la caisse du tympan et est de constitution pétrosquameuse

□ **Une paroi inférieure ou jugulaire :** Cette paroi répond à la veine jugulaire, dont elle forme le plafond. Le golfe de la veine jugulaire détermine le plus souvent un dôme ;

□ **Une paroi antérieure ou carotidienne :** Ouverte sur la trompe auditive ;

□ **Une paroi postérieure ou mastoïdienne** : divisée en 2 parties : une partie supérieure, occupée par l'aditus ad antrum ; une partie inférieure qui constitue la région du rétrotympaum.

2.2.1.2.3 La chaîne des osselets :

Les trois osselets de la caisse du tympan forment la chaîne ossiculaire disposée entre la membrane tympanique et la fenêtré vestibulaire. De la superficie vers la profondeur, on trouve le malleus, l'incus et le stapes ;

2.2.1.2.3.1 Le malleus :

C'est le plus externe et le plus antérieur. Il est aussi le plus long (7 à 9 mm) et pèse 25 mg en moyenne. Il a une forme de massue et on lui décrit une tête, un col, une manche et deux processus ; elle s'articule avec l'incus par l'articulation incudomalléaire.

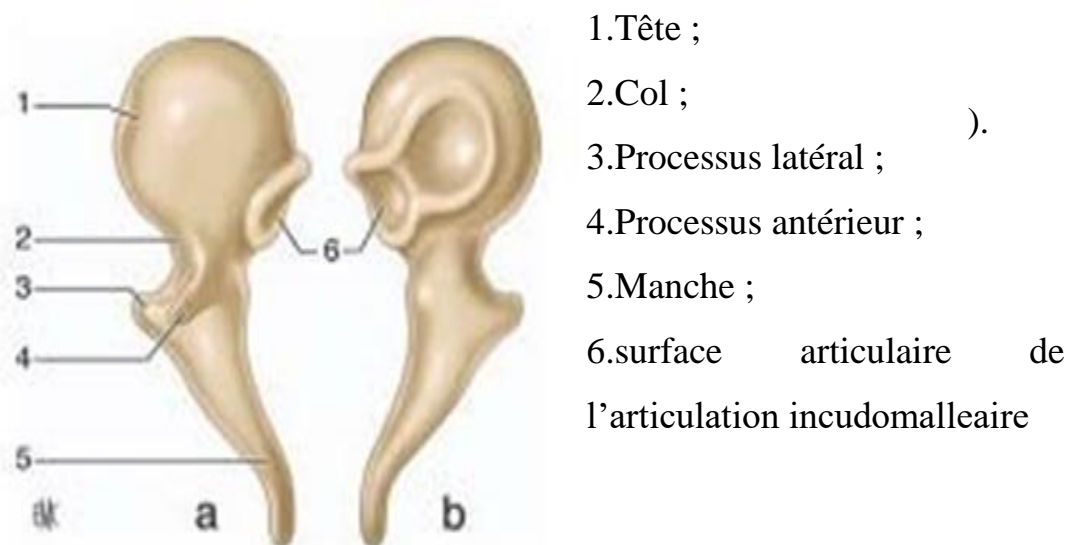


Figure 6 : Malleus (marteau). a. Vue antérieure ; b. vue postérieure

Source : *Encyclo.Med.Chir Oto-rhino-laryngologie, 20-015-A-10*

2.2.1.2.3.2 L'incus :

Il est situé en dedans et en arrière du marteau. Son poids est légèrement supérieur à celui du marteau. On le compare à une molaire ou dent bicuspidée et on lui décrit un corps (couronne) et deux branches (racines). Elle s'articule avec le stapes par l'articulation incudo-stapedienne.

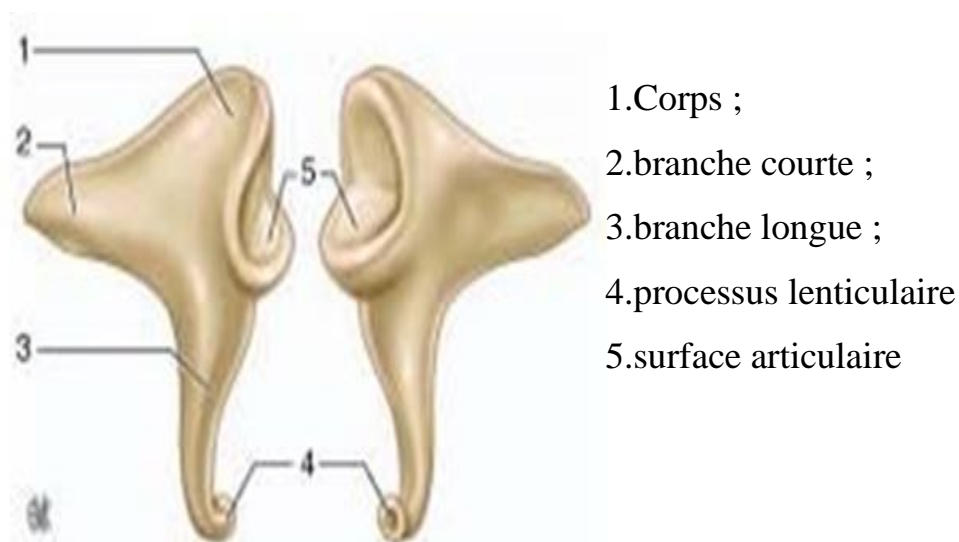
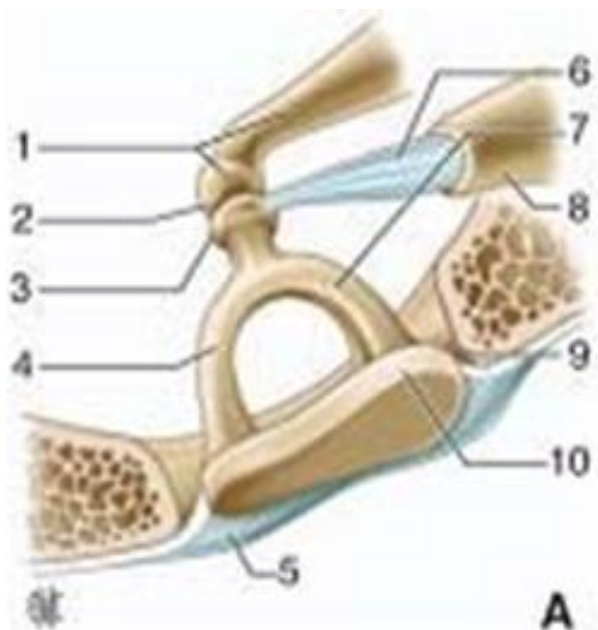


Figure 7 : Incus Vue postérieure et antérieure

Source : Encyclo.Med.Chir Oto-rhino-laryngologie, 20-015-A-10

2.2.1.2.3.3 Stapes :

C'est l'osselet le plus petit et le plus léger (2 mg). Il est situé dans la fossette de la fenêtre vestibulaire, sous le canal facial, entre l'apophyse lenticulaire de l'enclume et la fenêtre vestibulaire. Sa forme rappelle un étrier de cavalier et il présente une tête, deux branches et une base.



1. Branche longue et processus lenticulaire de l'enclume ;
2. Articulation incudostapédienne ;
3. Tête ;
4. Branche antérieure ;
5. Ligament annulaire ;
6. Tendon du muscle stapédien ;
7. Branche postérieure ;
8. Éminence pyramidale ;
9. Fossette de la fenêtr
10. Platine

Figure 8 : *Stapes dans la fossette*

Source : *Encyclo.Med.Chir Oto-rhino-laryngologie, 20-015-A-10*

2.2.1.3 Trompe auditive :

La trompe auditive englobe classiquement deux structures différentes : l'une osseuse, le récessus antérieur de la caisse, l'autre fibrocartilagineuse ou trompe cartilagineuse.

Morphologie, Forme et Dimension :

Ces deux portions ont toutes les deux la forme d'un cornet aplati dans le sens transversal, et se réunissent par leurs sommets tronqués au niveau de l'isthme de la trompe auditive.

La longueur totale de la trompe varie de 31 à 38 mm. Chez l'adulte, la trompe réalise une inclinaison de 30 à 40° avec le plan horizontal de telle sorte que l'orifice pharyngé se situe 15 mm plus bas que l'orifice tympanique. Chez l'enfant, la trompe a une direction plus horizontale de 10° environ. L'isthme est le point le plus étroit, il mesure 2 mm de haut sur 1 mm de large.

Elle comprend trois (3) partie : une partie osseuse de la trompe auditive (1/3 de longueur) fixée ; l'isthme tubaire et la partie fibrocartilagineuse de la trompe auditive ;

2.2.1.4 Cavités mastoïdiennes :

Elles forment l'une des trois parties de l'oreille moyenne. Elles sont constituées de cellules aérifères creusées à l'intérieur de la portion mastoïdienne de l'os temporal, de volume et de taille très variables, on distingue dans tous les cas une cellule plus grande et de localisation anatomique constante, l'antrum mastoïdien (antrum mastoideum), tout autour duquel sont disposées les cellules mastoïdiennes (cellulaemastoideae).

2.2.1.5 Vascularisation :

2.2.1.5.1 Artères :

Plusieurs pédicules sont responsables de l'apport artériel de l'oreille moyenne. Ils prennent leur origine des artères carotide externe, carotide interne et de l'artère vertébrale. Ils sont responsables d'un complexe réseau sous-muqueux fortement anastomosé. On trouve les pédicules suivants.

- **Artère tympanique antérieure ;**
- **Artère caroticotympanique :** vascularise la paroi antérieure de la caisse.
- **Artère tympanique supérieure :** vascularise la paroi médiale du récessus épitympanique et le muscle tenseur du tympan.
- **Artère pétreuse superficielle :** elle vascularise la paroi médiale du récessus épitympanique.
- **Artère tympanique inférieure :** elle vascularise la paroi inférieure de la caisse et le promontoire.
- **Artère styломastoïdienne :** Elle vascularise la paroi postérieure de la caisse et la paroi antérieure des annexes mastoïdiennes.
- **Artère mastoïdienne :** Branche de l'artère occipitale, elle vascularise la partie postérieure de la mastoïde.

- **Artère de la fossa subarcuata** : Elle vascularise la région de l'antre mastoïdien.
- **Artère de la trompe auditive** : Elle vascularise la portion osseuse de la trompe auditive.

2.2.1.5.2 Veines

Les veines sont plus nombreuses et plus volumineuses que les artères. Elles empruntent les mêmes orifices et les mêmes trajets que les artères pour aller se jeter dans les collecteurs suivants :

- Le plexus veineux ptérygoïdien ;
- Les veines méningées moyennes ;
- Le sinus pétreux supérieur ;
- Le golfe de la jugulaire interne ou le sinus sigmoïde ;
- Le plexus pharyngien (région du cavum).

2.2.1.5.3 Innervation de l'oreille moyenne

➤ **Innervation motrice** :

Le muscle de l'étrier est innervé par le nerf de l'étrier, rameau issu de la portion mastoïdienne du nerf facial (VII).

Le muscle tenseur du tympan est innervé par le nerf mandibulaire(V3) (branche du trijumeau) par une branche qui est commune au ptérygoïdien interne et au péristaphylin externe.

➤ **Innervation sensitive** :

L'innervation sensitive de la couche cutanée de la membrane du tympan est particulièrement développée, ce qui rend compte de sa très grande sensibilité. La membrane du tympan correspond au sommet de la zone de Ramsay-Hunt dont l'innervation est assurée par le nerf auriculotemporal (branche du nerf mandibulaire), le rameau auriculaire du nerf vague, la corde du tympan et le nerf intermédiaire du facial. L'innervation au niveau de la muqueuse de la caisse du tympan est assurée par le nerf tympanique ou nerf de Jacobson. Ce nerf naît du

ganglion inférieur ou ganglion d'Andersch annexé au nerf glossopharyngien puis pénètre dans la caisse du tympan au travers d'un canal creusé à sa face inférieure.

2.2.1.3 Oreille interne :(12,16,17)

L'oreille interne dérive de la placode otique, épaissement de l'ectoblaste qui apparaît au 23^e jour. Le premier tour de la cochlée est formé à la 7^e semaine et les deux tours et demi sont complets à la 9^e semaine, elle augmente de taille jusqu'au 5^e mois où elle atteint sa taille adulte, tandis que la différenciation se poursuit jusqu'au 8^e mois.

2.2.1.3.1 Le labyrinthe osseux :

Le labyrinthe osseux comprend : le vestibule, les trois (3) canaux semi-circulaire et la cochlée. Deux canaux issus du labyrinthe osseux rejoignent les enveloppes cérébrales : les espaces sous arachnoïdiens pour l'aqueduc du limaçon et la dure mère pour le vestibule.

2.2.1.3.1.1 La cochlée :

La cochlée, aussi communément appelée le limaçon, est l'organe de l'audition. Elle constitue le labyrinthe antérieur. Elle a la forme d'une coquille d'escargot et possède deux tours de spires et demi ; elle mesure 30mm de long, 1 à 2mm de diamètre avec une hauteur ne dépassant pas 5 à 6 mm et son diamètre à la base est de 9mm.

Le limaçon est constitué d'un tube creux ou **canal spiral** avec un **segment initial** non enroulé rectiligne il est placé sous le vestibule où il forme la cavité sous vestibulaire. Celle-ci se termine en arrière par un cul-de-sac au fond duquel s'ouvre la fenêtre ronde. La cavité sous-vestibulaire représente l'extrémité de la rampe tympanique de la cochlée. Sur sa face médiale, près de la membrane de la fenêtre ronde, s'ouvre l'orifice de l'aqueduc du limaçon.

Le segment enroulé continue le précédent par un premier tour (spire basale) qui s'engage sous le conduit auditif interne en formant la saillie du promontoire sur la face interne de la caisse du tympan. Puis il passe en avant du conduit auditif

interne, puis au-dessus et se termine à 1,5 mm en avant et en dedans de la commissure antérieure de la fenêtre ovale séparé du vestibule par la première portion du nerf facial. Le deuxième tour se place en avant du premier et le troisième tour, incomplet (un demi-tour), se termine par la coupole. Elle s'enroule autour d'une partie centrale osseuse en forme de cône, la columelle ou modiolus.

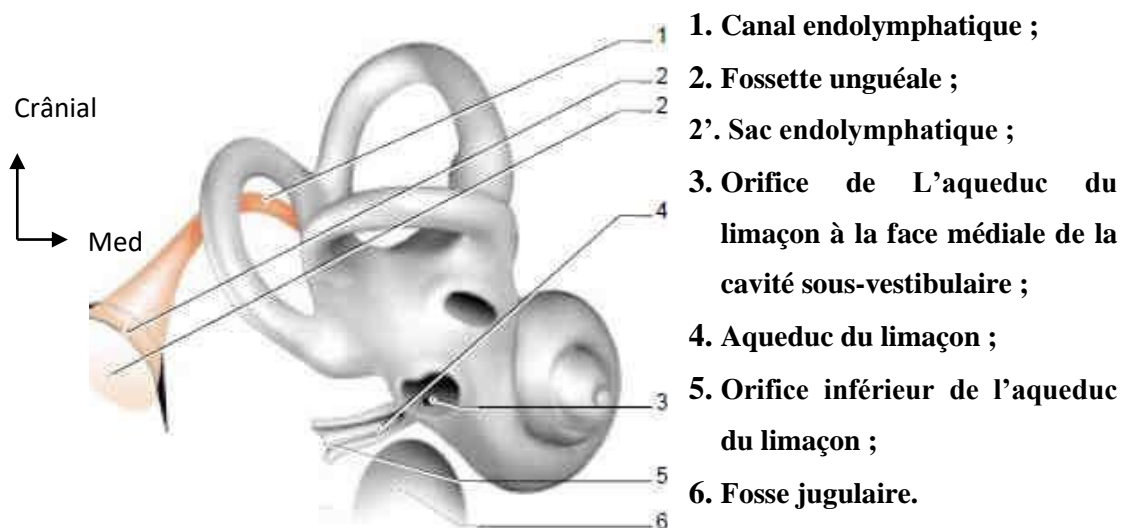


Figure 9 : Vue postéro-inférieure du labyrinthe osseux : aqueduc du limaçon et canal et sac endolymphatique (côté droit). (18)

Une lame osseuse ou **lame spirale** se situe à l'intérieur du canal spiral dont elle suit l'enroulement en hélice. Elle fait saillie dans le canal spiral sans le cloisonner complètement. Son bord axial se détache de la columelle et son bord libre périphérique donne insertion à la membrane basilaire qui vient compléter la séparation du canal spiral. Ainsi le canal spiral est divisé en 2 compartiments : la rampe vestibulaire située au-dessus du ligament spiral et la rampe tympanique située au-dessous. La rampe vestibulaire se prolonge dans la portion non enroulée du limaçon et s'ouvre dans le plancher du vestibule. Quant à la rampe tympanique, elle se prolonge sous la cavité vestibulaire et se termine en arrière en un cul de sac au fond duquel s'ouvre la fenêtré ronde. Entre ces 2 rampes, se situe le labyrinthe

membraneux ou canal cochléaire. L'aqueduc vestibulaire, ce canal s'étend du vestibule à la face postérieure du rocher. Il contient le sac endolymphatique. L'aqueduc du limaçon, son orifice est situé sur la paroi médiale de la portion non enroulée du limaçon à 1mm en avant de la fenêtre ronde

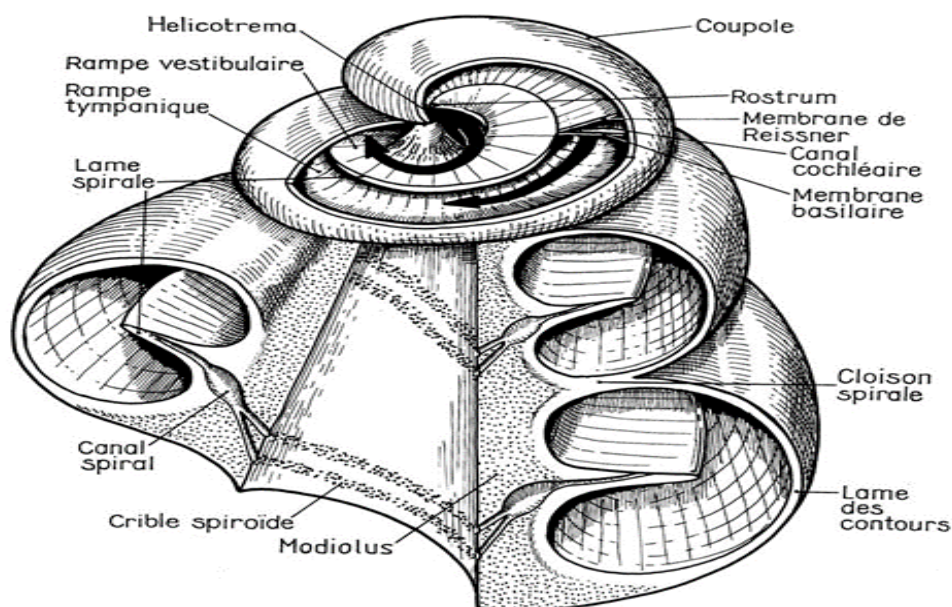


Figure 10 : Vue du limaçon (d'après Legent). (18)

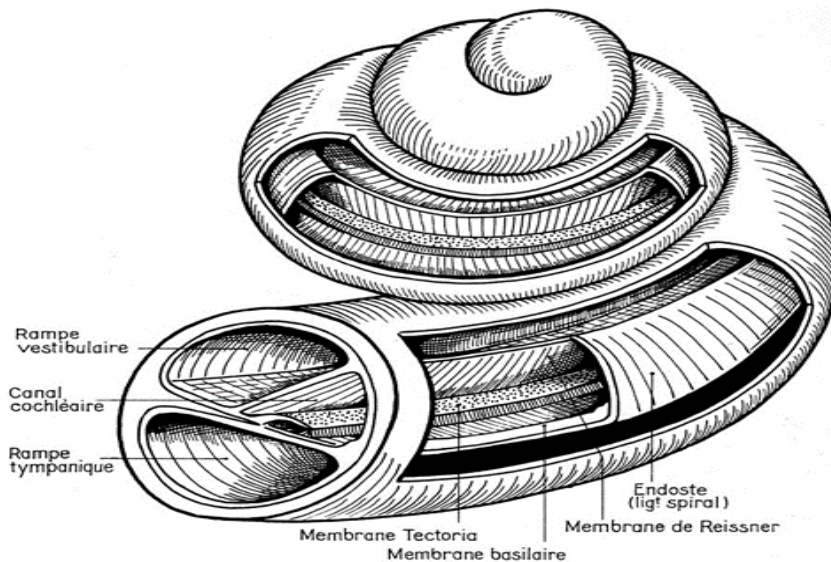


Figure 11 : Situation du canal cochléaire dans le limaçon (d'après Legent) (18)

2.2.1.3.1.2 Le vestibule :

De forme ovoïde, aplatie transversalement et ses dimensions sont de 5 mm pour la longueur, 5 mm pour la hauteur, la largeur au centre est de 3 mm et à la périphérie de 1,5mm.

Le vestibule répond à la moitié postérieure du fond du conduit auditif interne.

On lui décrit six (6) parois :

- Une paroi latérale : Fortement convexe, elle comporte trois orifices :
 - * la fenêtre ovale
 - * l'orifice antérieur ampullaire du canal semi-circulaire latéral
 - * l'orifice postérieur non ampullaire du canal semi-circulaire latéral
- Une paroi médiale :

Elle est occupée par plusieurs fossettes séparées par des crêtes :

- * la fossette hémisphérique est la plus volumineuse et la plus marquée.
- * la fossette ovoïde est elliptique à grand axe horizontal.
- * la fossette sulciforme est à la limite postérieure de la fossette ovoïde, a sa partie supérieure s'ouvre l'aqueduc du vestibule
- * la fossette cochléaire : elle reçoit la partie caudale du canal cochléaire

- Une paroi antérieure :
Très étroite (2 mm), elle reçoit l'épine de la pyramide du vestibule qui prolonge la crête du vestibule. La paroi antérieure répond en haut à l'aqueduc de Fallope qui la contourne, et en bas à la base du limaçon qui fait corps avec elle.
- Une paroi postérieure : Elle est également très étroite. A son extrémité inférieure se trouve l'orifice ampullaire du canal semi-circulaire postérieur.
- Une paroi supérieure :
Étroite en avant, plus large en arrière, elle est presque entièrement occupée à ses deux extrémités par deux orifices à cheval sur la face latérale :
 - * En avant, l'orifice ampullaire du canal semi-circulaire supérieur,
 - * En arrière, l'orifice commun au canal semi-circulaire supérieur et au canal semi-circulaire postérieur
- Une paroi inférieure :
En forme de gouttière, elle est située dans le prolongement de la fenêtre ovale située juste au-dessus. En avant se trouve l'orifice vestibulaire du limaçon. En arrière de l'orifice du limaçon, la paroi inférieure est complétée sur ses trois quarts médiaux par la portion vestibulaire horizontale terminale de la lame spirale qui rejoint la crête ampullaire inférieure

2.2.1.3.1.4 Les canaux semi-circulaire :

Les canaux semi-circulaires osseux ; au nombre de trois à savoir les canaux semi-circulaires latéral, supérieur et postérieur. Ils occupent la partie postéro-supérieure du labyrinthe. Chacun est formé par les deux tiers d'un anneau creux dont la lumière est d'environ 0,8mm

2.2.1.3.2 Le labyrinthe membraneux :

Le labyrinthe membraneux est situé à l'intérieur du labyrinthe osseux, il est formé d'une tunique fibreuse externe doublée à l'intérieure d'une couche épithéliale, il comporte :

- a. Le labyrinthe antérieur, destiné à l'audition, comprenant le canal cochléaire.
- b. Le labyrinthe postérieur, destiné à l'équilibration, comprenant l'utricule, le saccule, les canaux semi-circulaires et le système endolymphatique.

Le labyrinthe membraneux contient l'endolymphe. Entre le labyrinthe membraneux et le labyrinthe osseux, se situe la périlymphe.

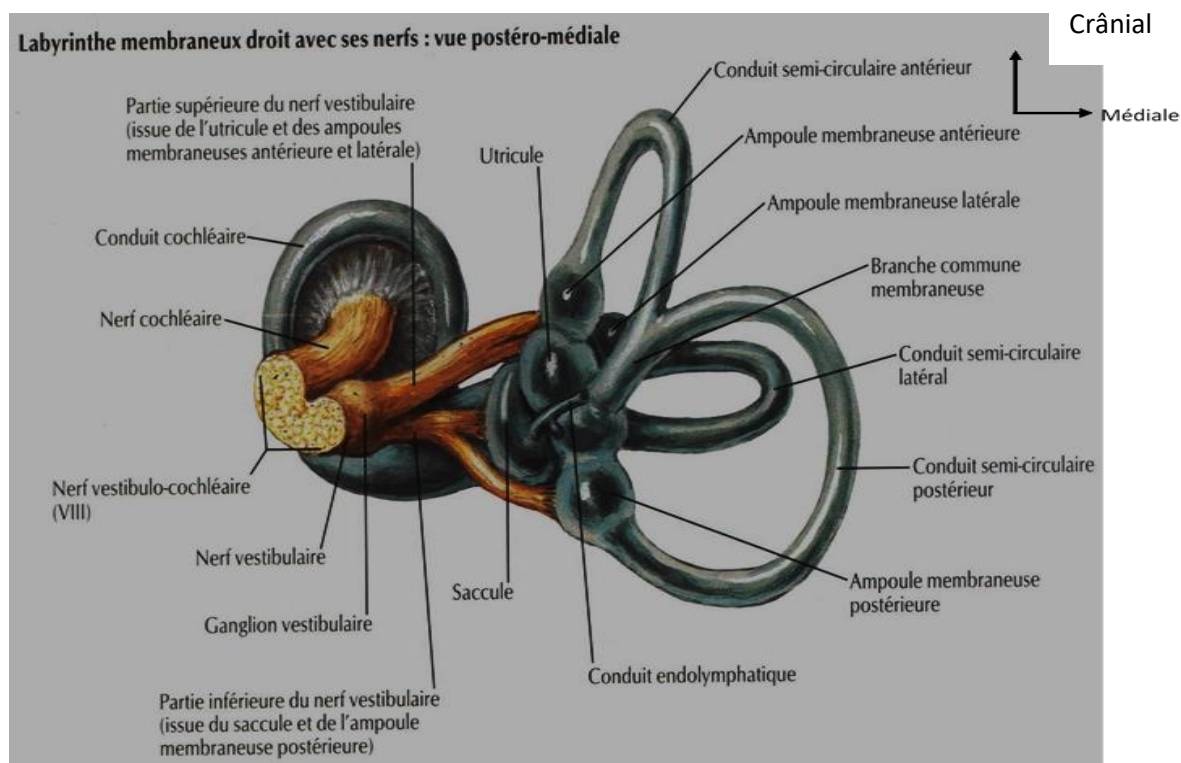


Figure 12 : Labyrinthe membraneux droit avec ses fibres : vue postéromédiale

Source : Atlas d'anatomie humaine. Netter Franck H. Section 1 tête et cou

Le canal cochléaire, c'est un tube long de 30 mm 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. Sa face inférieure isole le vestibule de la cavité sous vestibulaire en fermant la fente vestibulo-tympanique. De sa face supérieure naît

le ductus réunies de Hensen qui fait communiquer le canal cochléaire avec le saccule.

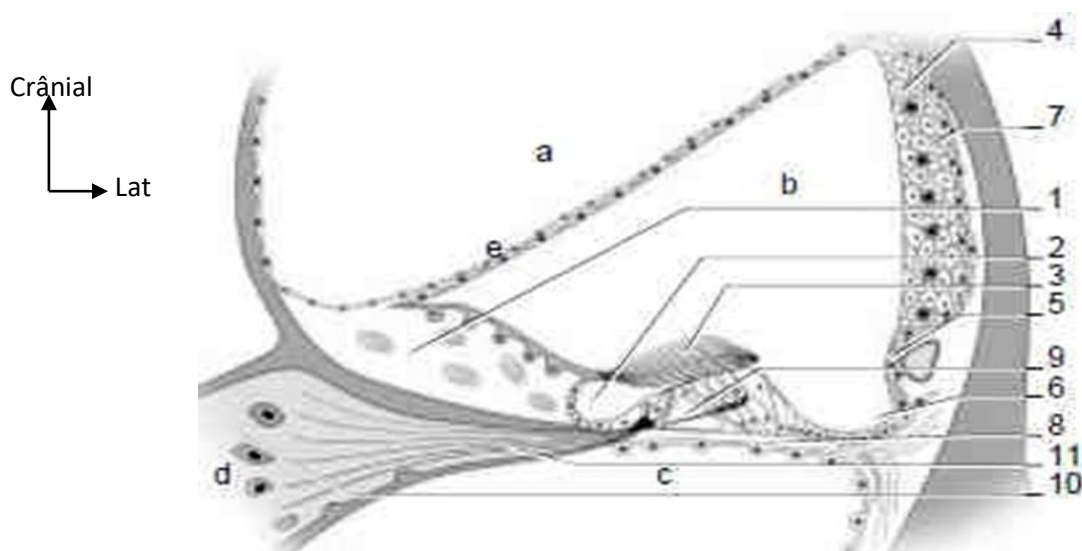
Le deuxième continue le précédent en avant. Il est long et s'enroule dans la cochlée osseuse. En coupe, il est prismatique et comporte trois faces : **supérieure, externe et inférieure.**

- La face supérieure ou vestibulaire ; elle est encore appelée membrane de Reissner et sépare le canal cochléaire de la rampe vestibulaire.

- La face externe, elle est formée par le ligament spiral. Celui-ci représente une zone d'adhérence entre le canal cochléaire et l'endoste du limaçon. De haut en bas, la face interne du ligament spiral, est marquée par quatre reliefs :

- La crête où s'insère la membrane de Reissner.
- La strie vasculaire.
- Le bourrelet spiral soulevé par un canal veineux.
- La crête basilaire d'où s'insère la membrane basilaire.

La face inférieure, elle sépare le canal cochléaire de la rampe tympanique. Elle est constituée par la membrane basilaire tendue entre la lame spirale osseuse et la crête basilaire du ligament spiral. Sur la membrane basilaire se pose l'organe de Corti recouvert par la membrane de Corti. L'organe de Corti, est l'élément sensoriel où sont situés les récepteurs de l'audition. Il repose sur la membrane basilaire entre deux sillons : le sillon spiral interne et le sillon spiral externe. Il comporte plusieurs types de cellules et structures.



a.vestibulaire ; b.canal cochléaire (scala media) ; c. rampe tympanique ; d. ganglion spiral ; e. membrane de Reissner ; 1. Limbusspiralis ; 2. Sillon spiral interne ; 3. Membrane tectoriaire ; 4. Strie vasculaire ; 5. Bourrelet spiral ; 6. Sillon spiral externe ; 7. Ligament spiral ; 8. Membrane basilaire ; 9.Tunnel de Corti ; 10. Lame spirale ;

Figure 13 : le canal cochléaire (18)

- Les cellules sensorielles, elles sont disposées en trois rangées de cellules ciliées externes et une rangée de cellules ciliées internes. Les cellules ciliées externes environ 12 000 forment trois rangées et les cellules ciliées internes environ 3 500 une seule rangée. Elles possèdent des structures fileuses à leur surface, les stéréocils. Ces cellules sont entourées par différents types de cellules de soutien.
- Les cellules de soutien, elles supportent les cellules sensorielles et entourent complètement les cellules ciliées.
- Les fibres nerveuses, elles gagnent ou quittent l'organe de Corti par l'habenula perforata au travers de la membrane basilaire.
- La membrane tectoriaire, acellulaire, elle est constituée par une couche superficielle fibreuse et une couche profonde gélatineuse

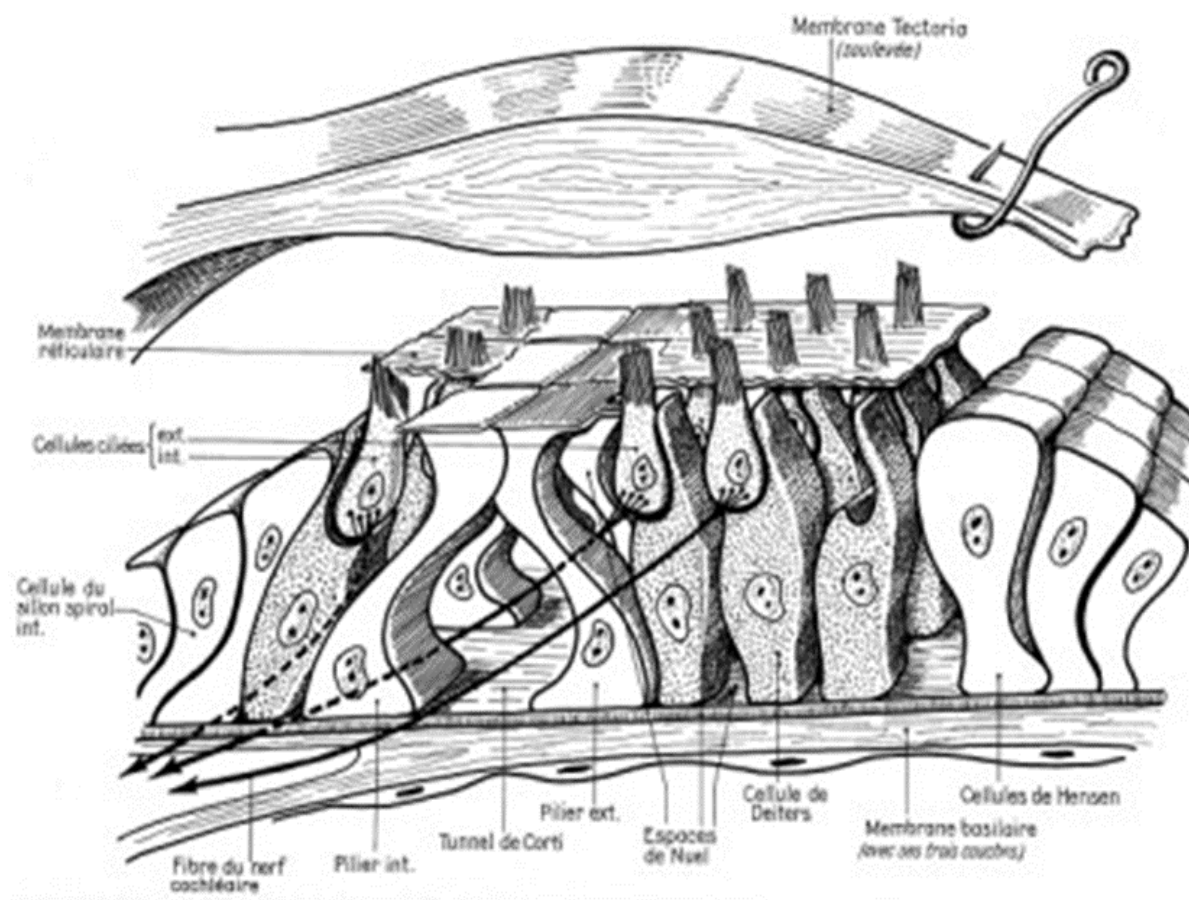


Figure 14 : Organe de Corti (d'après Legent) (18)

Le labyrinthe membraneux postérieur, il comprend les canaux semi-circulaires, l'utricule, le saccule et les voies endolymphatiques.

- Les canaux semi-circulaires, ce sont trois tubes membraneux parcourant les canaux osseux correspondants, auxquels ils sont accolés par leur bord périphérique.
- L'utricule est une vésicule allongée dont l'extrémité antérieure arrondie est accolée par sa face médiale à la fossette ovoïde.

Les canaux semi-circulaires débouchent dans l'utricule en deux groupes :

L'orifice ampullaire du canal postérieur et l'orifice non ampullaire du canal latéral,

Les orifices ampullaires des canaux antérieur et latéral dans le plafond de l'extrémité antérieure.

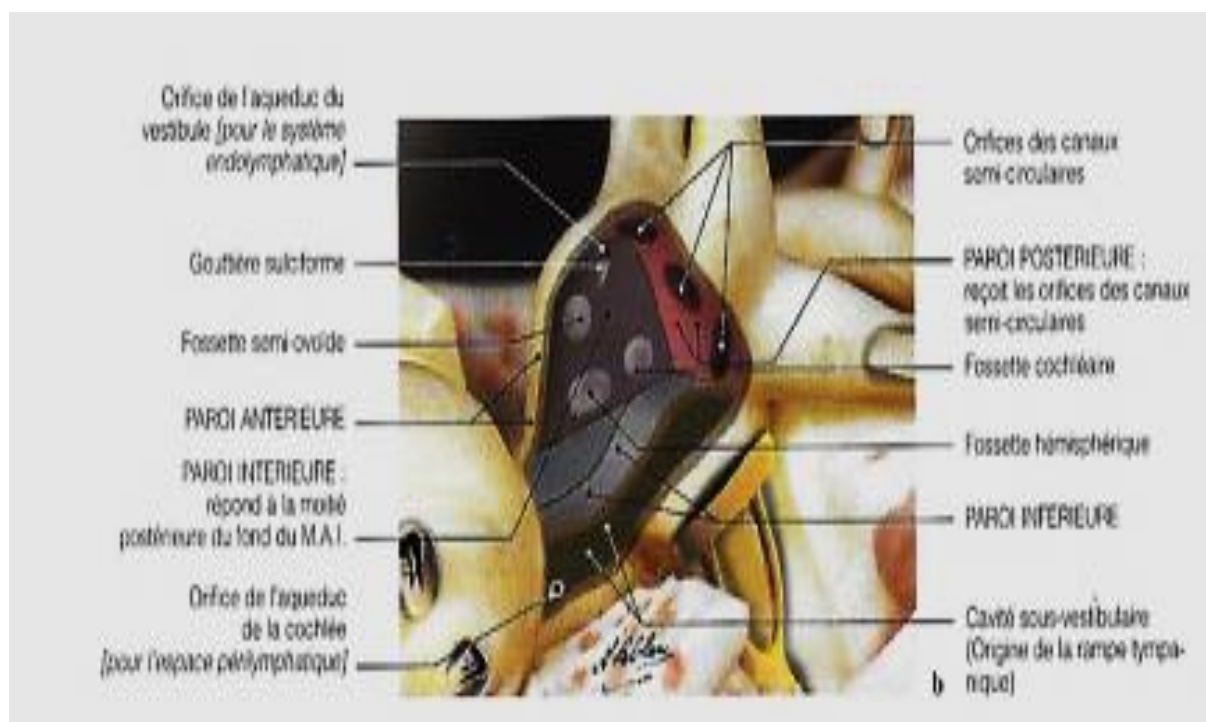


Figure 15 : Fenestration du vestibule pour la mise en évidence des parois perforées osseuses permettant l'engagement des canaux semi circulaires, des orifices des aqueducs de la cochlée et du vestibule (a,b)

Source : « Les organes de l'audition et de l'équilibre, anatomie de l'oreille », <https://www.elixir-audition.fr/>. <https://www.elixir-audition.fr/audition/les-organes-de-laudition-et-de-lequilibration-article-medical/>

- **Sacculle :** C'est une vésicule arrondie, sous-jacente à l'extrémité antérieure de l'utricule, plus médiale et plus petite que lui. Placé contre la fossette hémisphérique, il est étroitement fixé par du tissu conjonctif et par les filets nerveux sacculaires. Il repose sur le plancher du vestibule et de son pôle postéro-inférieur naît le canalis reuniens qui le relie au canal cochléaire. De son pôle postéro-interne naît la branche sacculaire du canal endolymphatique. La macule du sacculle est placée presque verticalement sur sa face médiale. La macule sacculaire a une structure analogue à la macule utriculaire. Toutefois,

la striole y a une forme de L et pour chaque cellule, ce sont les stéréocils qui en sont les plus proches par rapport aux kinocils.

- Canal et sac endolymphatiques

Le canal endolymphatique naît de la réunion de deux canalicules issus de l'utricule et du saccule. Dans la dénomination classique et internationale, le canal utriculosacculaire (ductus utriculosaccularis) représente l'ensemble de ces deux canaux.

- Le segment utriculaire :

S'abouche dans l'utricule par une fente très mince après avoir longé la face médiale de l'utricule. Le repli membraneux ainsi constitué est parfois dénommé valvule de Bastet serait censé isoler l'utricule du reste du labyrinthe. Le sac endolymphatique

Il termine le canal et constitue un véritable prolongement intracrânien du labyrinthe membraneux. Large de 8 à 10 mm, il déborde la fossette unguéale dans un dédoublement de la dure-mère.

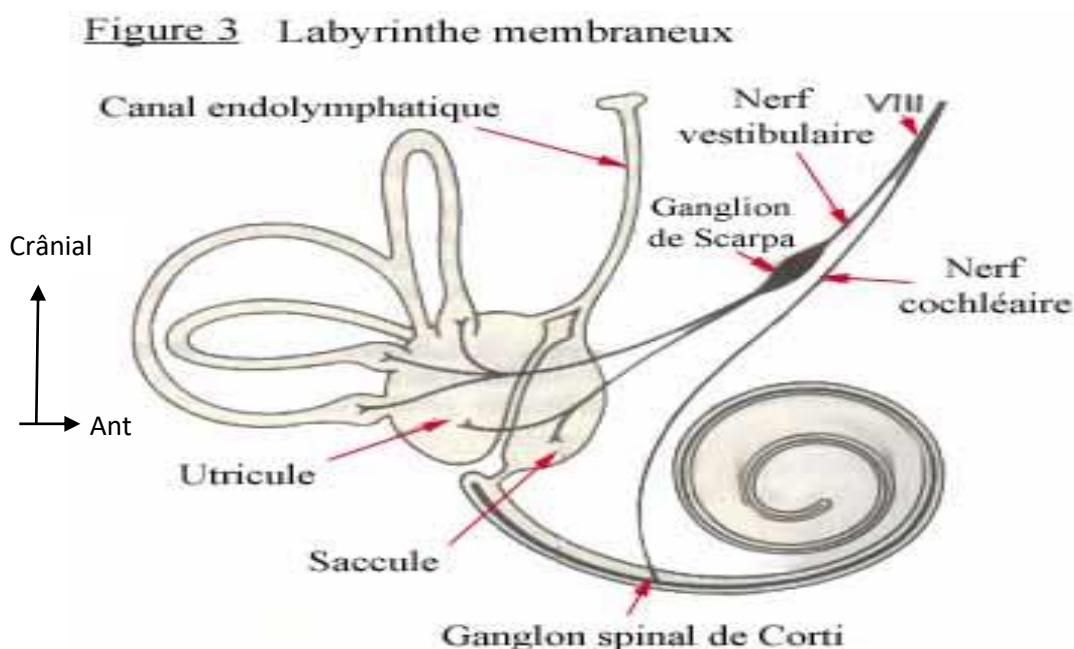


Figure 16 : labyrinthe membraneux

Source : SevenMice, « Anatomie de l'oreille ».

<http://www.medecine-et-sante.com/anatomie/anatoreille.html>

2.2.1.3.3 Rapport de l'oreille interne :

- L'oreille interne est au cœur de la portion pétreuse de l'os temporal placée entre le conduit auditif interne médialement.
- L'oreille moyenne latéralement.
- L'étage moyen de la base du crâne en haut.
- L'étage postérieur de la base du crâne en arrière.
- La trompe auditive et la région para-pharyngée en avant et en bas.
- L'espace sous-parotidien postérieur en bas.

2.2.1.3.4 Vascularisation et innervation :

2.2.1.3.4.1 Artère :

L'oreille interne osseuse et l'oreille interne membraneuse possèdent une vascularisation indépendante.

- **Artères du labyrinthe osseux** : elles proviennent

* de l'artère tympanique inférieure, branche de l'artère pharyngienne ascendante

* de l'artère stylo mastoïdienne, branche de l'artère auriculaire postérieure

* de l'artère subarcuata, née soit de l'artère auditive interne, soit directement de l'artère cérébelleuse inférieure et antérieure. L'artère subarcuata gagne le canal pétromastoïdien par la fossa subarcuata.

- **Artères du labyrinthe membraneux**

La vascularisation du labyrinthe membraneux est spécifique. L'artère labyrinthique ou artère auditive interne : née de l'artère cérébelleuse inféro-antérieure (l'artère cérébelleuse moyenne) ou directement de l'artère basilaire, elle pénètre dans le fond du méat acoustique interne et se divise en trois branches :

- L'artère cochléaire,
- L'artère vestibulaire antérieure,
- L'artère vestibulo-cochléaire

L'artère cochléaire pénètre dans le modiolus où elle forme une spirale en donnant naissance à deux sortes d'artères radiales :

- Les artérioles radiales externes cheminant sous la rampe vestibulaire osseuse distribuent quatre principaux réseaux capillaires :
 - Le réseau du bourrelet spiral,
 - Le réseau supra-strial qui pourrait être la principale source de la périlymphe,
 - La strie vasculaire,
 - Le réseau infra-strial directement anastomosé au réseau veineux.
- Les artérioles radiales internes sont destinées au ganglion spiral de Corti, vers la lame spirale osseuse. L'artère vestibulaire antérieure donne des rameaux destinés à la face postérieure, de l'utricule, du saccule et se répartit aux canaux semi circulaires latéral et antérieur.

L'artère vestibulo-cochléaire se divise en deux rameaux :

- Le rameau cochléaire irrigue le quart basal du canal cochléaire puis s'anastomose au ramus cochléaris,
- Le rameau vestibulaire postérieur vascularise la macule du saccule, les parois et l'ampoule du canal semi circulaire postérieur et les pôles inférieurs du saccule de l'utricule.

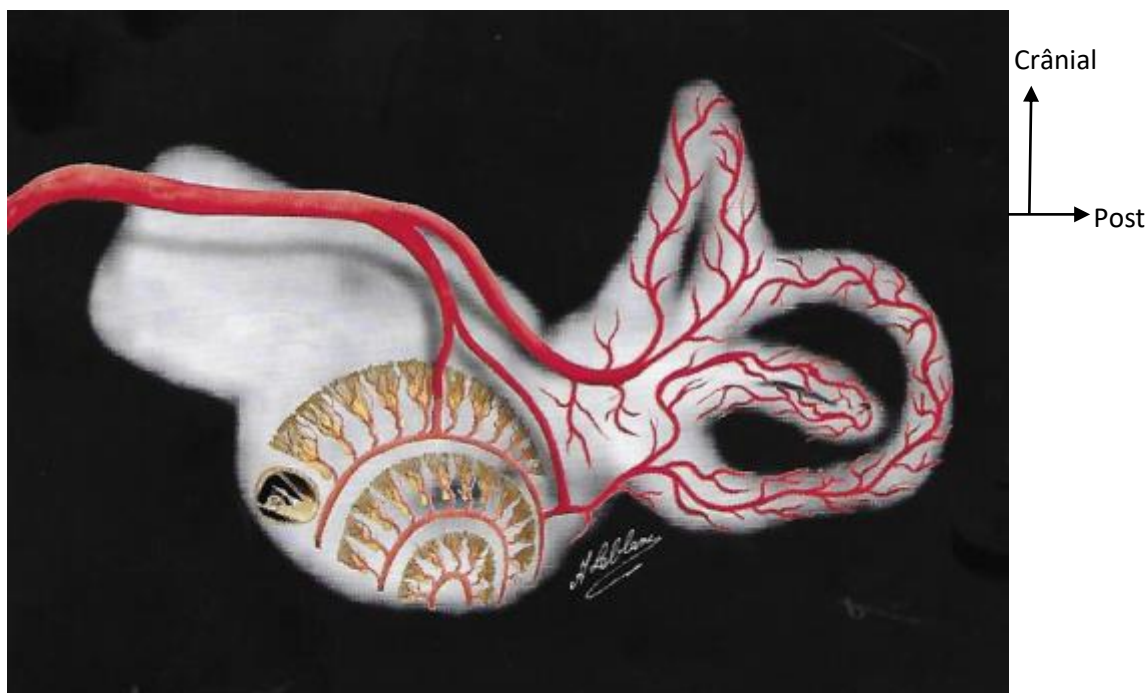


Figure 17 : vascularisation labyrinthique (21)

2.2.1.3.4.2 Innervation :

L'innervation du labyrinthe essentiellement sensorielle est assurée par la huitième paire crânienne vestibulo-cochleaire, origine apparente : le sillon bulbo-protubérantiel

Le nerf vestibulo-cochléaire est un nerf sensoriel. Il est formé de 2 parties qui se divise dans le conduit auditif interne en une branche antérieure, le nerf cochléaire et une branche postérieure, le nerf vestibulaire.

□ **Le nerf cochléaire ou acoustique** correspond au nerf de l'audition, **naît de l'organe de Corti** à l'intérieur de la cochlée membraneuse. Le nerf cochléaire s'unit au nerf vestibulaire, traverse le méat acoustique interne, devient intracisternal, puis pénètre dans le névraxe par la partie latérale du sillon bulbo-protubérantiel. Il se termine dans **les noyaux cochléaires**, à la partie inférieure du pont : le noyau antérieur et le noyau dorsal

□ **Le nerf vestibulaire** correspond au nerf de l'équilibration, les noyaux vestibulaires situés à la jonction bulbo-pontique il se place en arrière du nerf cochléaire et se divise en trois branches :

Le nerf vestibulaire supérieur, se porte vers la fossette postéro-supérieure du fond du conduit auditif interne et pénètre dans le vestibule en se divisant en trois rameaux :

- Le nerf utriculaire, qui se rend à la macule utriculaire.
- Le nerf ampullaire supérieur, qui se distribue à la crête ampullaire du canal semi-circulaire supérieur.
- Le nerf ampullaire latéral, qui se rend à la crête ampullaire semi-circulaire latéral.

Le nerf vestibulaire inférieur, forme le nerf sacculaire et du canal semi-circulaire postérieur, sortant du conduit auditif interne par la fossette postéro-inférieure, il entre dans le vestibule et se termine dans la macule du saccule.

2.2.1.4 Les voies centrales de l'audition (21)

Le nerf cochléaire rejoint le nerf vestibulaire dans la columelle, formant le nerf vestibulocochléaire ou nerf auditif ou huitième paire crânienne, puis traverse l'épaisseur de l'os par le conduit auditif interne. Les fibres entrent dans le tronc cérébral et c'est là que s'effectuent le premier relais et la jonction entre le système nerveux périphérique et le système nerveux central, dans le noyau cochléaire du bulbe rachidien. De nombreux relais interviennent ensuite : complexe olivaire supérieur, olive protubérantielle, lemniscus latéral (ou ruban de Reil), colliculus inférieur (ou tubercule quadrijumeau), corps genouillé interne, pour finir par connecter enfin le thalamus au cortex auditif. Des fibres transversales établissent des connections entre les deux côtés à divers niveaux, cela permet de mettre en relation les deux hémisphères cérébraux et les deux oreilles. Les fibres auditives aboutissent dans les aires auditives, qui occupent la partie supérieure de la première circonvolution temporale, qui correspond aux aires 41, 42 et 22 de Brodmann. Les voies nerveuses descendantes ou efférentes prennent naissance dans les aires auditives du cerveau, et se terminent au contact des cellules ciliées de l'organe de Corti. Elles passent par les mêmes noyaux que les voies afférentes et se croisent partiellement. L'ensemble de ces structures a pour fonction de capter les sons et d'en permettre leur perception.

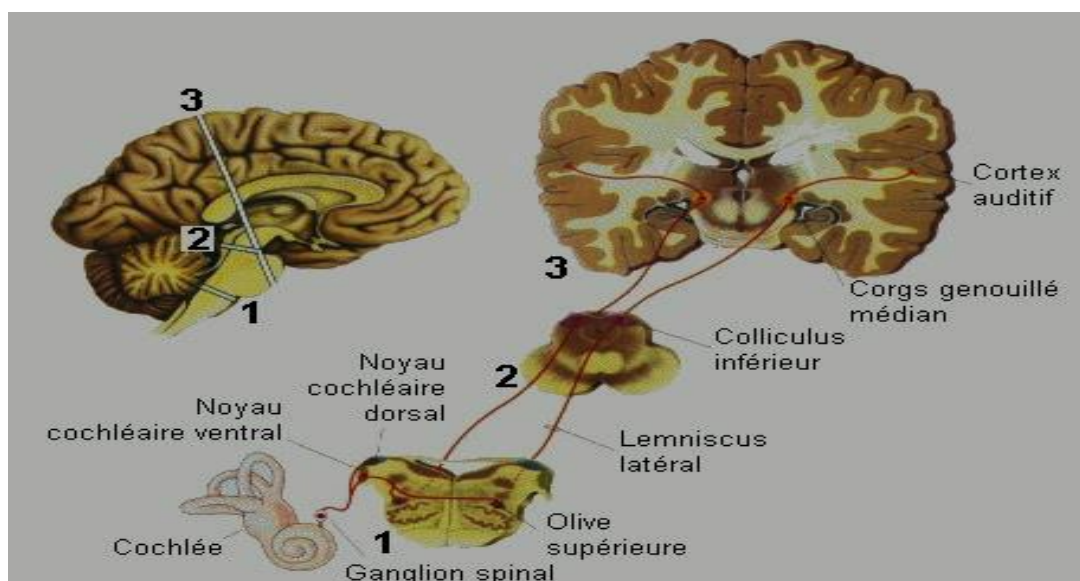


Schéma de P.kussel

Figure 18 : Présentation schématique des voies auditives, de la cochlée jusqu'au cortex auditif primaire

Source : Es-saadia Asbaisi , « Les surdit  de l'enfant. Th se de m decine. Marrakech 2009 N63

2.2.2 Physiologie de l'audition : (22)

L'organe neuro-sensoriel de l'audition permet de transformer un signal mécanique acoustique du monde extérieur en un signal bioélectrique ou influx nerveux. Cet organe est composé physiologiquement d'un appareil de transmission (oreille externe et oreille moyenne) chargé d'amplifier les vibrations acoustiques et de les transmettre à l'oreille interne, et d'un appareil de perception (cochlée) chargé de transformer en influx nerveux le signal mécanique et de l'acheminer vers les centres auditifs. Le son va stimuler l'oreille de deux manières :

Par voie ou **conduction aérienne** en transitant par les trois parties de l'oreille,

Par voie ou **conduction osseuse** en stimulant directement l'oreille interne par « vibration » des structures osseuses qui l'entourent.

Le pavillon amplifie les sons de fréquences voisines de 5 000 et 6 000 Hz, tandis que le conduit auditif externe amplifie les sons de fréquences comprises entre 2 000 et 5000 Hz. Ce dernier possède une fréquence de résonance autour de 3 500 Hz, ce qui renforce dans cette bande de fréquence l'ensemble des bruits.

D'abord d'aspect ondulatoire, le son est capté par le pavillon et focalisé dans le conduit auditif externe puis amené à travers le conduit auditif externe au tympan pour le faire vibrer, lorsqu'il atteint le tympan, le son est transformé en énergie mécanique, l'oreille moyenne transforme les vibrations aériennes qui arrivent contre la membrane du tympan en variations de pression dans les compartiments liquidiens, Il est ensuite transmis dans l'oreille interne par le mouvement de piston de l'étrier qui va mettre à son tour en mouvement la périlymphe contenue dans la rampe vestibulaire. Comme la périlymphe est incompressible, le système a besoin d'une « soupape » à l'autre extrémité. C'est le jeu des fenêtres : l'étrier appuie sur la fenêtre ovale à l'entrée de la rampe vestibulaire, le mouvement du liquide remonte cette rampe jusqu'au sommet de la cochlée puis redescend par la rampe tympanique, mettant finalement en mouvement la fenêtre ronde qui se

situé à l'autre extrémité du système. Le mouvement de la périlymphe va lui-même mettre en mouvement par « vague de compression » l'endolymphe contenue dans le canal cochléaire en appuyant sur la paroi supérieure du canal, la membrane de Reissner. Cette membrane étant souple, son mouvement va stimuler à son tour les stéréocils des cellules ciliées externes (CCE) et internes (CCI) de l'organe de Corti et les mettre aussi en mouvement. Les cellules ciliées externes vont servir d'amplificateur cochléaire et les cellules ciliées internes d'analyseur de fréquence. Chaque fréquence sonore va donc stimuler la cochlée à un certain niveau dans les spires de celle-ci. Les basses fréquences sont captées par le sommet de la cochlée, l'apex, et les hautes fréquences par la base de la cochlée. Le mouvement des stéréocils induit une contraction et une réaction biologique dans les cellules ciliées avec dépolarisation par modification des ions contenus dans les cellules et le canal cochléaire, ce qui provoque une réaction électrophysiologique au niveau des filaments nerveux du nerf auditif placés à la base des cellules ciliées.

2.3 Etude clinique :

2.3.1 Les circonstances de découverte :

La découverte d'une surdité chez un enfant se fait dans deux sortes de circonstances : soit l'enfant est amené parce qu'il existe un doute sur son audition de la part de l'entourage ou d'un médecin ; soit la consultation a un autre motif, et le médecin ORL a le devoir de penser à l'audition devant des troubles du langage, du comportement ou des facteurs de risque qu'il repère (23).

2.3.2 Examen clinique (23, 24)

 **Interrogatoire :** l'histoire de la surdité précisera :

- La date et le mode de survenue de la surdité (brutal ou progressif),
- Les circonstances d'apparition (traumatisme crânien, virose, prise médicamenteuse),
- L'allure évolutive de la surdité (progressive, fluctuante ou brutale),
- Le caractère unilatéral ou bilatéral de la surdité,
- La gêne sociale,
- Le comportement dans le bruit.
- Les signes d'accompagnements : Ce sont les otalgies, les otorrhées, les otorragies, les acouphènes (graves ou aigus), les sensations de plénitude d'oreilles, les vertiges, les obstructions nasales, les rhinorrhées, les épistaxis, les céphalées, la fièvre, les paralysies faciales.
- Les antécédents : Otologiques (otite aiguë ou chronique), rhinologiques (rhinopathie, déviation septale, sinusite), généraux (HTA, troubles métaboliques, méningite, irradiation cervico-faciale), traumatiques (fracture du rocher, traumatisme crânien, blast auriculaire, chirurgie, otologique),

traitements ototoxiques (aminosides, quinine...), professionnels travaillant dans le bruit, antécédents familiaux de surdité.

- Signes indirect de la surdité chez l'enfant selon l'âge (19;20):

De la naissance à 3 mois : Le bébé ne réagit pas aux bruits forts ou soudains, ne sursaute pas ou ne change pas d'expression faciale. La voix des parents n'apaise pas l'enfant.

De 3 à 6 mois : Ne tourne pas la tête en présence d'une voix ou d'un bruit. Ne s'intéresse pas aux jouets sonores. Ne réagit pas aux bruits familiers ainsi qu'aux bruits extérieurs de sa vue. Gazouille peu ou pas.

De 6 à 10 mois : Son langage ne se diversifie pas ou son gazouillement diminue, ne dit pas de petites syllabes (ma, bo, da). Ne réagit pas ou peu à la musique. Ne regarde pas la bonne personne lorsqu'on nomme papa ou maman. Ne répond pas à l'appel de son nom et ne s'intéresse pas au son.

De 10 à 15 mois : N'est pas capable de désigner par leur nom ses jouets favoris et ne les pointe pas du doigt quand on lui nomme. Ne s'amuse pas avec la musique. Ne reproduit pas de mots simples (lait, suce, maman, etc.).

De 15 à 20 mois : Le bébé ne comprend pas les demandes simples (ex : donne-moi ta doudou). N'identifie pas les objets par leur nom, ne pointe pas sur demande les personnes qu'il connaît ou les parties de son corps. Possède moins d'une douzaine de mots, ne fait pas de « semblant » de phrases. Ne localise pas la provenance d'un son ou d'une voix hors de son champ de vision.

De 20 à 24 mois : Ne combine pas de mots. Ne s'intéresse pas ou peu aux histoires ainsi qu'à la télévision et à la radio. Ne comprend pas les consignes sans le support de gestes, n'entend pas lorsqu'on lui parle d'une autre pièce. Ne tente pas d'imiter les sons.

De 2 à 3 ans : Son vocabulaire contient moins que 200 mots, utilise peu les propositions et pronoms. A de la difficulté à exprimer ses besoins et ses intérêts de façon verbale, langage peu varié.

À l'âge de 3 ans : Son vocabulaire contient moins de 1000 mots et moins. A de la difficulté avec les phrases simples. Ses phrases sont peu évoluées et non complètes.

L'enfant plus âgé : A un problème de comportement dès la maternelle. A tendance à jouer seul dans un coin isolé, est très sage ou très excité. Peut-être premier de classe mais épuisé lorsqu'il arrive à la maison. Fatigue liée à son attention accrue pour entendre et pour voir.

- Selon la période d'installation de surdité :

- Les surdités prénatales ou anténatales sont les surdités acquises avant 22 semaines d'aménorrhée.
- Surdités périnatales sont les surdités développées entre 22 semaines d'aménorrhée et 8 jours de vie.
- Surdités postnatales sont les surdités acquises après 8 jours de vie.

Il est important de préciser qu'une surdité présente dès la naissance, est dite congénitale. Une surdité congénitale n'est donc pas systématiquement une surdité héréditaire ou génétique. Certaines surdités congénitales peuvent être d'étiologie acquise (par exemple, les infections materno-foetales à cytomégalovirus), et certaines surdités postnatales peuvent être d'étiologie génétique (par exemple l'otospongiose - ankylose stapédovestibulaire).

- Selon l'âge d'apparition de la surdité

- Les surdités prélinguales apparaissent avant la période d'acquisition du langage (avant 2 ans) et auront donc plus de retentissement sur le développement langagier.
- Les surdités perilinguales apparaissent en cours d'acquisition du langage (entre 2 et 4 ans).

- Les surdités postlinguales apparaissent après la période d'acquisition du langage (après 4 ans).

- **Caractère syndromique ou non de la surdité (6,27)**

En effet, dans 30% des cas de surdité génétique, la surdité est dite syndromique s'associant à des atteintes d'autres organes. Il existe plus de 300 surdités syndromiques différentes, impliquant des organes très variables. Les atteintes associées peuvent avoir des conséquences graves (handicaps associés) ou bénignes (anomalies d'ordre esthétique). Parmi les surdités non syndromiques, les mutations du gène GJB2 codant pour la connexine 26 et GJB6 codant pour la connexine 30 sont les plus fréquentes ces surdités sont des surdités sévères ou profondes prélinguales, à l'imagerie normale avec une très bonne efficacité de l'implantation cochléaire.

 **Examen physique :**

L'otoscopie est fondamentale, car elle permet d'établir un bilan lésionnel et fonctionnel. Elle s'effectue à l'œil nu, voire à l'aide d'un otoendoscope permettant la prise de photos.

Au cours de l'examen otoscopique, on apprécie l'état du conduit auditif externe, à la recherche de malformation ou d'un facteur obstructif, on note ensuite l'état du tympan (normal, inflammatoire, perforé, rétracté, hémotympan...).

Un examen acoumétrique si l'état cognitif de l'enfant le permet.

L'examen doit également rechercher une anomalie faciale ; l'existence d'une déformation squelettique ; des anomalies de la pigmentation.

L'ensemble sera complété par un examen neurologique, cardiologique, ophtalmologique puis urologique.

2.3.3 Examens complémentaires : (25,26)

2.3.3.1 Test objectifs :

- Les potentiels évoqués auditifs automatisés :

Sont des enregistrements de l'influx nerveux des voies auditives conduisant le son de l'oreille interne vers les aires auditives primaires du cerveau (lobe temporal). On peut les enregistrer à l'aide d'électrodes placées à des endroits précis sur le crâne, notamment sur la mastoïde et au niveau du front(27).

L'objectif est d'analyser l'intégrité des voies auditives, et de dépister une surdité de perception pouvant être due par exemple à un neurinome ou une SEP (sclérose en plaques) (28). Ce test est également utile dans le dépistage d'une surdité chez le nouveau-né puisqu'il ne requiert pas la participation du patient. L'activité électrique générée par l'électrode est un signe d'une bonne audition. Si l'enregistrement indique une activité électrique, le test est positif.

Par contre, s'il n'y a pas d'activité, cela peut signifier soit que la cochlée ne fonctionne pas, soit qu'il existe une lésion du nerf auditif ou des aires cérébrales de l'audition.

• Bases techniques :

Avant de commencer l'examen ; il faut vérifier que le conduit auditif n'est pas obstrué par un bouchon de cérumen.

Le PEAP ont une amplitude très faible ; de l'ordre de 1 microvolt. A ces PEAP s'ajoute des bruits de fond (d'origine biologique dû à l'activité globale du cerveau et du tonus musculaire mais aussi le bruit de fond d'origine électronique provoqué par le parasitage ambiant de l'enregistrement). Ainsi un traitement du signal est nécessaire pour extraire les potentiels évoqués. Ce traitement de signal repose sur plusieurs éléments.

L'impédance des électrodes doit être de bonne qualité et stable durant tout l'examen. On place les électrodes au niveau du front et des mastoïdes (3 électrodes).

Il faut nettoyer la surface de la peau où seront collées les électrodes à l'aide de gel abrasif pour assurer l'impédance de la peau. Elles sont collées avec un gel de contact. On relie ces électrodes par des câbles électrophysiologiques à l'ordinateur permettant de lire les résultats enregistrés.

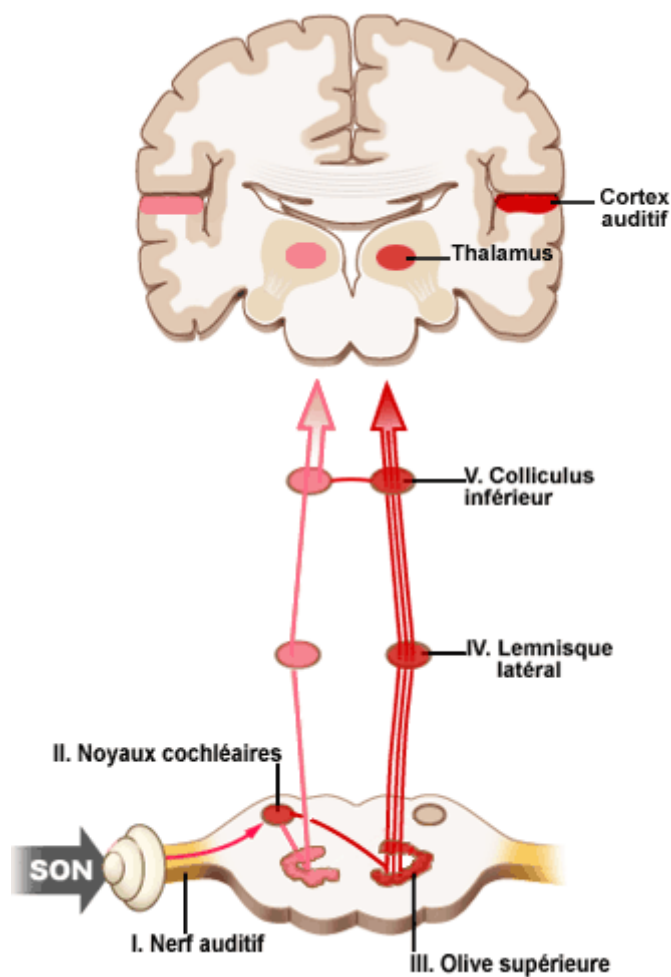
On utilise aussi un amplificateur permettant de régler les filtres pour une limitation adéquate de la bande passante (intervalle de fréquence pour lesquelles l'amplitude de la réponse correspond à un niveau de référence). Ainsi on va pouvoir stabiliser le tracé en éliminant les phénomènes lents et les principales ondes de l'électroencéphalogramme. On pourra aussi limiter les parasites comme les artefacts électro-myographiques.

Cependant il est nécessaire que le patient soit au repos, bien détendu, sans tension musculaire et ne doit pas bouger. Il est même possible pour lui, de dormir, le temps de l'examen. La relaxation musculaire du sujet est nécessaire pour obtenir des tracés de qualité suffisante. Chez l'enfant, il est nécessaire de réaliser l'exploration lorsque celui-ci est assoupi.

- **Ondes auditives :**

Le nerf cochléaire traverse le conduit auditif interne, accolé au nerf vestibulaire, avec lequel il forme le VIIIème nerf crânien. Il pénètre le tronc cérébral au niveau du sillon bulbo protubérantiel.

Les principaux relais des voies auditives sont situés à 3 niveaux du tronc cérébral. Au niveau du pont se trouve le noyau cochléaire (onde II) ; le complexe olivaire supérieur (onde III), et le corps trapézoïde. Au niveau du mésencéphale les voies auditives, relais dans les tubercules quadrijumeaux, (colliculus inférieurs), et dans le diencéphale au niveau des corps genouillés médians.



- Nerf auditif = onde I
- Noyaux cochléaires = onde II
- Olive supérieure = onde III
- Lemnisque latéral = onde IV
- Colliculus inférieur = onde V

Ces premières ondes constituent le PEA précoce. Le thalamus (corps genouillé médian) et le cortex auditif (temporal) sont à l'origine des ondes moyennes et tardives (ondes P) du PEA.

Figure 19 : Schéma de référence des voies auditives permettant de repérer le site anatomique des différentes ondes du PEA (29)

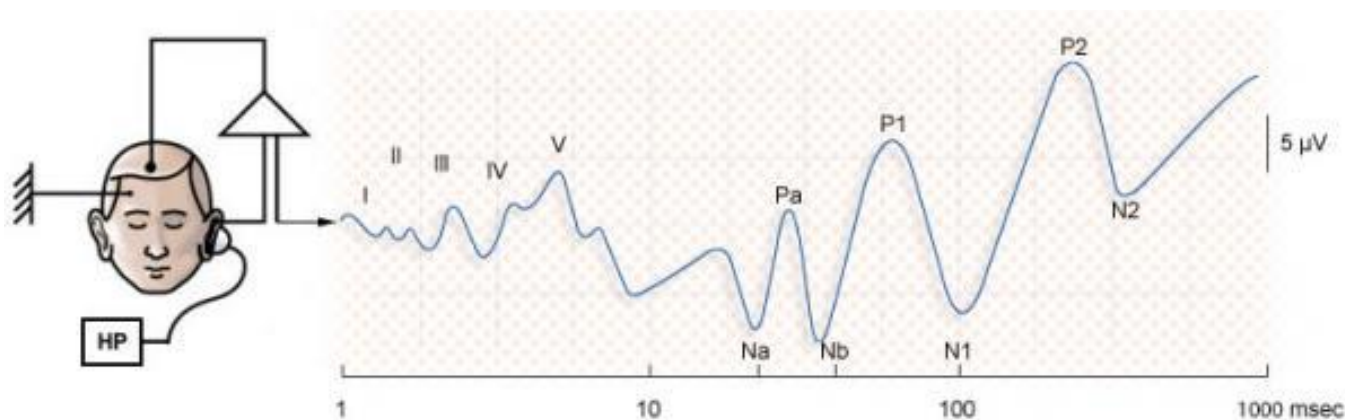


Figure 20 : Schéma montrant les différentes ondes (29)

Le Ruban de Reil médian, ou lemnisque latéral est formé de fibre reliant les noyaux olivaires, le tubercule quadrijumeau, et le corps genouillé médian. De ces noyaux thalamiques (corps genouillé médian), les fibres traversent la capsule interne, forment les radiations acoustiques, et se terminent au niveau du **lobe temporal dans les aires auditives**.

Ce test a été ainsi utilisé au cours de notre enquête comme test diagnostic.

- **Potentiel évoqués auditif stationnaire ou auditory steady-states responses (ASSR) : (23)**

Les ASSR sont proposés pour obtenir des seuils auditifs sur des fréquences variées (500, 1000, 2000, 4000 Hz) que les PEA conventionnels. Toute fois chez les nourrissons surtout avant 3 mois, les réponses obtenues avec les ASSR sont moins amples et les seuils plus élevés de 10 à 14 dB chez les adultes, nécessitant d'utiliser un critère de rapport signal/bruit plus strict. Enfin le temps d'enregistrement est conditionné par le sommeil de l'enfant.

Contrairement à l'audiométrie classique du tronc cérébral PEA, dans laquelle l'amplitude et la latence de la réponse sont examinées dans l'échelle de temps, ASSR analyse les amplitudes et les phases dans le domaine fréquentiel. Les réponses sont évaluées à l'aide d'un algorithme mathématique statistique pour déterminer si une réponse existe ou pas. Le résultat ne dépend pas d'une évaluation subjective de la forme d'onde comme avec le PEA. Une autre différence est que PEA ne peut tester qu'une seule fréquence ou stimulus par oreille. L'ASSR permet des tests binauraux, c'est-à-dire quatre fréquences dans chaque oreille simultanément, donc un total de huit stimuli est présent en même temps.

Les électrodes sont placées aux mêmes endroits que pour une mesure PEA.

Vous pouvez coller l'électrode de masse (noire ou jaune) sur la joue plutôt que sur le front ;

- Blanc : front à la racine des cheveux (Vertex)
- Jaune / noir : Front (Ground, masse)
- Rouge : mastoïde droit (processus mastoïde, os derrière l'oreillette)
- Bleu : mastoïde gauche (processus mastoïde, os derrière l'oreillette)

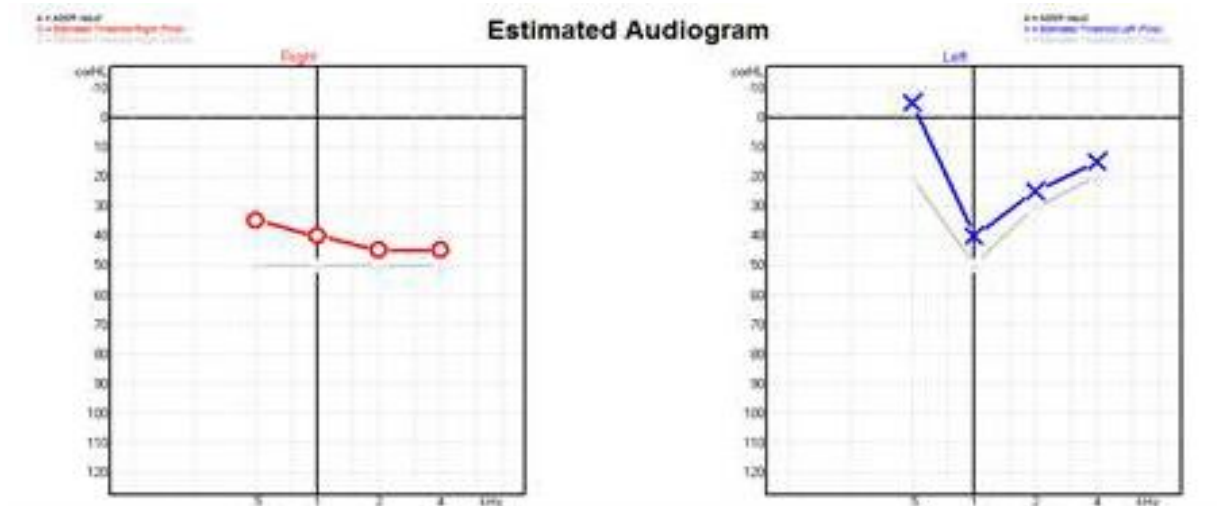
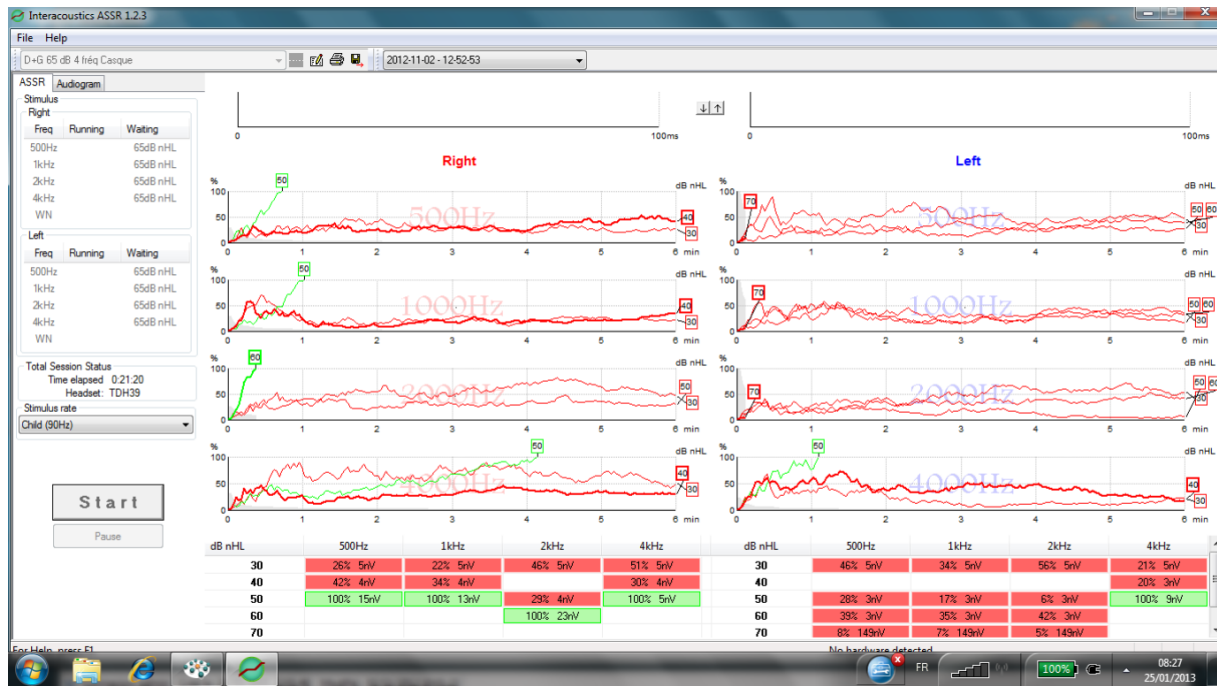


Figure 21: audiogramme objectif d'un auditory steady states responses (29)

- **Otoémission acoustique provoquée (OEAP) :** (23)

Le principe consiste à étudier indirectement les mécanismes actifs caractéristiques des cellules ciliées externes en réponse à des clics de stimulation. Les OEAP sont enregistrées par une sonde placée dans le CAE. Il s'agit d'un test de dépistage de la surdité non invasif, rapide et indolore. La présence des OEAP atteste d'une fonction cochléaire normale sur les fréquences comprises entre 2000 et 4000 Hz (seuil maximal de 30 dB). L'absence des OEAP permet de suspecter un problème auditif sans préciser son degré ni son origine sauf en complément au PEA. Cet examen de dépistage ne permet pas de dépister le seuil auditif.(30)

- **Tympanogramme :**

La chaîne tympano-ossiculaire transmet les vibrations acoustiques du méat acoustique externe jusqu'à la platine du stapès. Pour des raisons mécaniques, cette transmission n'est pas totale. L'impédancemétrie permet de mesurer le pourcentage d'énergie qui est transmise ou réfléchi par le système tympano-ossiculaire.

L'intérêt de la tympanométrie est de répéter cette mesure en faisant varier la pression dans le méat acoustique externe. La transmission des sons dans le système tympano-ossiculaire est optimale lorsqu'il existe une équipression entre le méat acoustique externe et la caisse du tympan. La moindre variation de pression entre le méat acoustique externe et la caisse du tympan induit une diminution importante de l'impédance. C'est le principe de la tympanométrie.

- **Reflexe stapédien :**

Les mouvements de la chaîne tympano-ossiculaire sont modulés par des muscles qui relient les parois des cavités de l'oreille moyenne au malleus ou au stapes. Ainsi les muscles de l'oreille moyenne peuvent-ils faire varier la rigidité (l'impédance) du système tympano-ossiculaire. Le muscle le plus étudié est le

muscle stapédien qui relie le bouton du stapes à la paroi postérieure de la caisse du tympan.

La contraction du muscle du stapes peut être déclenchée par une stimulation acoustique intense, supérieure à 80 dB. Une telle stimulation stimule l'oreille interne, puis les centres auditifs, les interneurons localisés entre le système auditif et le nerf facial, puis le muscle stapédien. Lorsque cette boucle est stimulée, une contraction bilatérale du muscle stapédien peut être observée sous la forme d'une modification de l'impédance tympano-ossiculaire. C'est le principe de l'étude clinique du réflexe stapédien.

2.3.3.2 Test subjective

🚦 Audiométrie : (26)

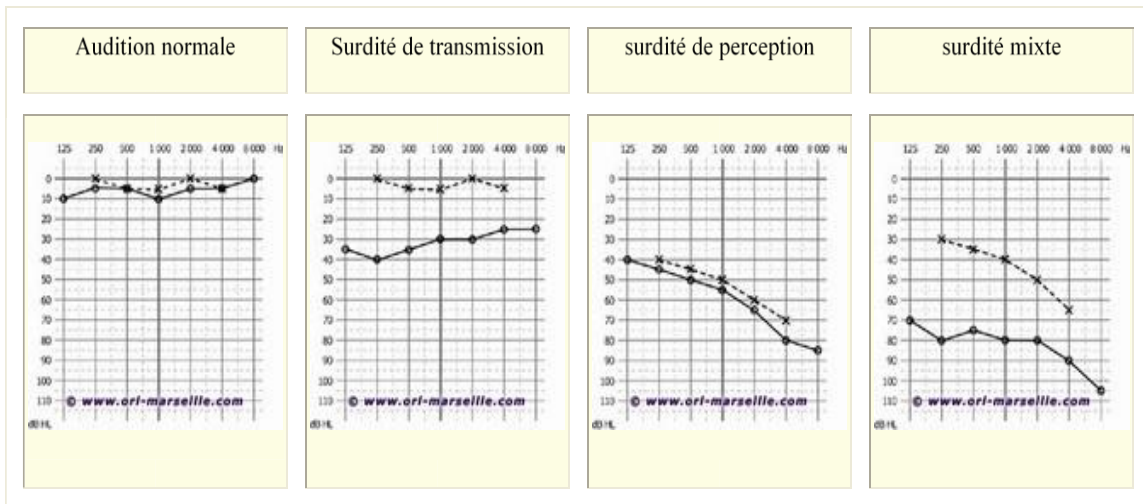
- Audiométrie tonale comportementale ou conditionnée :

Chez les enfants de plus de 2 ans et demi à 3 ans, l'audiométrie comportementale est réalisable avec un peu d'expérience, et est proposée en première intention (30)

Ce conditionnement ne nécessite pas de parler : on produit plusieurs fois un son fort associé à une stimulation visuelle ludique ; puis on ne présente plus que le son ; alors l'enfant va chercher à obtenir la « récompense » visuelle.

- Audiométrie non conditionnée

La technique utilisée chez l'adulte (le patient lève le doigt lorsqu'il entend) n'est fiable qu'à partir d'un âge mental de 5 ans. Chez les enfants plus jeunes, l'audiométrie non conditionnée risque d'ignorer une surdité si on insiste trop pour faire dire à l'enfant qu'il entend, ou au contraire de suspecter à tort une surdité chez un enfant peu coopérant qui ne réagit qu'à forte intensité



*

Figure 22 : Les quatre types d'audiogrammes

Source : <http://www.orl-marseille.com/soins/audiologie.htm>

• **Classification de la surdité selon la perte auditive moyenne (PAM) :**

Tableau I : Niveaux de surdité (selon la classification du BIAP).

Niveau de déficience Auditive	Perte auditive moyenne en dB entre 500 et 4000 Hz	Retentissement fonctionnel
Légère	21-40 Db	Atteinte légère sans incidence sociale majeure
Moyenne		La parole d'intensité normale est perçue de façon variable ; elle est difficilement perçue à voix basse ou lointaine ; la plupart des bruits familiaux sont perçus
– 1 ^{er} degré	41-55 Db	
– 2 ^e degré	56-70 Db	
Sévère		La parole est perçue à voix forte près de l'oreille ; les bruits forts sont perçus
– 1 ^{er} degré	71-80 Db	
– 2 ^e degré	81-90 Db	
Profonde		Aucune perception de la parole Seuls les bruits très puissants sont perçus
– 1 ^{er} degré	91-100 Db	
– 2 ^e degré	101-110 Db	
– 3 ^e degré	111-119 Db	
<p>En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, et la somme est divisée par 10.</p>		

$$PAM = (500 + 1000 + 2000 + 4000) / 4$$

Ce calcul permet de déterminer les différents degrés de surdité

- **Audiométrie vocale** : (31)

L'audiométrie vocale a pour but de déterminer l'intelligibilité des mots. Elle a un triple but :

- contrôler la valeur d'un audiogramme tonal ;
- apprécier le retentissement social de la surdité ;
- juger de l'efficacité d'une prothèse auditive.

Les mots utilisés doivent faire partie du langage courant, être adaptés à l'âge du patient, contenir une représentation équilibrée de tous les phonèmes du langage parlé et comporter le même nombre de syllabes. On définit plusieurs caractéristiques :

- le seuil d'intelligibilité est l'intensité à partir de laquelle le sujet comprend 50 p. 100 des mots ;
- le maximum d'intelligibilité est le pourcentage maximal de mots compris ;
- le pourcentage de discrimination est le pourcentage de mots compris avec une intensité de stimulation 35 dB au-dessus du seuil d'intelligibilité. En cas de surdité, la courbe est soit décalée vers la droite, mais sans déformation (surdité de transmission), soit déformée (le plus souvent dans les surdités de perception avec un plafonnement du maximum d'intelligibilité).

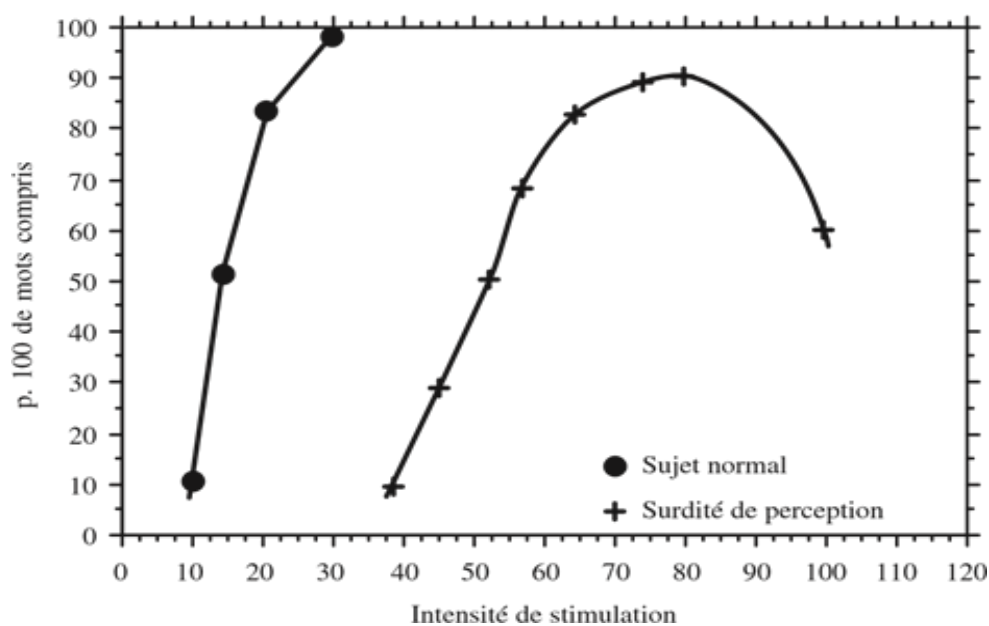


Figure 23 : Courbe d'audiométrie vocale. Elle comprend usuellement entre cinq à dix points. Les courbes d'un sujet normal et d'un patient ayant une surdité de perception endocochléaire sont représentées.

Source : P. BONFILS ET P. AVAN, « *Exploration fonctionnelle de l'audition* », in *LE LIVRE DE L'INTERNE*, Paris : LAVOISIER, 2011

2.3.3.3 Bilan imagerie :

- ❖ La TDM des rochers : est indiquée lors de malformation de l'oreille externe, ou de surdité de transmission persistant malgré la pose d'aérateurs trans-tympaniques, à la recherche d'une malformation ossiculaire et cochléaire, et dans les surdités de perception, pour orienter vers certaines étiologies génétiques, et décider d'une implantation cochléaire en cas de surdité profonde. Il est plus facile de la réaliser chez le nourrisson, sous sommeil naturel, mais elle peut être différée si aucune intervention n'est envisagée à court terme.
- ❖ IRM des rochers : Le canner est en général suffisant, hormis dans les surdités survenant après méningite bactérienne, où l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile pour détecter une labyrinthite ossifiant, et avant implantation cochléaire, pour diagnostiquer l'exceptionnelle agénésie **du nerf cochléaire**. L'IRM doit comporter des séquences qui permettent d'évaluer le labyrinthe membraneux, le conduit auditif interne et son contenu.
- ❖ Echographie rénale : En cas de malformation de l'oreille externe associée à un kyste ou une fistule branchiale, il est prudent de réaliser une échographie rénale à la recherche d'une malformation liée au syndrome branchio-oto-rénal.
- ❖ Un électrocardiogramme (à la recherche d'un intervalle Q-T long, associé à la surdité dans le cadre d'un syndrome de Jervell-LangeNielsen)

2.3.3.4 Bilan orthophonique :

Le développement global, le comportement et la communication doivent être évalués lors du bilan orthophonique, éventuellement complété par un examen psychologique ou pédopsychiatrique. Ces facteurs, qui influencent l'acquisition du langage, seront pris en compte pour l'élaboration du projet éducatif adapté à chaque enfant. Les autres examens seront proposés après mise en place de la réhabilitation fonctionnelle, qui est prioritaire. La réalisation d'un examen ophtalmologique avec fond d'œil doit être systématique en cas de surdité congénitale, surtout sévère ou profonde, afin de décider rapidement d'une implantation cochléaire s'il existe un trouble visuel dégénératif associé.

2.3.3.5 Bilan biologique :

Des sérologies virales (rubéole, toxoplasmose, cytomégalovirus), l'examen urinaire à la bandelette contribuent à la recherche étiologique.

2.3.3.6 Une consultation génétique :

Elle est nécessaire pour déterminer si la surdité est d'origine génétique, en s'appuyant sur l'analyse des gènes le plus fréquemment responsables (connexines 26 et 30), qui ne peut être prescrite que par un médecin habilité.

2.3.4 Etiologie de la surdité : (32)

2.3.4.1 Surdités de transmission :

Les surdités de transmission acquises (99 %)

➤ Atteinte de l'oreille externe

- Bouchon de cérumen
- Otite externe, mycose, furoncle (Otorrhée, Otalgie)
- Cholestéatome du conduit
- Tumeurs bénignes (ostéome, polype), malignes (carcinome épidermoïde, rhabdomyosarcome...)

➤ Atteinte de l'oreille moyenne

A tympan normal :

- Essentiellement représenté par l'otospongiose : surdité de transmission à tympan normal avec abolition du réflexe stapédien. Mais exceptionnelle chez l'enfant ;
- Syndrome de Lobstein : ankylose stapédo-vestibulaire bilatérale avec fragilité osseuse, teinte bleu des sclérotiques
- Malformation ossiculaire, luxation ossiculaire (traumatisme).

A tympan pathologique :

- Les étiologies inflammatoires et les infections plus ou moins liées au dysfonctionnement de la trompe auditive sont responsables d'un déficit auditif souvent limité entraînant peu de conséquences sur le développement linguistique général. Ce n'est que lorsque se constitue l'otite séreuse et que le déficit est bilatéral et atteint ou dépasse 30 dB pendant plusieurs mois qu'il est préjudiciable

et doit être traité médicalement et/ou chirurgicalement. Quatre-vingt pour cent de ces troubles s'observent entre 2 et 8 ans.

- Les otites chroniques et leurs séquelles, avec ou sans perforation tympanique, avec ou sans rupture de chaîne, les otites adhésives, le cholestéatome n'entraînent d'hypoacousie importante avec retentissement social que lorsqu'ils sont bilatéraux. Habituellement un traitement médicochirurgical les améliore.
- Les disjonctions ossiculaires, après traumatisme accidentel ou iatrogène, avec ou sans fracture du rocher (hémotympan) sont rares.
- Tympanosclérose.

Surdités de transmission congénitales (0,5%)

Ce sont des surdités de transmission à tympan normal

Aplasies majeures :

La fréquence des formes bilatérales invalidantes est très variable selon les séries, probablement de l'ordre de 20 à 30 %. Quatre grades ont été décrit depuis l'oreille en cornet (grade I) à l'antotie (grade IV) entraînant une surdité de transmission de 60 à 70 dB.

Aplasies mineures :

La malformation de l'oreille moyenne est isolée ou associée à des malformations mineures de l'oreille externe ou à certains syndromes polymalformatifs. Ainsi la surdité de transmission, bien que présente à la naissance, est souvent découverte tardivement lors du dépistage scolaire vers 6-7 ans.

Les enchondromes :

Ils (appendices Cutanéocartilagineux souvent pédiculés dans la région préauriculaire) doivent faire rechercher une aplasie mineure.

Aplasies génétiques mais d'apparition secondaire (0,5 %)

L'otospongiose est exceptionnelle chez l'enfant. On doit plutôt rechercher une aplasie mineure.

2.3.4.2 Etiologies des surdités de perception :

❖ Génétique :

Selon le mode transmission du gène, elles sont :

- **Autosomiques récessives** (80% des cas) : antécédents familiaux rares, consanguinité, surdité maximale dès la naissance mais stable ;
- **Autosomiques dominantes** (20 à 5% des cas) : antécédents familiaux fréquents, la surdité est à révélation parfois secondaire mais souvent évolutive ;
- **Liées au chromosome X** n'atteignant que les garçons et rares ;
- **Mitochondriales** (mère sourde transmettant à tous ses enfants), exceptionnelles. Quel que soit le mode de transmission, elles sont isolées (2/3 des cas) ou associées à un syndrome polymalformatif (1/3) et responsables des deux tiers des surdités sévères et profondes. La mise en évidence de la forte prévalence d'une forme de surdité autosomique récessive (forme DFNB1), due à des mutations du gène de la connexine 26 (CX-26), modifie la pratique quotidienne clinique. Les conséquences de cette forte prévalence permettent de porter un diagnostic moléculaire de routine et d'affirmer le caractère génétique de la surdité, permettant alors de donner aux parents le risque de récurrence (25%) pour les futures naissances. Le degré de surdité est variable au sein d'une même famille.

Deux entités ; elles peuvent être **syndromique (20 à 30%)** ou **non syndromique (70 à 80%)**.

- **Syndromique** : les plus fréquentes sont résumées dans le tableau ci-dessous ;

Tableau II : Surdités syndromiques les plus fréquentes**Source : Es-saadia Asbaisi, « Les surdités de l'enfant. Thèse de médecine.**

Nom du syndrome	Gènes en cause	Principaux signes
Franceschetti	TCOF1	hypoplasie des maxillaires et mandibulaire et des zygomatiques, colobome des paupières inférieures, et une fente palatine
Brachio-oto-rénal	EYA1	Anomalies de l'oreille externe et ou /moyenne, fistules ou kystes branchiaux, malformations rénales.
Waardenburg	PAX3, MITF SLUG, EDNRB	Mèches blanches, yeux très bleus, dépigmentation rétinienne au fond d'œil.
Stickler	COL2A, A1, A2	Fente palatine, association de Robin, aspect marphanoïde, anomalies squelettiques et cartilagineuses.
Usher	MYOVIIA CDH23	Rétinite pigmentaire progressive aboutissant à la cécité, troubles vestibulaires avec retard de la marche.
Pendred	PDS	Goitre en hypo ou euthyroïdie, malformation de l'oreille interne.
Jervell et Lang-Nielsen	KvLQT1 KCNE1 (Isk)	Malaise, mort subite, allongement de l'espace QT à l'ECG.
Alport	COL4A3, A4, A5	Hématurie, protéinurie puis insuffisance rénale.
Ostéogénèse imparfaite	C-src	Sclérotiques bleues, fragilité osseuse.
CHARGE	CHD 7	Colobome ; malformation cardiaque ; Atrésie ; retard psychomoteur ; signes génito-urinaire ; malformation de l'oreille

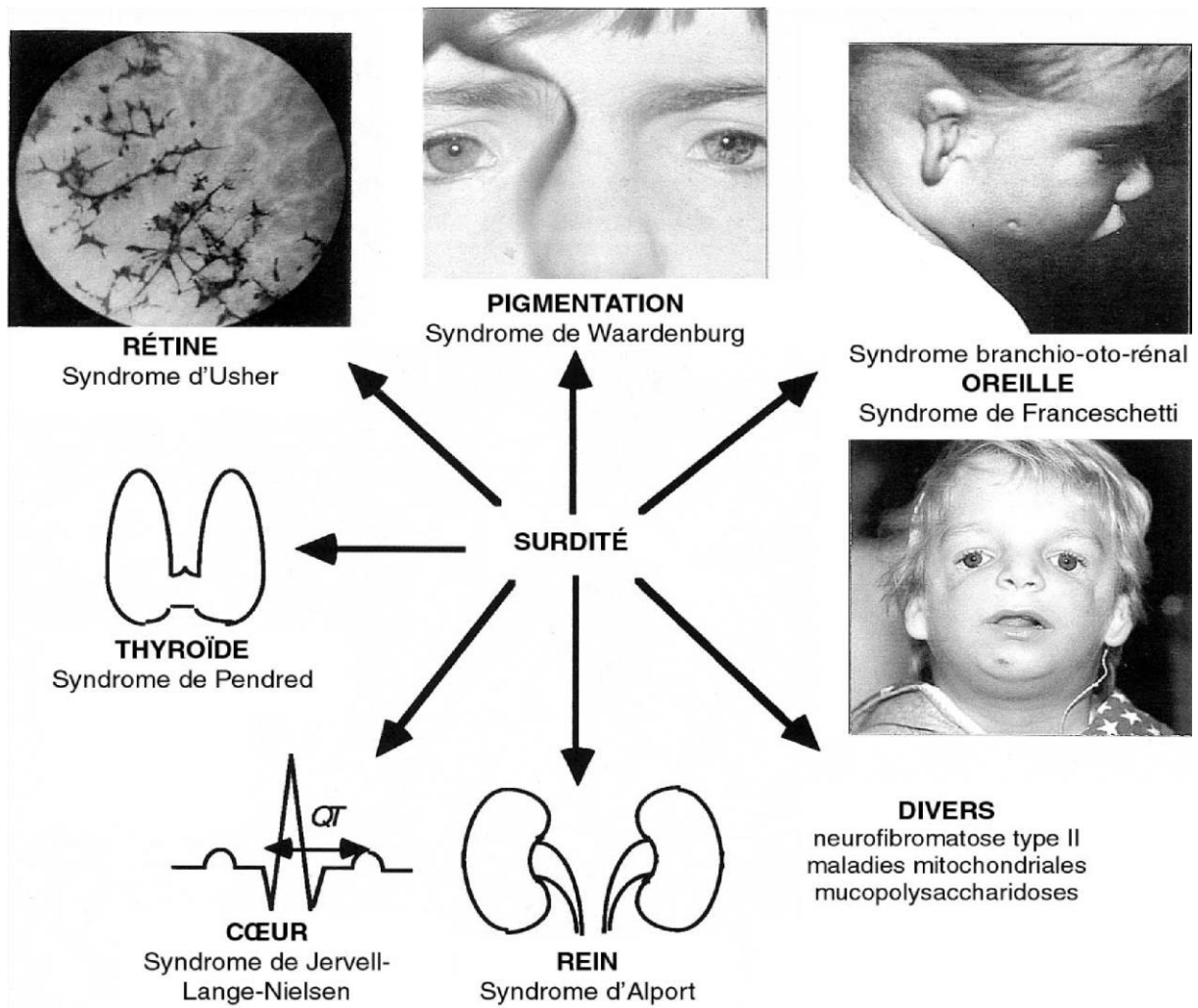


Figure 24 : Syndromes génétiques les plus fréquents comprenant une surdité

Source : Es-saadia Asbaisi, « Les surdité de l'enfant. Thèse de médecine. Marrakech 2009 N63

❖ Surdités de perception acquises (1/3)

Leur fréquence diminue dans les pays industrialisés.

✓ Affections anténatales :

- Elles sont dominées par la souffrance intra-utérine chronique ainsi que la prématurité dont le retentissement sur l'audition sont davantage liées aux complications qui s'y associent.

- Les embryopathies et fœtopathies : rubéole, herpès, cytomégalovirus, syphilis, toxoplasmose. L'atteinte est alors souvent multiple et l'enfant polyhandicapé. La prévalence du cytomégalovirus (CMV) augmente.

- Les atteintes médicamenteuses : rôle ototoxique des aminosides et de la cisplatine.

✓ Affections néonatales : Elles regroupent principalement

- l'anoxie néonatale et les traumatismes obstétricaux ;

- les infections néonatales (septicémies et méningites) ;

- les médicaments ototoxiques ;

- l'ictère majeur nécessitant une exsanguino-transfusion à la naissance. Ces facteurs sont fréquemment intriqués. Tout enfant hospitalisé en néonatalogie devrait impérativement être dépisté avant sa sortie, ce qui est encore loin d'être le cas en France à fortiori dans nos pays en voie de développement.

✓ Surdités acquises post-natales

- Infectieuses : les méningites purulentes. Qu'elles soient à méningocoque, pneumocoque ou à haemophilus, la corticothérapie semble avoir une action préventive sur l'atteinte auditive qui est souvent bilatérale très précoce ou retardée, exceptionnellement réversible justifiant au décours de l'infection un bilan audiologique systématique.

- Génétiques ou infectieuses (CMV) d'apparition secondaire.

- Médicamenteuses : aminosides.

- Traumatiques : les fractures bilatérales du rocher si le trait de fracture passe par la cochlée. Les traumatismes sonores ne donnent que des atteintes partielles.

2.3.5 Prise en charge :

2.3.5.1 Appareillage

Le terme « thérapeutique » est inadapté en terme de surdité de perception et il est plus juste de parler de réhabilitation ou de prise en charge, en effet aucun traitement médicamenteux, rééducatif ou chirurgical, ne guérit cette surdité.

L'appareillage auditif et l'orthophonie sont les deux piliers de la réhabilitation des surdités de perception chez l'enfant.

L'appareillage est indiqué en cas de :

- Surdité de transmission après échec d'un traitement médical ou chirurgical bien conduits
- Surdité de perception bilatérale > 35dB

Lors d'atrésie bilatérale des conduits auditifs externes, l'appareil auditif amplificateur est mise en place précocement, et emploie la voie osseuse, sous forme tout d'abord d'un vibreur maintenu par un bandeau ou un serre-tête en métal. Cet appareil auditif doit être porté jusqu'à l'âge de 7 ans environ ou une prothèse à ancrage osseux ou une chirurgie reconstructrice est envisagée(33).

L'appareillage peut également être envisager en cas d'atrésie unilatérale, Lors d'une surdité de transmission à tympan normale uni- ou bilatérale ou une surdité de transmission persistant malgré la mise en place d'un ATT, ces deux cas évoquant une malformation ossiculaire, l'appareillage auditif en conduction aérienne doit être proposé pour limiter le gêne fonctionnel et le retentissement sur les apprentissages scolaire en attendant l'âge ou un éventuel geste chirurgical peut être envisagé.

L'appareillage doit être proposé dès que le diagnostic de surdité est posé, il doit être toujours **associé à une rééducation orthophonique.**

L'appareillage peut être fait dès les premiers mois de vie. Chez l'enfant, les appareils auditifs sont systématiquement à contours d'oreille, du fait de la taille du conduit, avec des embouts souples qui seront renouvelés aussi souvent que la

croissance du conduit auditif externe l'impose (tous les 2 mois). Les intra-auriculaires sont réservés à l'adolescent, en cas de surdité légère.

L'appareillage des surdités unilatérales est l'objet de controverses. Deux objectifs sont visés : d'une part, la stéréophonie et l'amélioration de la perception dans le bruit, d'autre part la stimulation des voies centrales de l'oreille malentendante, pour éviter la dégradation de l'intelligibilité. La décision sera fonction du développement de la parole et du langage (bilan orthophonique), de la scolarité (l'appareillage se justifie surtout à partir de la grande section de maternelle, et à l'école primaire), et de la gêne éprouvée par l'enfant ou remarquée par l'entourage (enfant qui fait répéter dans le bruit, enfant distrait en classe). La motivation a priori de l'enfant n'est pas un critère de décision, car, présenté de façon positive, l'appareil auditif est souvent bien accepté. L'appareillage est inutile en cas de cophose unilatérale (seuils > 120 dB sur toutes les fréquences), et il est peu probable qu'il rétablisse la stéréophonie en cas de surdité profonde.

2.3.5.2 Rééducation orthophonique :

L'appareillage sans orthophonie est un non-sens. En effet, les appareils ne suffisent pas pour que l'enfant « rattrape » le retard pris dans l'acquisition du langage, et dans l'analyse auditive nécessaire pour une parole précise et un apprentissage facile, l'orthophonie est utile, même en cas de surdité de transmission transitoire, après le traitement de l'otite séreuse. L'orthophoniste peut également procurer un soutien moral et des conseils aux parents déstabilisés par l'annonce du diagnostic

Elle joue un rôle aussi important que l'appareillage, même en cas de surdité unilatérale, légère ou moyenne. Un bilan orthophonique est donc indispensable pour évaluer précisément les conséquences de la perte auditive, et déterminer sur quel aspect et à quel rythme va porter la rééducation.

Dans les surdités légère et moyenne, l'orthophonie permet de corriger les troubles de la parole (déformation ou raccourcissement des mots), de stimuler le

développement du vocabulaire et de la morphosyntaxe si besoin, et de prévenir d'éventuelle difficultés pour l'apprentissage de la lecture et de l'orthographe, séquellaire d'une discrimination de la parole (discrimination phonologique) imparfaite au cours des premières années de vie.

Dans les surdités sévères et profonde, une prise en charge multidisciplinaire dans un centre spécialisé est souvent utile. Surtout si l'enfant est très jeune, l'orthophoniste, met en place à la fois une éducation auditive de l'enfant et un accompagnement des parents afin que leur attitude quotidienne favorise l'accès de l'enfant au langage. Surtout si l'enfant est très jeune, l'orthophoniste, met en place à la fois une éducation auditive de l'enfant et un accompagnement des parents afin que leur attitude quotidienne favorise l'accès de l'enfant au langage.

2.3.5.3 Implant cochléaire et surdité :

L'implant cochléaire est une prothèse semi-implantable qui transforme les informations sonores en impulsions électriques. Le principe de l'IC est de stimuler directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la cochlée. Au préalable, le signal sonore a été capté, numérisé et transformé en signal électrique dans un boîtier sur l'extérieur de la tête.

L'IC se compose de 2 parties individualisées mais qui ne peuvent pas fonctionner l'une sans l'autre :

Une partie interne : destinée à être implantée chirurgicalement, elle est composée d'une antenne de réception, placé sous la peau du cuir chevelu, dans la mastoïde, d'un récepteur stimulateur et d'une porte-électrodes dans l'oreille interne celles-ci sont en face des terminaisons nerveuses à stimuler.

Une partie externe : inclut un microphone de manière à capter l'information acoustique, un processeur vocal, une antenne de transmission des connexions pour diverses interfaces et le système d'alimentation énergétique.

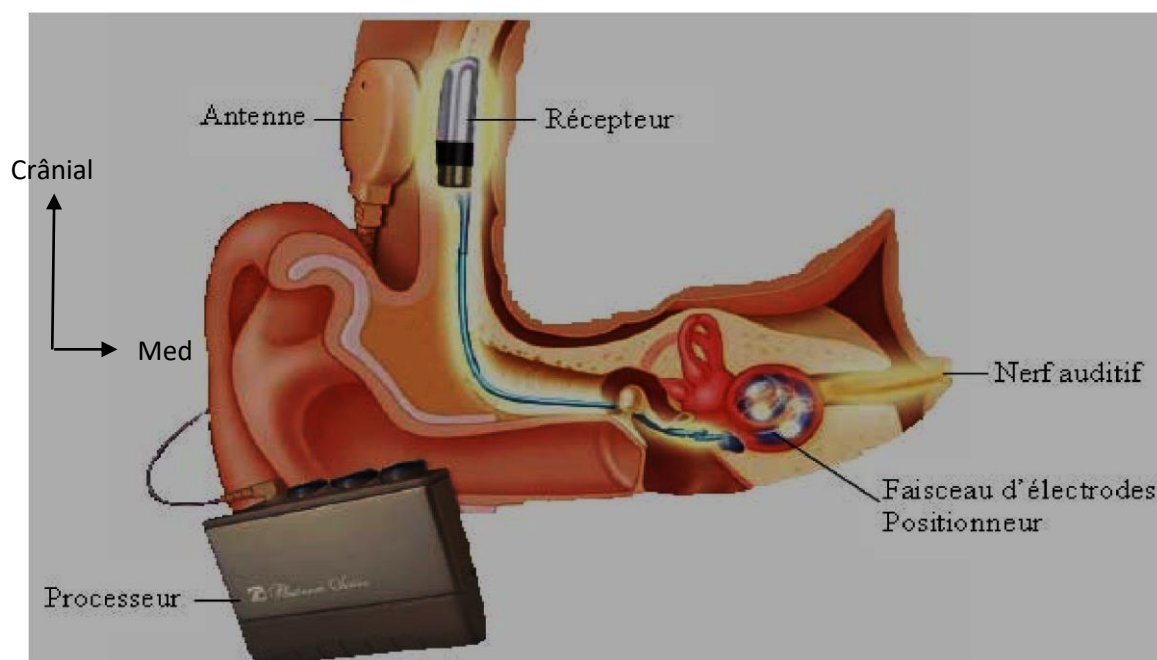


Figure 26 : montre les principales composantes de l'implant cochléaire.

Source : Es-saadia Asbaisi, « Les surdit  de l'enfant. Th se de m decine. Marrakech 2009 N63

Une premi re s rie de recommandations sur l'implant cochl aire (IC) a  t   tablie en 2012 par la Haute Autorit  de sant  (HAS) (34). Pour rappel, ce texte recommandait :

- L'implantation la plus pr coce possible chez les sourds pr -linguaux, permettant d'obtenir les meilleurs r sultats sur la compr hension et la production du langage.
- En cas de surdit  cong nitale profonde/totale non  volutive, l'implantation n' tait pas recommand e chez les enfants de plus de 5 ans sauf en cas d'app tence   la communication orale.
- A l'inverse, un enfant qui serait entr  dans une communication orale pourrait b n ficier d'un implant cochl aire quel que soit l' ge.
- Les indications audiom triques d'implant chez l'enfant  taient principalement une surdit  profonde avec une proth se auditive ne permettant pas le d veloppement du langage, ou une surdit  s v re avec une discrimination inf rieure ou  gale   50% lors de l'audiom trie vocale.

- L'implantation bilatérale était recommandée en cas de surdité bilatérale après méningite bactérienne ou fracture du rocher en prévention du risque d'ossification cochléaire bilatérale. L'efficacité de l'implant (amélioration de l'audition, de la communication et du langage) était rapportée comme étant majeure dans les mois suivant l'implantation. Le taux de complication lié à la chirurgie était considéré comme faible (inférieur à 5%) avec en premier lieu la méningite bactérienne.

Certaines recommandations furent révisées : (35)

- Il est recommandé de proposer chez l'enfant ayant une surdité bilatérale sévère à profonde une implantation cochléaire bilatérale et une chirurgie avant 12 mois de vie. (Grade B).
- En cas de surdité bilatérale profonde congénitale, il est recommandé de proposer une chirurgie d'implant avant 12 mois de vie (Grade B).
- En cas d'implantation cochléaire bilatérale séquentielle chez un enfant sourd sévère/profond, il est recommandé de réduire le délai entre les deux implantations, de préférence sous 18 mois.
- Il est recommandé d'inciter les enfants implantés cochléaires unilatéraux à utiliser une aide auditive controlatérale s'il existe une audition résiduelle et d'évaluer leur perception avec des tests dans le bruit.
- Il est recommandé de proposer une technique chirurgicale préservant au mieux les structures fonctionnelles de l'oreille interne.

2.3.5.4 Traitement chirurgicale de surdités

Chirurgie des surdités de transmission ou des surdités mixtes (23)

Aérateurs transtympaniques :

L'aérateur transtympanique permet de corriger une surdité de transmission liée à une otite séreuse. Elle est indiquée chez l'enfant présentant un épanchement retrotympanique chronique ou une rétraction tympanique sévère, l'existence d'une perte auditive et sa confirmation audiométrique sont des arguments pour la mise en place rapide d'un ATT(36).

Chirurgie des aplasies majeures d'oreille

La réhabilitation d'une anatomie normale en cas d'aplasie majeure est possible. Elle peut être proposée chez les enfants au-delà de l'âge de 7-8ans. Toutefois, les résultats audiologiques ne sont pas toujours au rendez-vous avec parfois une otorrhée compliquant le geste opératoire. Ces deux éléments font surtout réserver ce type de geste aux atteintes bilatérales afin que l'enfant puisse soit se passer d'appareillage, soit utiliser un appareillage en conduction aérienne.

Ossiculoplasties :

Ces actes chirurgicaux sont proposés dans le traitement de l'otite moyenne chronique et de ses séquelles et des aplasies mineures, après un bilan audiologique soigneux et souvent après un bilan scanographique précis.

METHODOLOGIE

3 METHODOLOGIE DE LA RECHERCHE

3.1 CADRE D'ETUDE

L'étude a été réalisée dans le service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale du CHU Gabriel Touré de Bamako au Mali.

3.2 Présentation du CHU Gabriel Touré :

➤ Historique :

Il est connu par le passé sous le nom de dispensaire central de Bamako, l'hôpital Gabriel Touré est l'un des centres hospitaliers universitaires de Bamako.

Il dispose actuellement de 447 lits et emploie 763 agents, toutes catégories confondues dont 181 contractuels.

Baptisé Gabriel Touré le 7 janvier 1959, à la mémoire d'un jeune soudanais. Etudiant en médecine décédé le 12 juin 1934 par suite de contamination lors d'une épidémie de peste.

Il faisait partie de la jeune génération des premiers médecins africains.

➤ Situation géographique :

Située en commune III du district de Bamako, le CHU Gabriel Touré couvre une superficie de 3 hectares 28 ares 54 centiares. Il est limité à l'Est par le quartier de Médina-Coura, à l'Ouest par l'école nationale d'ingénieur Abderrahmane Baba Touré, au Sud par la cité des chemins de fer et au Nord par l'Etat-Major Général des armées et l'escadron des réserves ministérielles.

➤ Son infrastructure : comporte :

- ✓ Une direction générale
- ✓ Un bureau des entrées avec les différents boxes de consultations externes.
- ✓ Un département de médecine regroupant les services de Gastro-entérologie, de neurologie, de cardiologie et de diabétologie.
- ✓ Un département de pédiatrie avec les services de pédiatrie générale, de néonatalogie et d'oncologie.
- ✓ Un département médicotechnique regroupant le service d'imagerie médicale et le service d'exploration fonctionnelle.

- ✓ Un département de pharmacie hospitalière.
- ✓ Un département de chirurgie :
 - Chirurgie générale ;
 - Chirurgie pédiatrique ;
 - Oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale (ORL et CCF) ;
 - Traumatologie-orthopédie ;
 - Neurochirurgie ;
 - Urologie ;
 - Médecine physique (kinésithérapie).
- ✓ Un département de biologie médicale regroupant le laboratoire d'analyses biomédicales et le service de transfusion sanguine.
- ✓ Un département d'anesthésie-réanimation et de médecine d'urgence :
 - Service d'accueil des urgences (SAU) ;
 - Réanimation adulte ;
 - Régulation médicale ;
 - Anesthésie ;
 - Bloc opératoire.
- ✓ Un département de gynécologie-obstétrique :
 - Gynécologie ;
 - Obstétrique ;
 - Deux blocs opératoires.

Les services tels que la maintenance et le service social sont placés en staff au niveau de la direction.

L'unité d'hygiène et assainissement et la buanderie sont rattachées à la surveillance générale, la morgue à la direction médicale et la cuisine à la direction administrative.

Chaque département est dirigé par un chef de département

3.3 Présentation du service d'ORL

➤ Ressources humaines :

Le service ORL est un service médico-chirurgical dirigé par un professeur titulaire, assisté par un professeur titulaire plus trois (3) maîtres de conférence, trois chargés de recherche et un otorhinolaryngologistes hospitaliers.

Le service dispose :

- ✓ Vingt-sept (26) médecins inscrits en DES ;
- ✓ Huit assistants médicaux spécialistes en ORL ;
- ✓ Deux techniciens supérieur de santé ;
- ✓ Une technicienne de santé ;
- ✓ Une secrétaire de direction ;
- ✓ Trois techniciens de surface ;
- ✓ Une aide-soignante ;
- ✓ Des étudiants en thèse de la faculté de médecine et d'Odontostomatologie de Bamako (FMOS).

➤ Le service comprend en infrastructure :

- ✓ Une unité de consultation avec :
 - Deux (02) boxes de consultations
 - Une unité d'exploration fonctionnelle (audio-impédancemétrie)
 - Une unité d'hospitalisation : 11 salles dont 3 salles VIP d'hospitalisation avec une capacité totale de 28 lits
 - Une salle de garde des DES et thésards
 - Une salle de garde des assistants médicaux
 - Une salle de garde des techniciens de surface
 - Deux (02) blocs opératoires non encore fonctionnels et une salle de stérilisation
 - Un bureau pour le chef de service
 - Un bureau pour le chef d'unité d'hospitalisation
 - Cinq (05) bureaux pour les médecins
 - Un bureau pour le major de bloc

- Une salle de réunion/formation
- Une toilette avec trois (3) W.C et une douche pour le personnel
- Une toilette avec trois (03) W.C et une douche pour les malades

3.4 Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective type descriptive.

3.5 Période d'étude :

Elle s'est étendu sur 12 mois allant de janvier 2021 à décembre 2021.

3.6 Echantillonnage :

3.6.3 Critères d'inclusion

- ✓ Les enfants d'âge < 5 ans ayant consulté pour une surdité ;
- ✓ Les enfants d'âge < 5 ans ayant consulté pour retard de langage ; absence de réactions aux bruits, perte d'acquisition du langage ou autres signes indirect de la surdité ;
- ✓ Les enfants d'âge < 5 ans qui consulte pour autres symptômes associés à une surdité

3.6.4 Critères de non inclusion

- ✓ Les enfants de notre tranche d'âge venu pour un problème de surdité dont les parents ont refusé d'adhérer à notre étude
- ✓ Lorsque les renseignements fournis par les parents sont insuffisants ou ne sont pas précis
- ✓ Les enfants d'âge > 5 ans quelque'un soit le motif.

3.7 La technique de collecte des données

Les informations ont été obtenues à l'aide de notre questionnaire établi à cet effet. La consignation des données a été faite sur notre fiche d'enquête. (Voir annexe)

3.8 Les variables d'étude

- Les aspects épidémiologiques
- Les données cliniques : facteurs de risque (anoxie ; prématurité ; hypotrophie ; traumatisme ; infection néonatale ; notion de prise de médicaments ototoxiques ; méningite ; ictère ; gémellité ; ATCD familiale ; mariage

consanguin) ; résultats PEA et ASSR ; étiologie acquise ou congénitale et la prise en charge

3.9 Les informations des données :

Les données ont été saisies dans le logiciel SPSS version 21.0 contenant un masque de saisie établi à partir d'une fiche d'enquête.

3.10 Traitement et analyse des données

Les données ont été analysé sur le logiciel SPSS

Les graphiques ont été réaliser sur EXCEL office 2019. 4.9

3.11 Le mode opératoire :

L'enrôlement des patients passait par une procédure, qui consistait à enrôler selon les critères d'inclusion.

3.12 L'aspect éthique

Il s'agit d'un travail purement scientifique qui vise à connaitre le profil épidémio-clinique, étiologique, thérapeutique des surdités de l'enfant de 0-5 ans au CHU Gabriel Toure. Les résultats serviront à l'amélioration de la qualité de la prise en charge. Le consentement du chef de service a été préalablement obtenu.

RESULTATS

4. RESULTATS :

Cette étude s'est étendue sur 12 mois allant de janvier 2021 à décembre 2021. Durant cette période d'étude, nous avons enregistré 52 cas de surdité.

4.1 Aspects épidémiologiques :

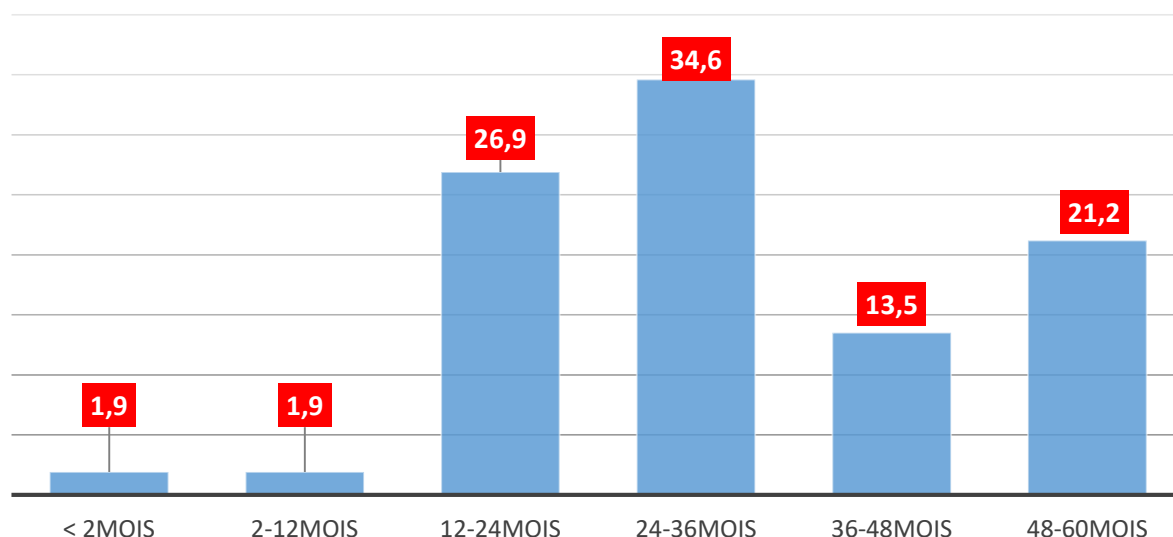


Figure 26 : Répartition des patients selon l'âge

Les patients âgés de **24mois-36mois** ont été les plus représentés soit un taux de **34,6%**, la moyenne d'âge était de **38,35** mois, l'écart type est de **14,55** avec un minimum de 2 mois et un maximum de 60 mois

Tableau III : Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Effectif	Pourcentage
Féminin	24	46.2
Masculin	28	53.8
Total	52	100

Nous avons noté une prédominance masculine dans **53,8%** des cas. Le sexe ratio est égale à **1,16%**.

Tableau IV : Répartition des patients en fonction du rang de la fratrie

Fratrie	Effectif	Pourcentage
1	20	38,5
2	11	21,2
3	5	9,6
4	7	13,5
5	5	9,6
6	1	1,9
7	2	3,8
11	1	1,9
Total	52	100

Dans notre série l'ainé était le plus représenté avec **38.5%**

4.2Données cliniques :

Tableau V : Répartition des patients en fonction du statut vaccinal.

Statut vaccinal	Effectif	Pourcentage
Complet	47	90,4
Incomplet	5	9,6
Total	52	100

Nous avons noté que **90.4%** de nos patients avaient un statut vaccinal complet

Tableau VI : Répartition des patients en fonction des facteurs de risque associés à la surdité

Facteur de risque	Effectif	Pourcentage
Absent	10	19,2
Présent	42	80,8
Total	52	100

Un ou plusieurs **facteurs de risque** était associé chez **80,8%** des patients tandis que dans **19,2%** des cas aucun facteur de risque n'a été retrouvé.

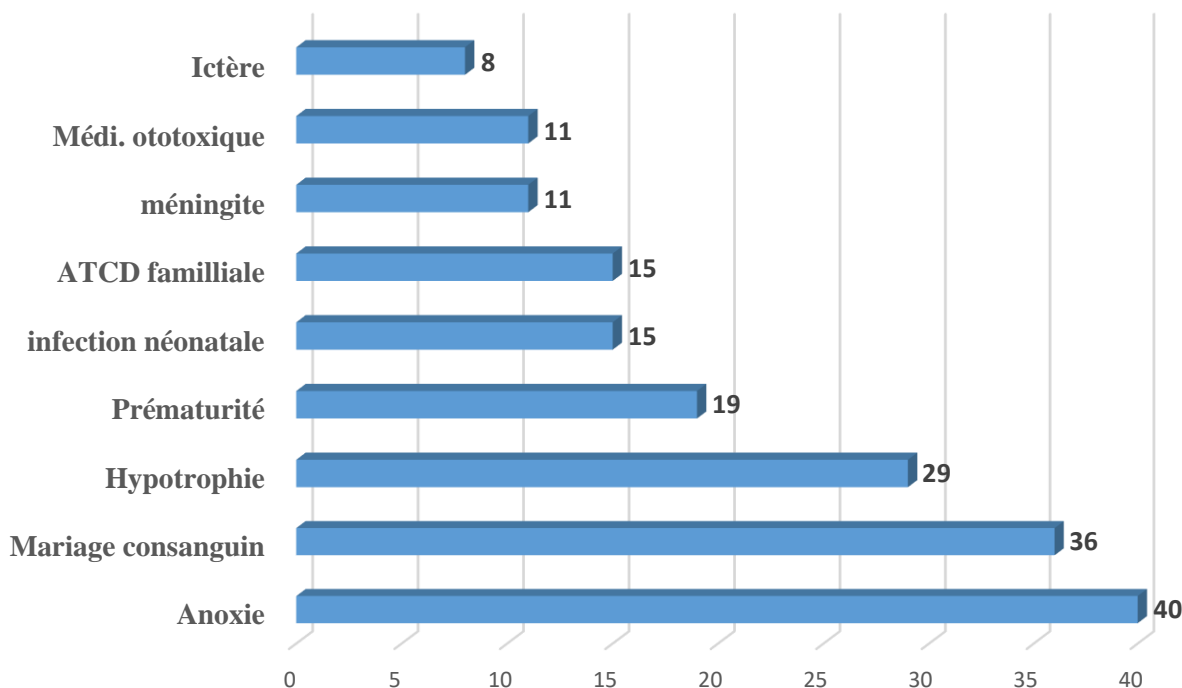


Figure 27 : Répartition en fonction de la fréquence des Facteurs de risque

L'**anoxie** était le facteur le plus retrouvé chez **40%** des patients. Il faut noter que certains de nos patients avaient plusieurs facteurs de risque confondu ; nous avons donc pris chaque facteur de façon isoler.

Tableau VII : Répartition des patients en fonction de période d'acquisition du langage

Age de survenue	Effectif	Pourcentage
Pérlinguale	39	75
Postlinguale	11	21.2
Prélinguale	2	3.8
Total	52	100

Les surdités **perilinguale** ont été plus représenté avec **75%**.

4.3 Caractéristiques de la surdité

Tableau VIII : Répartition des patients en fonction du type de surdité

Type de surdité	Effectif	Pourcentage
Perception	51	98
Transmission	1	2
Total	52	100

Nous avons noté chez **98%** de nos patients une prédominance des surdités de perception.

Tableau IX : Répartition en fonction du résultat de l'examen otoscopique

Otoscopie	Effectif	Pourcentage
Normale	51	98
Tympan terne bleuté	1	2
Total	52	100

L'examen otoscopique était normal chez **98%** des patients.

Tableau X : Répartition en fonction du degré de la surdité

Degré de la surdité	Effectif	Pourcentage	
Cophose	41	78.9	} 90.4 Profonde
Profonde	6	11.5	
Moyenne	4	7.7	
Légère	1	1.9	
Total	52	100	

Les surdités profondes étaient plus représentées avec **90.4%** de cas ; parmi lesquels 78.9% étaient des cophoses.

Tableau XI : Répartition en fonction des signes d'appel

Signes	Effectif	Pourcentage
Absence de réactions aux bruits	14	27
Régression du langage	7	13
Retard d'acquisition du langage	31	60
Total	52	100

Environ **60%** des surdités ont été constaté par les parents par un **retard d'acquisition du langage**.

Tableau XII : Répartition des patients en fonction de l'étiologie des surdités

Etiologie	Effectif	Pourcentage
Acquise	30	57.7
Congénitale	13	25
Inconnue	9	17,3
Total	52	100

L'étiologie acquise a été la plus marquée avec **57,7%**

Tableau XIII : Corrélation entre l'étiologie de la surdité et l'âge de survenu

ETIOLOGIE	L'AGE DE SURVENUE			Total
	Prélinguale	Pérlinguale	Postlinguale	
Acquise	1	21	8	30
Congénitale	0	11	2	13
Inconnue	0	7	2	9
Total	1	39	12	52

Les surdités perilinguale acquises ont été plus marquée chez 21 personne soit un pourcentage qui s'élevait à **40.4%**.

Tableau XIV : Corrélation entre facteurs de risque et l'étiologie

FACTEURS DE RISQUE	ETIOLOGIE DE LA SURDITE			
	Acquise	Congénitale	Inconnue	Total
ANOXIE	11	0	0	11
M.CONSAQUIN	0	9	0	9
ICTERE	2	0	0	2
PREMATURITE	5	0	0	5
HYPOTROPHIE	8	0	0	8
INFECTION NEO	4	0	0	4
MENINGITE	3	0	0	3
MED.OTOTOXI ATCD	2	0	0	2
FAMILLIAL	0	4	0	4
INCONNU	0	0	4	4
Total	35	13	4	52

Méd. OTOTOXI= médicament ototoxique NEO= Néonatale

Dans notre série ; l'anoxie a été le facteur le plus représenté des surdités acquises chez 11 personnes soit un pourcentage de **20.4%** :

La consanguinité était le facteur le plus marqué des surdités congénitales chez 9 personnes soit **18.5%**.

Tableau XV : Répartition des patients en fonction de la prise en charge

PEC	DEGRE DE SURDITE				Total
	Légère	Moyenne	Profonde	Cophose	
Implant cochléaire	0	0	6	41	47
Prothèse+ortophonie	1	3	0	0	4
ATT	0	1	0	0	1
Total	1	4	6	41	52

L'implant cochléaire a été indiqué chez 47 patients soit **90%** des patients

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

5. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

5.1 Les limites de la méthodologie :

Au cours de cette étude nous avons été confronté à différents problèmes :

- Les PEA et l'ASSR ont été réalisé à l'externe ; le service n'avait pas ces équipements au moment de l'étude
- La difficulté de réalisation des test génétique dû à une incoordination entre l'équipe d'ORL et l'équipe des généticiens
- Difficulté de collecte de donnés car tous les renseignements n'étaient pas disponibles dans les dossiers ; il a été laborieuse de retrouver certains patients
- Le niveau éducationnel des parents en partie responsable de l'absence des carnets de santé de l'enfant et de suivi de grossesse dont il est issu et aussi s'ajoute à cela le bas niveau de suivis des grossesses et des nouveau-nés.

5.2 Aspect épidémiologique :

5.2.1 Prévalence :

2126 personnes ont été recensé en consultation externe ; **52** personnes répondaient à nos critères, ce qui représente une prévalence **2.4%** des consultations externes du service ORL de l'hôpital CHU-GT.

Poumale (9) Ngaba O (37) ont noté respectivement une prévalence de **17,24 %** et **15,5%** en milieu scolaire.

5.2.2 L'âge :

L'âge des enfants au moment de leur première consultation était entre **1 mois et 60 mois**, les patients âgés de **24mois-36mois** ont été les plus représentés soit un taux de **34,6%**, la moyenne d'âge est de **38,35 mois**, l'écart type est de **14,55**.

La prédominance de ces tranches d'âge s'explique d'une part par un **retard diagnostique et l'absence de dépistage néonatal** et d'autre part le fait qu'à cet âge, l'enfant à un vocabulaire riche la suspicion d'une surdité est plus évidente par les parents.

Ce résultat est similaire à celui de **Es-saadia Asbaisi**(38) au Maroc qui avait trouvé une moyenne d'âge de **38 mois** et proche de celui de **Riga M** (39) qui avait trouvé un âge moyen de **36 mois**.

5.2.3 Sexe :

Nous avons noté une prédominance masculine dans **53,8%** des cas contre **46,2%** de fille avec un sexe ratio à **1,16%**. Nos résultats sont semblables à celui de **Diallo et al.** (1) et de **Mohamed Ag et coll** (15) qui avaient trouvé une prédominance masculine respectivement **54,8%** ; **65,22%**.

Cependant les causes de cette différence demeurent inconnues mais ne semblent pas influencer les données étiologiques.

5.2.4 Fratrie :

Dans notre étude l'ainé était le plus représenté avec **38.5% des cas**, puis le 2^{ème} enfant avec **21,2%**.

Ce même constat, a été fait par **Leuci-Huberman** (40) chez qui, l'enfant déficient auditif est l'ainé dans 53 % et 2^{ème} dans 35 % des cas. Le même résultat a été obtenu par **H. Aboubacar Salissou** (41) au Mali chez qui l'enfant déficient auditif est l'ainé dans 46 % des cas et 2^{ème} de la fratrie dans 19% des cas.

Ce résultat s'explique par le fait que le facteur de risque tels que l'anoxie qui était présent chez **40,4%** de nos patients est plus marqué chez les primipares ; selon une étude réalisé par Gabriel.S (42) ; Nimaga.D(43) le taux d'anoxie cérébrale a été plus élevé chez les nouveau-nés de mère primipare avec respectivement **44.8%** **49,4%** des enfants présentant une anoxie étaient de mères primipares.

5.3 Aspect clinique :

5.3.1 Statuts vaccinale :

Nous avons noté que **90.4%** de nos patients avaient un statut vaccinal complet contre 9.6% dont le statut était incomplet.

Ceci s'explique d'une part par le fait qu'il y'a une forte sensibilisation de la population sur les avantages de la vaccination et d'autres part le programme élargi

de vaccination est accessible et gratuit dans la majeure partie des structures de santé du Mali.

5.3.2 Facteurs de risque :

Selon la littérature, la prévalence de la surdité serait jusqu'à dix fois plus élevée chez la population de nouveau-né avec facteurs de risque par rapport à la population globale (44). Les facteurs de risque de la surdité néonatale retenus dans la majeure partie des publications traitant le même sujet sont ceux recommandés par le **JCIH de l'académie américaine de pédiatrie** (45). Néanmoins certains auteurs ont élargi ces recommandations à d'autres facteurs de risque (46). Dans notre étude, nous nous sommes basés sur les recommandations du **JCIH**, auxquelles nous avons additionné des facteurs de risque recommandés par ces auteurs. Nous avons pris en compte les facteurs de risques suivants (39,41) :

- **En période prénatale :**

histoire familiale de déficit auditif (hypoacousie avec ou sans appareillage avant l'âge de 50 ans chez un apparenté de 1er ou 2ème degré), une consanguinité parentale au 1er ou au 2ème degré, l'infection in utéro par cytomégalovirus (CMV), rubéole, toxoplasmose et syphilis, des substances, médicaments ou traitements tératogènes pouvant provoquer des surdités (radiothérapie lors du premier trimestre, alcool et aminosides durant la grossesse), un diabète maternel pré gestationnel ou gestationnel.

- **En période péri- et post natale :**

un score d'Apgar <7 à 5 minutes de vie, un âge gestationnel <36 semaines d'aménorrhée, un poids de naissance <1,5 Kg, une souffrance fœtale avec asphyxie, un accouchement dystocique avec traumatisme crânien obstétrical, une médication ototoxique, un ictère nécessitant une photothérapie intensive ou une exsanguino-transfusion, un séjour en USIN >5 jours, une ventilation assistée, la présence d'une malformation notamment celle de la tête et du cou et tout syndrome polymalformatif associé à une hypoacousie, une maladie neurologique, les maladies endocriniennes et métaboliques (hypothyroïdie, diabète et

insuffisance rénale) ainsi que les maladies infectieuses de l'oreille moyenne et/ou interne en période néonatale.

Un ou plusieurs **facteurs de risque** était associé chez **80,8%** des patients tandis que dans **19,2%** des cas aucun facteur de risque n'a été retrouvé. Ce résultat concorde avec celui de **Schmidt**(47) ; **Es-saadia Asbaisi** (38) chez qui, les distributions des enfants sourds présentant un facteur de risque sont respectivement de **54 % et 51%**.

Facteurs de risque retrouvés sont entre autre :

- **Anoxie** : l'anoxie était associée à la surdité chez **40%** des patients.

Ce résultat diffère de celui de **Youchikawa et al** (48), **Es-saadia Asbaisi** (38) et **Diallo et al.** (1) qui avaient trouvé respectivement **7,8%, 9% et 13,7%** des nouveau-nés traités en réanimation néonatale pour souffrance néonatale. Ces résultats sont supérieurs aux données de la littérature ou la prévalence de la surdité chez les enfants ayant nécessité un séjour en unité de soins intensifs est **2 à 4%** (49).

- **Prématurité** : la prématurité était présente chez **19%** de nos patients.

Ce résultat diffère de celui **Charnolé.A** (50) qui avait trouvé **11%** et **Es-saadia Asbaisi** (38) qui avait trouvé **2.6%**.

- **Hypotrophie** : hypotrophie était associé dans **29%** des cas.

Ce résultat s'approche de celui de **Mehtari-Chabane et al** (51) qui avait trouvé **22,7 %** de nouveau-nés ayant un poids de naissance inférieur à 1,5 kg présentant une surdité néonatale.

Les données de la littérature rapporte qu'un poids de naissance inférieur à **1500 g**, et cela, quel qu'en soit le terme, s'accompagne d'une prévalence accrue de surdité de l'ordre de **6/1000** (52)

Ce résultat ne fait que confirmer que l'hypotrophie est un facteur de risque non négligeable de la surdité.

- **Ictère** :

L'ictère par hyper bilirubinémie (non conjuguée) est toxique pour les centres cérébraux dont se trouve les noyaux auditifs. Cette bilirubine libre se fixe sur les noyaux gris centraux entraînant des lésions cérébrales avec une atteinte des nerfs crâniens et particulièrement celle du VIII. L'atteinte de ce dernier est irréversible et se traduit, en générale, par une surdité bilatérale prédominante sur les sons aigus (53)

Dans notre série l'ictère néonatale était présent chez **8%** de nos patients.

Ce résultat diffère de celui **Es-saadia Asbaisi** chez qui **3,8%** des enfants ont présenté un ictère néonatal, pour avoir des résultats interprétables, il aurait été nécessaire que nous ayons une précision sur le taux de bilirubinémie, ce qui n'était pas réalisable.

➤ **L'infection néonatale et la méningite**

Nous avons noté que **15%** de nos patients présentaient une infection néonatale entre 0-28 jours ; cependant nous n'avons pas pu avoir de précision sur la nature de ces infections (virale, bactérienne, fongique ou parasitaire) au cours de notre étude. Certains de ces infections aurait pu être des méningites néonatales.

La méningite est responsable d'une labyrinthite par contamination bactérienne de la cochlée à travers les méninges.

Néanmoins une surdité post **méningite infantile** était associée chez **11,5%** de nos patients. Ce résultat concorde avec celui de **H. Aboubacar Salissou** (41) du **Mali** qui avait conclu que la méningite bactérienne est retrouvée dans **11 %** des cas comme un facteur risque et diffère de celui de **Diallo et al.** (1), **Es-saadia Asbaisi** (38) et de **Mehtari-Chabane et al.** (51) qui avaient trouvé respectivement **42%**, **2.6%** et **21,4%** à **Conakry ; Marrakech ; Algérie.**

Cette différence de résultat s'explique par la disconcordance des variables épidémiologiques de la méningite pour chaque pays.

➤ **La prise de médicaments ototoxique :**

La notion de prise de médicaments ototoxiques type **Quinine** était associé dans **11% des cas**. Ce résultat diffère de celui de **H. Aboubacar Salissou (48) et Diallo et al. (46)** chez qui le traitement par des médicaments ototoxiques représentait respectivement **21% et 3,2%**.

Ce taux élevé de prise de médicaments ototoxiques (sels de quinine) peut se justifier par la persistance des maladies comme le paludisme qui sévissent encore dans nos milieux.

➤ **ATCD familial de surdité :**

84,6% de nos patients étaient issus de parents normo-entendant, ce résultat est proche des données la littérature qui rapporte qu' environ **90%** des enfants sourds sont issus de parents normo-entendant (54). Il est inférieur à celle de **Mohamed Ag et coll (15)** qui s'approchait plus des données de la littérature avec **91,3%** de parents normo-entendant.

Nous avons noté la présence **d'ATCD familial** de surdité chez **15%** de nos patients.

Nos résultats se rapprochent de celui **Ridal (55) et Es-saadia Asbaisi (38)** qui avaient trouvé respectivement **12% et 11,5%** et elles sont inférieurs à celui de l'étude **Trent (56)** ou **31%** des patients avaient des **antécédents familiaux de surdité**.

➤ **Mariage consanguin :**

Les surdités d'origine génétique, syndromique ou non syndromique représentent entre 30 et 40% des étiologies de la surdité neurosensorielle de l'enfant. Elles peuvent se transmettre selon un mode autosomique récessif. Ce dernier est favorisé par la consanguinité (57). **Arslan S et al.** ont rapporté un lien significatif concernant la consanguinité parentale et la surdité néonatale (44)

Dans notre série ; la notion de mariage consanguin tout degré confondu était présente chez **36%** de nos patients. Ce résultat est **inférieur** à celui de **Es-saadia Asbaisi (38), Ratbi I (58)** qui ont trouvé respectivement une proportion de **48,7%**

et **56%**. Il est supérieur à celui de **Longhitano and Bruno** (59) qui a trouvé une proportion de **22,4%**. Ce résultat peut s'expliquer par le fait que dans notre société nos valeurs traditionnelle tendent vers une appréciation plus positive des mariages consanguins par rapport aux mariages non consanguins.

Ce facteur important dans la genèse des surdités génétique est très inquiétant, il est clair que l'accent doit être mis là-dessus ; selon **Mehtari-Chabane et al.** (51) le risque de surdité néonatale était **quatre fois** (4) plus élevé chez un nouveau-né issu de mariage consanguin par rapport à un nouveau-né issu de parents non consanguins.

5.3.3 Les signes révélateurs :

Trois signes étaient constamment retrouvés comme révélateurs dans des proportions différentes :

➤ **Un retard d'acquisition du langage**

environ **60%** des surdités ont été constaté par les parents par ce signe ; bien que sa constatation soit un peu tardif par rapport aux autres signes; ce résultat s'approche de celui de **Es-saadia Asbaisi** (38) qui avait trouvé **61%** ; ce résultat était supérieur à celui de **H. Aboubacar Salissou** (41) et de **Mbou** (60) qui avait respectivement trouvé **27%** et **21,4%**. Ce pourcentage élevé du retard de langage dans notre série est attribuable à divers facteurs : d'une part par l'absence de dépistage systématique et d'autres part l'absence d'un programme de sensibilisation des parents sur les signes et impacts de la déficience auditive ;

➤ **L'absence de réaction au bruit**

A été constaté chez **27%** de nos patients ; bien qu'il soit un signe précoce mettant en doute l'audition de l'enfant, ce résultat est proche de celui de **Es-saadia Asbaisi** (38) qui avait trouvé un taux de **21,8%** mais ce résultat était supérieur à celui de **H. Aboubacar Salissou**(41) qui avait trouvé un taux de **3%**. Ces données confirment l'hypothèse de l'absence de sensibilisation des populations sur les signes et impacts de la surdité au **Mali**.

➤ Une régression du langage

A été constaté chez **13%** des patients ; ce résultat est supérieur à celui de **H. Aboubacar Salissou** (41) ; **Es-saadia Asbaisi** (38) qui ont trouvé respectivement **3% et 2,6%**.

5.3.4 Age d'apparition de la surdité :

75% des surdités étaient périlinguale ; nous n'avons pas pu comparer ce résultat avec les données de la littérature. Toute fois ceci pourrait s'expliquer par le fait qu'à cette période ; l'enfants à un vocabulaire plus riche, la suspicion d'une surdité est plus évidente.

5.3.5 Signes associés à la surdité ou autres état pathologiques :

Dans notre série, nous n'avons pas noter de signes otologiques associés à la surdité ; ce résultat diffère de celui de **H. Aboubacar Salissou** (41) chez qui l'otalgie et l'otorrhée ont été les signes otologiques associés les plus fréquents, dans respectivement **30 % et 16 %** des cas. Ceci s'explique par le fait que nos surdités étaient majoritairement de perception au cours de laquelle il n'existe pas d'atteintes de l'oreille externe et moyenne d'où la rareté des signes otologique et d'autres part la tranche d'âge de 0 à 5 ans chez qui la mise en évidence de certains signes comme les acouphènes ; les vertiges sont vraiment difficile.

Cependant des anomalies oculaires étaient présente chez **3,84%** ; nous n'avons pas pu avoir de précision sur la nature de ces anomalies. Ce résultat est inférieurs aux données de la **littérature** ou il existe un handicap associé dans **20 à 30%**, rendant la prise en charge plus difficile et coûteuse (32) ;

Es-saadia Asbaisi (38) a trouvé une proportion supérieure à la nôtre chez **29,5%** d'enfants qui ont une pathologie ou un handicap associé ; il s'agit d'un handicap moteur dans **39%** et dans **30,5 %** des cas c'est un trouble visuel.

Notant également que le **syndrome d'USHER** associé à des manifestations oculaire allant des troubles de la réfraction oculaire a la cécité dont la prévalence est de **12,8%** dans les surdités congénitales (61).

5.3.6 Otoscopie :

L'otoscopie était normale chez 98% des patients ; nous avons noté des anomalies de la membrane tympanique (tympan terne bleuté) dans 2% des cas. **Ceci s'explique par le fait que nos surdités étaient plus de perception.**

Nos résultats diffèrent de celui **H.Aboubacar Salissou** (41) qui a retrouvé une malformation de l'oreille externe (aplasie majeure grade II) dans **0,5%** et de **Ozcan** (23) qui a retrouvé, une rétraction tympanique dans **8,3%** des cas, une perforation tympanique dans **1,8%** et aucun cas de tympan terne.

5.3.7 Examen complémentaire :

Pour notre étude tous nos sujets ont bénéficié d'un PEA et ASSR de marque ECHODIA base sur ordinateur pour la confirmation diagnostic et précision sur la nature de la surdité.

5.3.8 Caractéristiques de la surdité :

La surdité était bilatérale chez **100%** de nos patients ; ce résultat est similaire à celui de **Diallo et al.** (1) qui avait trouvé une surdité bilatérale dans tous les cas et proche de celui de **H.Aboubacar Salissou** (41) qui avait trouvé un taux de **94%**. Cela se justifie par le fait que la surdité bilatérale est beaucoup plus handicapante que la surdité unilatérale qui a peu d'impact sur le développement du langage et sur la communication de l'enfant (6).

Il s'agissait d'une surdité de perception chez **98%** de nos patients ; ce résultat s'approche de celui de **A.Charnolé** (50) et **Ozcan**(23) qui avait trouvé que les **surdités de perception** était le type de surdité le plus fréquent dans leur étude respective avec **72,5 % et 92,2% des cas.**

La répartition des patients par rapport au niveau de surdité retrouvait selon la BIAP : la **surdité profonde** était la plus représentée avec **90.4%** avec une prédominance de surdité cophotique chez 78.9% de cas ; une surdité **moyenne** dans **5,8%** et **légère** dans **1,9%**. Nos résultats sont similaire à de celui de l'étude d'**Ozcan** (23) et l'étude d'**Es-saadia Asbaisi** (38) qui ont objectivé une

prédominance des surdités profondes dans respectivement **60,7%** et **67,7%** des cas.

5.3.9 Aspect étiologique :

La surdité était acquise chez **59,7%** de nos patients et congénitale chez **25%** des cas et aucune étiologie n'a été retrouvée dans **17,3%**.

Ce résultat diffère des données de la littérature où l'étiologie principale des surdités de perception de l'enfant est génétique (65,31,66) ; dans la série de **A.Charnolé** (50) l'origine génétique prédominait avec **44%** des cas ; dans la même série il existait une mutation des gènes de la **connexine 26** dans **8 %** des cas (dans **4 %** à l'état homozygote, dans **4%** à l'état hétérozygote). Ce faible taux de surdité génétique s'explique par le fait que nos moyens étaient limités dû à l'absence de coordination entre l'équipe ORL et celui des généticiens.

5.4 Aspect thérapeutique :

Nous avons constaté dans notre étude des difficultés de prise en charge adéquate surtout que nos surdités étaient quasi neurosensorielles où les implants cochléaire et appareillages viennent en premier ligne de la prise en charge ; en fait le traitement était coûteux pour la plupart des parents ; néanmoins nous les avons sensibilisés par rapport à la nécessité du traitement.

- Les **implants cochléaires** ont été indiqués chez **47 patients** avec une surdité bilatérale profonde soit **90,4%** de nos patients ;
- **L'appareillage et l'orthophonie** ont été indiqués chez **4 patients** avec une surdité bilatérale moyenne soit **7.7 %** ;
- **ATT a été réalisé chez 1 patient** atteint d'un otite seromuqueuse soit **1.9%**.

CONCLUSION

6 CONCLUSION :

Les surdités de l'enfant représentent une pathologie importante en ORL ; Ceci augure les conséquences importantes sur l'acquisition du langage, de comportement et de l'éducation des enfants. Ce fait est aussi d'autant plus grave qu'il s'agit des surdités bilatérales et de perception. L'état de sous médicalisation comme dans notre contexte ne permet pas par rapport au plateau technique d'explorer convenablement ces patients surtout lorsqu'il s'agit de surdité génétique et d'établir un diagnostic aux fins d'une prise en charge adéquate. Les difficultés thérapeutiques sont liées au couts de la prise en charge qui n'est pas chose facile pour une population à faible revenu. Cette étude met aussi en évidence une prédominance des étiologies acquises. Nous pouvons conclure en rappelant que la surdité est un déficit sensoriel fréquent chez l'enfant et qu'une prise en charge spécialisée débutée précocement améliore le pronostic fonctionnel de l'enfant en vue d'un développement harmonieux et d'une insertion sociale parfaite.

RECOMMANDATIONS

7 RECOMMANDATIONS :

Au terme de notre étude nous avons formulé les recommandations suivantes :

Aux autorités :

- Fournir un appui technique aux hôpitaux ; au CSREF ; CSCOM ; pour qu'ils élaborent et mettent en œuvre des plans de dépistage d'abord néonatale puis préscolaire pour réduire au maximum l'impact de la perte d'audition sur le développement et la réussite scolaire de l'enfant.
- Mettre en place des programmes de sensibilisation radio ; télévisions pour sensibiliser les populations sur les signes direct et indirect de la surdité de l'enfant afin de permettre la détection rapide des cas.
- Elaborer et diffuser des recommandations pour lutter contre les grandes causes évitables de déficience auditive ;
- Etablir des partenariats pour fournir des services et des prothèses auditives abordables ;
- Promouvoir l'insertion sociale des enfants atteints de déficience auditive.

Au personnel sanitaire :

- Améliorer le suivi des femmes enceintes par des agents de santé qualifiés ;
- Améliorer les soins prénatals et périnatals, y compris en promouvant les accouchements sans risque ;
- Éviter d'utiliser des médicaments ototoxique sauf sur prescription d'un agent de santé qualifié et à condition que la posologie soit soigneusement contrôlée ;
- Adresser à un service compétent les nouveau-nés à haut risque (ceux pour lesquels il existe des cas de surdité familiale, ceux qui sont d'un faible poids à la naissance ou qui ont souffert d'asphyxie à la naissance, ictère, de méningite, etc.) pour évaluation de l'audition, diagnostic et traitement éventuel.

Aux populations :

- Une consultation ORL immédiate, devant toute suspicion d'un trouble d'audition chez l'enfant.
- Arrêter l'automédication devant toute surdité chez l'enfant.
- Bien suivre les traitements et les conseils donnés par le médecin.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUE

8 REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUE

1. Diallo AO, Keita A, Odzili FAI, Balde Y, Diallo MT, Conde B, et al. Surdit  de l'Enfant   Conakry (Guin e) : Analyse d'un Groupe de 124  l ves d'une  cole de Sourds-Muets. Health Sci Dis 2017; 18 (2): 44-47p.
2. Langagne T, L v que M, Schmidt P, Chays A. Universal newborn hearing screening in the Champagne-Ardenne region: fo A 4-year follow-up after early diagnosis of hearing impairment. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010 ;74(10) :1164-1170.
3. Haute Autorit  de Sant  (HAS). Evaluation du d pistage n onatal syst matique de la surdit  permanente bilat rale. [Page consult  le 20/06/2013]. [En ligne]. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_513169/fr/evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale.
4. Encyclop die m dicale- Doctissimo. L'enfant sourd ou malentendant. [Page consult e le 21/01/15]. [En ligne]. http://www.doctissimo.fr/html/sante/encyclopedie/sa_884_surdite_enfant.htm.
5. Giacobino A, Ranza EN, Abramowicz M, Senn P, Cao Van H. G n tique des troubles auditifs chez l'enfant. Rev M dicale Suisse. 2019 ;15(665) :1740-5.
6. Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A. Classification et traitement des surdit s de l'enfant. Edition Elsevier Masson SAS- Encyclo.Med.Chir Oto-rhino-laryngologie. 2004 ; 20-190-C-20.
7. Organisation mondiale de la sant  (OMS). Surdit  et d ficiance auditive [Internet]. [Cit  10 janv 2022]. Disponible sur : <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
8. Institut national de la sant  et de la recherche m dicale (Inserm). D ficiences et handicaps d'origine p rinatale : d pistage et prise en charge. Paris : Les  ditions Inserm, (Expertise . Trop Med Int Health 2016; 21 (2): 158-65.
10. Poumale F, Gamba EP, Nali MN. D pistage de surdit  dans les  coles fondamentales de la ville de Bangui. J Tunis ORL Chir Cervico-Faciale. 2012 ;28 :18-22.
11. Pouyat-Hou e S. Enfant sourd du Mali. Magasine Francoph Handicap en Ligne Yanous F vrier 2013 ; 1(38) : 16-18
12. Berth  I. Hypoacousie aspects  pid miologiques, cliniques et th rapeutiques chez les 15ans et plus au CHU GT de Bamako [PhD Thesis]. Universit  des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako ; 2020 152p
13. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garab dian EN, Loundon N. D pistage n onatal de la surdit  : pr valence et prise en charge m dicale et param dicale des surdit s bilat rales dans une cohorte de nouveau-n s en  le-de-France. Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale. 1 avr 2016 ;133(2) :86-90.
14. Fran ois M, Boukhris M, Noel-Petroff N. Scolarit  de l'enfant sourd et b n fice d'un diagnostic pr coce. Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale. 2015 ;132(5) :232-6.
15. Ag Mohamed A, Soumaoro S, Timbo SK, Konipo-Togola F : Surdit  de l'enfant en Afrique noire : cas de l' cole des jeunes sourds de Bamako. M decine d'Afrique Noire : 1996 ;43(11) :570-575

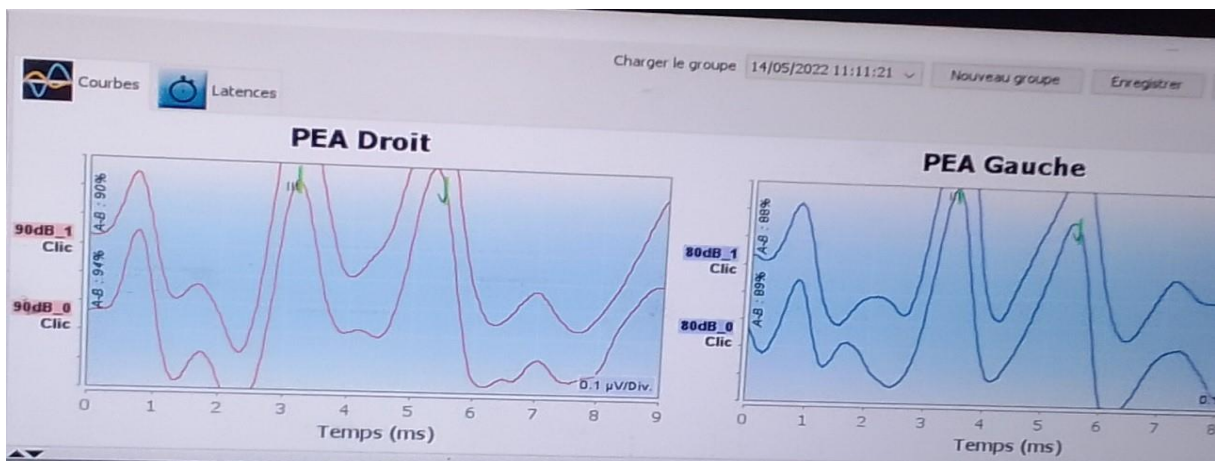
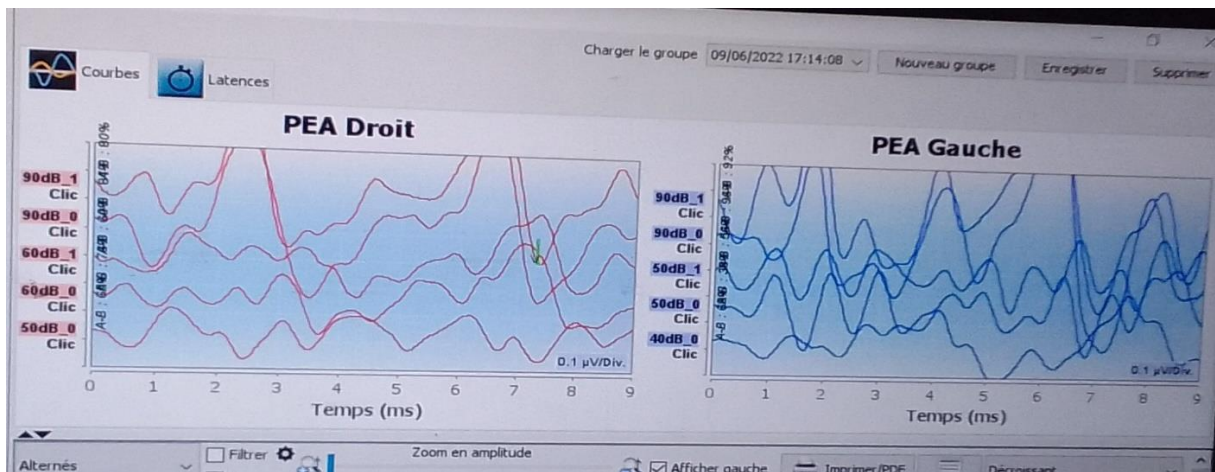
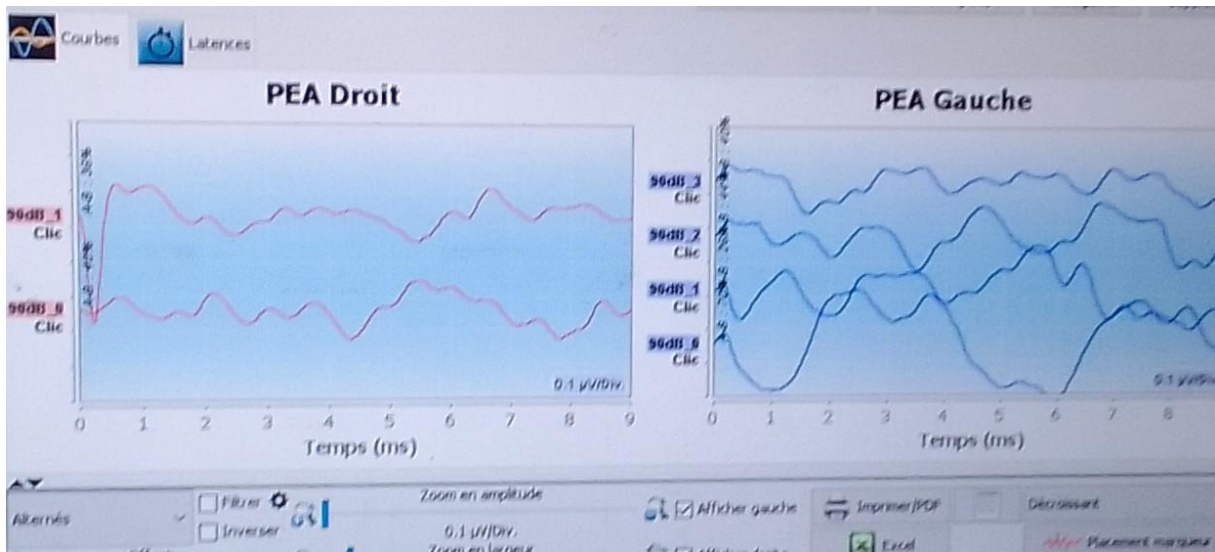
16. Ayache D. et Bonfils P. Anatomie ORL, Collection Med- Line, 2002-2003, 1-36 p.
17. Albert Mudry. L'oreille moyenne | Otologie - [Internet]. [Cité 12 févr 2022]. Disponible sur : <https://www.oreillemudry.ch/loreille-moyenne/>
18. Thomassin J.-M., Dessi P., Danvin J.-B., Forman C. Anatomie de l'oreille moyenne. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-015-A-10, 2008.
19. E.Sauvaget. Les tests électriques avant implantation cochléaire : les PEA par stimulation électrique de la cochlée[thèse]. Université de Nantes, 2000, 104p. Disponible sur : <http://nantesorl.free.fr/Theses/TheseES.pdf>
20. Albert Mudry. L'oreille interne Otologie [Internet]. [Cité 13 janv. 2022]. Disponible sur : <https://www.oreillemudry.ch/66/>
21. Biacabe B, Momt A, Bonfilsp A. Anatomie fonctionnelle des voies auditives. Encycl Méd. Chir, Oto-Rhino-Laryngologie 1999; 20 – 022 – A – 10: 7P.
22. Albert Mudry. Physiologie de l'audition Otologie - [Internet]. [Cité 13 janv 2022]. Disponible sur : <https://www.oreillemudry.ch/physiologie-de-l%E2%80%99audition/>
23. Ozcan O, Silan F, Oghan F. Evaluation of deaf children in a large series in Turkey. International Journal of otorhinolaryngology 2005 ; 69 : 367–373.
24. Gouin S, Patel, H. La surdité chez l'enfant : soyez à l'écoute. Journée de pédiatrie. Août 2004. p 71-75.
25. Paillard, A. Surdit  : d pister c'est soigner. S lection reader's digest, 2007.
26. Lina G, Granade A, Try E. Conduite   tenir devant une surdit  de l'enfant. Encycl M d. Chir Oto-rhinolaryngologie. 2005 ; 2 : 290–300.
27. Kennedy CR, Mccann DC, Campbell MJ et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. N Engl J Med 2006;354(20): 2131-2141
28. Economic costs associated with mental retardation, cerebral palsy, hearing loss and vision impairment. United States, 2003- 2004 ; 53(3) :57-59
29. Olivier Deguine, Vincent Darrouzet. Electrophysiologie en Oto-Rhino-Laryngologie, Paris 2008, 1(17) 280p.
30. Soci t  fran aise d'audiologie. Le guide de bonnes pratiques en audiom trie de l'enfant, 2009. <http://www.sfaudiologie.fr/Drupal/sites/default/files/GBP E.pdf>. In.
31. P.Bonfils, P.Avan. Le livre de l'interne : exploration fonctionnelle de l'audition. Paris : Lavoisier ; 2011.
32. Pol C. Epid miologies et  tiologies des surdit s de l'enfant. Rev Arch pediatri. 2003; 10 (1): 148-163.
33. Fuchsmann C, Tringali S, Disant F, Buiret G, Dubreuil C, Froehlich P, et al. Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results. Acta Otolaryngol 2010 ;130 :1343–51.
34. Haute autorit  de sant . Le traitement de la surdit  par implants cochl aires ou du tronc c r bral. 2012.

https://www.hassante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche_bon_usage_implants_cochleaires.pdf.

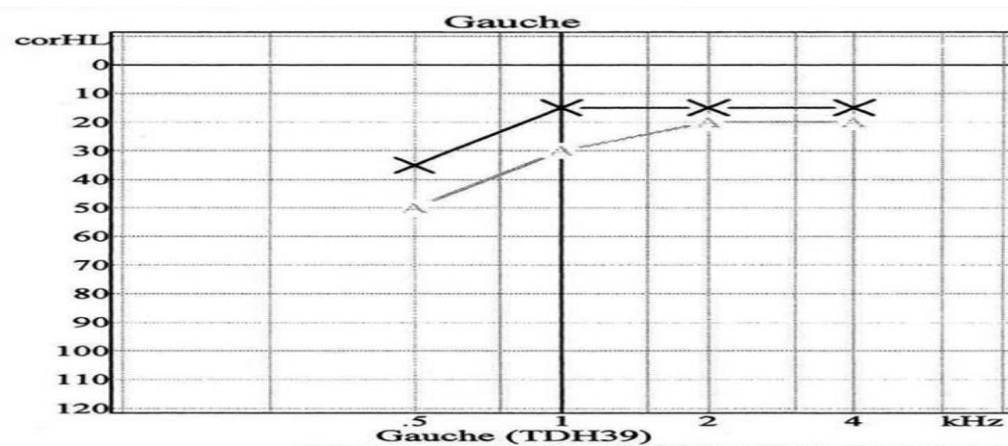
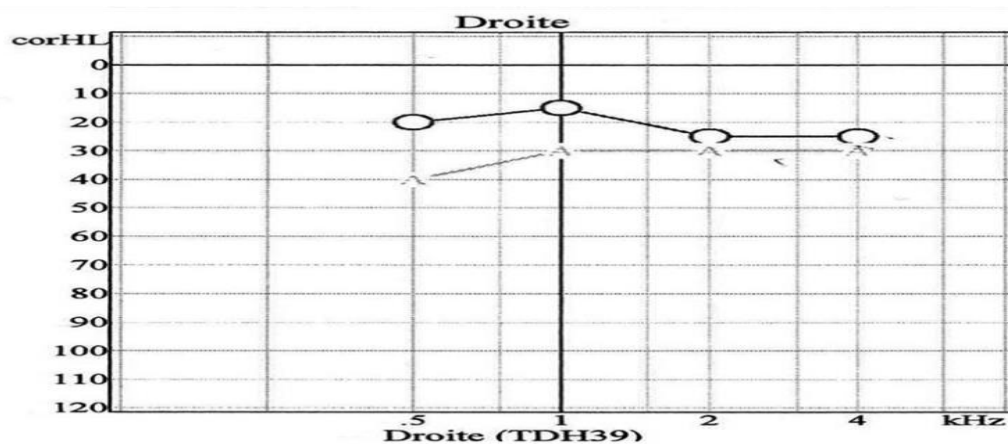
35. François S, Stéphane R, Eric T, Pascal B, Joël B, Catherine B et al. Recommandations de la SFORL (version courte) sur l'indication de l'implant cochléaire chez l'enfant. Paris, 2019, 25p.
36. Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou. Place de l'aérateur transtympanique dans le traitement de l'otite sérumuqueuse bilatérale. Paris 2008, 1-9.
<http://www.orlfrance.org/article.php?id=42>. In.
37. O.Ngaba, OA.fouda, A.Ndjolo, G.Bengono. Prévalence de la surdité en milieu scolaire à Yaoundé. *Mother and child health* 2004 ; vol. 1(3) ; 172-175.
38. A.saadia. Les surdités de l'enfant[Thèse]. Université Kadi Ayyad faculté de Médecine et de Pharmacie Marrakech 2009, 131p.
39. Riga M, Psarommatis I, Lyrach et al. Etiological diagnostic of bilateral, sensorineural hearing impairment in a pédiatric Greek Population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005 ; 69 : 449-455.
40. Leuci-Huberman Viviana. Déficit auditif : les premiers signes chez l'enfant : enquête auprès de 94 familles et 101 médecins généralistes Francs-Comtois. [Thèse de Médecine]. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Besançon, 2007 ; 07-032.
41. Hadizatou AS. Les surdités de l'enfant aspect épidémiologiques, clinique et étiologique. Thèse de médecine CHU-Gabriel Toure Bamako, Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako ; 2015 ; 124p
42. Sanogo G. Aspect cliniques et épidémiologiques de l'anoxie cérébrale néonatale au centre de sante de référence de la commune V du district de Bamako. Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako, 2017, 103p.
43. Dramane Nimaga. Souffrance fœtale aiguë dans la maternité du centre de santé de référence de la commune V, Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako Faculté de médecine et d'odontostomatologie du Mali, 2007, 110p
44. Arslan S, Işık AU, Imamoğlu M, Topbaş M, Aslan Y, Ural A. Universal newborn hearing screening; automated transient evoked otoacoustic emissions. *B-ENT*. 2013;9(2):122-31.
45. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Journal of Early Hearing Detection and Intervention*, 4(2), 1-44.
46. Kountakis SE, Skoulas I, Phillips D, Chang CY. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective stud. *Am J Otolaryngol*. 2002 May-Jun;23(3):133-7.
47. Schmidt P, Leveque M, B.Danvin J et al. Dépistage auditif néonatal systématique en région Champagne – Ardenne : à propos de 30500 naissances en deux années d'expériences. *Ann Otolaryngol Chir Cervico-facial* 2007; 124: 157-165.
48. Yoshikawa S, Ikeda K, Kudot et al. The effectus of hypoxia, premature birth, infection, ootoxic drugs, circulatory system and congenital disease one neonatal hearing loss. *Auris Nasus Larunx* 2004 ; 31 : 361-8.
49. Morlet T, Moulin A, Putet G et al. Dépistage des troubles auditifs chez des nouveau-nés à risque. *Ann otolaryngol chir cercifac* 200 ; 118(1) : 11-18.

50. Charnolé A. Evaluation du dépistage et diagnostic de la surdité chez l'enfant au CHU de Nantes. Thèse de médecine 2009, 131p.
51. Mehtari-Chabane et al. Neonatal deafness: study of risk factors. Algerian Journal of Health Sciences, 2021, 03 (03):22-9.
52. Nafstad P, Samuelsen SO, Irgens LM, Bjerkedal T. Birth weight and hearing impairment in norwegians born from 1967 to 1993. Pediatrics 2002; 110: 30.
53. Oh W, Tyson JE, Fanaroff AA, Vohr BR, Perritt R, Stoll B J, et al. Association between peak serum bilirubin and neurodevelopmental outcomes in extremely low birth weight infants. Pediatrics 2003 ; 112 : 773-9.
54. Lauwerier L, Lenclave M, Bailly D. Déficience auditive et développement cognitif. Arch pédiatr 2003 ; 10 : 140–146.
55. Ridal M. et al. Profil étiologique des surdités neurosensorielle sévère et profonde de l'enfant dans la région du centre-nord du Maroc. Art Pan Afr Med J. 2014; 17: 100.
56. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. Br J Audiol 1997 ; 31 (6) : 406-446.
57. Denoyelle F., Marlin S. Surdités de perception d'origine génétique. Encyclopédie médico chirurgicale Oto-rhino-laryngologie. Paris : Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS ; 2005.
58. Ratbi I, Hajji S, Ouldim K et al. La mutation 35 del G du gène de la connexine 26, une cause fréquente des surdités non syndromiques autosomiques récessives au Maroc. Arch pédiatr 2007; 14: 450–453.
59. Nobrega M, Maurice L, Yarajuliano M. Study of the hearing loss in children and adolescents, comparing the periods of 1990 – 1994 and 1994 – 2000. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 829–838.
60. Mbou F.M. et al. Déficits auditifs chez l'enfant martiniquais : bilan de 2 années lettres à la rédaction. Arch pédiatr 2005 ; 12 : 1161–1167.
61. Bureau international d'audiophonologie. Recommandation biap 21/03, Handicaps multiples et atteintes de l'audition : Surdités avec handicap associés. Disponible sur le site : http://www.biap.org/recom_21-3.htm consulté le 17/07/2007.
62. Moulin A, Ferber-Viart C, Berland M et al. Dépistage systématique de la surdité en maternité par otoémissions acoustiques provoquées : aspects pratiques et attitudes parentales. Arch Pédiatr 2001; 8 : 929-936.
63. Rehm HL. A genetic approach to the child with sensorineural hearing loss. Semin Perinatol 2005 ; 29 : 173-181.

ICONOGRAPHIE



Résultats PEA



Audiométrie objective obtenue par ASSR

ANNEXES

9 ANNEXES

Fiche d'enquête :

Numéro de la fiche d'enquête : /...../

Nom et Prénom de l'enquêteur :

.....Tel :

Date d'enquête : /...../...../..... ;

Lieu : Numéro du dossier médical :

/...../ Num. d'enreg. /...../

A) Caractéristiques de l'enfant :

Q1 = Age en année : /...../

Q2 = Sexe : /...../ 1 : Masculin ; 2 : Féminin

Q3 = Rang dans la fratrie : /...../

Q4 = Statut vaccinal (PEV de routine) : /...../ 1 : Complet ; 2 : Incomplet

1) Prénatales :

Q1 = Présence d'Anoxie Néonatale : /...../ 0 : Non ; 1 : Oui.

Q2 = Prise de Médicaments Oto-toxiques durant la grossesse : /...../ 0 :

Absence ; 1 : Quinine ; 2 : Thalidomide ; 3 : Aminosides ;

4 : Antituberculeux.

2) Néonatales :

Q1 = Notion de réanimation à la naissance : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q2 = Infection Néonatale : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q3 = Ictère & Exsanguinotransfusion : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q4 = Prise de Médicaments Oto-toxiques : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q5 = Faible poids de naissance (< 2000g) : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q6 = Pré maturité (< 32 SA) : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q7 = Détresse respiratoire(ventilation) > 5 jours : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q8 = Apgar < 3 à la 1^{ière} mn ou < 6 à la 5^{ième} mn : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q9 = Troubles neurologiques centraux : /...../ 0 : Non ; 1 : Oui.

3) Post-natales :

Q1 = Infection bactérienne : /...../ 0 : Non ; 1 : Méningite ; 2 : Cytomégalovirus.

Q2 = Traumatisme : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q3 = Toxique : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q4 = Gémellité : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

B) Caractéristiques sociodémographiques des parents :

1) Le père

Q1 = Statut marital : /...../ 1 : Célibataire ; 2 : Marié(e) monogame ; 3 : marié(e) polygame ; 4 : Concubin ; 5 : Veuf ; 6 : Divorcé

Q2 = Niveau d'éducation : /...../ 1 : Aucun ; 2 : Primaire ; 3 : Secondaire ; 4 : Supérieure

Q3 = Zone de Résidence : /...../ 1 : Urbaine ; 2 : Péri-urbaine ; 3 : Rurale

2) La mère de l'enfant

Q1 = Statut marital : /...../ 1 : Célibataire ; 2 : Mariée monogame ; 3 : mariée polygame ; 4 : Concubine ; 5 : Veuve ; 6 : Divorcée

Q2 = Niveau d'éducation : /...../ 1 : Aucun ; 2 : Primaire ; 3 : Secondaire ; 4 : Supérieure

3) Recherche des ATCD familiaux des parents :

Q1 = Notion de surdité familiale : /...../ 0 : Absence ; 1 : Arrières grands parents ; 2 : grands parents ; 3 : parents.

Q2 = Notion de Mariage consanguin : /...../ 0 : Absence ; 1 : premier degré ; 2 : deuxième degré.

C) Données Cliniques :

1) Recherche de surdité d'origine génétique

Q1 = Présence du Syndrome de BOR : /...../ 0 : Non ; 1 : Oui.

Q2 = Présence du Syndrome de WOARDENBURG : /...../ 0 : Non ; 1 : Oui.

Q3 = Présence du Syndrome de USCHER : /...../ 0 : Non ; 1 : Oui.

Q4 = Notion de Trizomie-21 : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

Q5 = Autres à préciser

2) Autres états pathologiques

Q1 = Présence d'une Surdité d'origine Infectieuse (Acquise) : /...../ 0 : Non ; 1 : Oui.

Q2 = Pathologie obstructive du conduit auditif externe : /...../ 0 : Non ; 1 : oui.

D) Test PEA (Dépistage de la Surdité) :

Q1 = Oreille Gauche : /...../ 0 : Audition normale (Test Pass), 1 : Audition anormale.

Si PEA_G=1 => Diagnostique PEA_G : /...../

1 = Surdité légère (21 – 40 db) ;

2 = Surdité moyenne I (41 – 55 db) ;

3 = Surdité moyenne II (56 – 70 db) ;

4 = Surdité sévère I (71 – 80 db) ;

5 = Surdité sévère II (81 – 90 db) ;

6 = Surdité profonde I (91 – 100 db) ;

7 = Surdité profonde II (101 – 110 db) ;

8 = Surdité profonde III (111 – 119 db) ;

9 = Cophose (> 120 db).

Q2 = Oreille Droite : /...../ 0 : Audition normale (Test Pass), 1 : Audition anormale.

Si PEA_Dt=1 => Diagnostique PEA_Dt : /...../

1 = Surdité légère (21 – 40 db) ;

2 = Surdité moyenne I (41 – 55 db) ;

3 = Surdité moyenne II (56 – 70 db) ;

4 = Surdité sévère I (71 – 80 db) ;

5 = Surdité sévère II (81 – 90 db) ;

6 = Surdit  profunde I (91 – 100 db) ;

7 = Surdit  profunde II (101 – 110 db) ;

8 = Surdit  profunde III (111 – 119 db) ;

9 = Cophose (> 120 db).



FICHE SIGNALITIQUE

FICHE SIGNALITIQUE :

Nom : DIABATE

Prénom : Lamine

Titre de la thèse :

LES SURDITES DE L'ENFANT DE 0-5 ANS : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES, ETIOLOGIQUES ET THERAPEUTIQUES.

Année Universitaire : 2021-2022

Ville de soutenance : BAMAKO

Pays : MALI

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS).

Secteur d'intérêt : Oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale (ORL-CCF) ; Pédiatrie.

RESUME :

Objectifs : Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques ; étiologiques et thérapeutiques des surdités chez les enfants de 0-5 ans.

Patients et méthode : il s'agit d'une étude rétrospective type descriptive étalée sur une période de 12 mois allant du 1^{er} Janvier 2021 au 31 Décembre 2021. Ont été inclus, tous les patients d'âge inférieurs à 5 ans qui ont consulté pour surdité ou autres symptômes associés à la surdité comme motif de consultation au service ORL – CCF du CHU GT.

Résultats : cinquante-deux (52) patients ont été colligés durant cette période. La moyenne d'âge au moment de l'annonce du diagnostic était de **38,35** mois ; la tranche d'âge la plus représentée de **24-36mois soit 34,6%**. Nous avons noté une prédominance masculine dans **53,8%** avec un sexe ratio à **1,16%**. ; environ **60%** des surdités ont été constaté par les parents par **un retard d'acquisition du langage**. La surdité périlinguale prédominait avec un taux de **75%**. Il s'agissait d'une surdité de **perception bilatérale** chez **98%** des patients. Les **surdités profondes** étaient plus représentées avec **90.4%** de cas. L'examen otoscopique était normal dans **98%** des cas ; La surdité était acquise chez **57,7%** de nos patients et congénitale.

Les **implants cochléaires** ont été indiqué chez **47 patients** soit **90,4%** de nos patients.

Conclusion : Cette étude nous a permis de mettre en évidence la prédominance des étiologies acquises dont la plupart évitables des surdités de l'enfant au Mali, et souligne la nécessité de mettre en place des politiques de sensibilisation massive de la population sur la surdité. De grand effort sont consenti dans le domaine des surdités génétique.

Mots clés : surdité, enfant, épidémiologie ; clinique ; thérapeutique.

Material Safety Data Sheet:

Name: DIABATE

First name: Lamine

Thesis title:

DEAFNESS IN CHILDREN AGED 0-5: EPIDEMIOLOGICAL, CLINICAL, ETIOLOGICAL AND THERAPEUTIC ASPECTS.

Academic year: 2021-2022

Defense city: BAMAKO

Country: MALI

Place of deposit: Library of the Faculty of Medicine and Dentistry (FMOS).

Sector of interest: Otorhinolaryngology and cervicofacial surgery (ORL-CCF); Pediatrics.

ABSTRACT:

Objectives: To study the epidemiological and clinical aspects; etiological and therapeutic deafness in children aged 0-5 years.

Patients and method: this is a retrospective descriptive standard study spread over a period of 12 months from January the 1^{er} 2021 to December the 31, 2021. All patients under 5 years of age who consulted for deafness or other symptoms associated with deafness as a reason for consultation in the ENT – CCF (department of the CHU GT.

Results: fifty-two (52) patients were collected during this period. The average age at the time of the announcement of the diagnosis was **38.35 months**; the most represented age group of **24-36 months**, with 34.6%. We noted a male predominance in **53.8%** of cases with a sex ratio of **1.16%**. Approximately **60%**

of deafness was noted by the parents by a **delay in language acquisition**. **Perilingual** deafness predominated with a rate of **75%**. It was bilateral sensorineural hearing loss in **98%** of patients. Deep deafness was the most represented with **90.4%** of cases. Otoscopic examination was normal in **98%** of cases; Deafness was acquired in **57.7%** of our patients. **Cochlear implants** were indicated in **47 patients** or **90.4%** of our patients;

Conclusion: This study has enabled us to highlight the predominance of acquired etiologies, most of which are avoidable, of childhood deafness in Mali, and underlines the need to put in place policies to sensitize the population massively on deafness. Great efforts are made in the field of syndromic and especially non-syndromic genetic deafness.

Keywords: deafness, child, epidemiology; clinic; therapeutic.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraire. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !