

Base théorique sur la déficience auditive :

1 / Définition de la déficience auditive

La déficience auditive se définit comme une diminution partielle ou totale de la capacité d'entendre les sons, résultant d'une atteinte de l'oreille externe, moyenne, interne ou des voies auditives. Elle se caractérise par une élévation du seuil auditif, mesuré en décibels (dB), qui limite la perception des sons et peut entraîner des difficultés de communication et de développement du langage, en particulier chez l'enfant.

Chez le jeune enfant, plusieurs signes d'alerte peuvent orienter vers une suspicion de surdité. Il s'agit notamment :

- D'une indifférence ou d'une diminution des interactions avec l'entourage ;
- D'une absence de réaction aux bruits forts et imprévus ;
- D'interactions vocales de faible qualité ou d'une persistance du babil ;
- D'un regard fréquent vers les lèvres des interlocuteurs ;
- De troubles du sommeil liés à l'absence de repères auditifs.

La présence d'antécédents familiaux de surdité peut renforcer la vigilance parentale. En cas de doute, un bilan complet du langage et de l'audition est nécessaire.

Selon la classification internationale des surdités, on distingue plusieurs degrés de perte auditive :

- **Surdité profonde** : perte supérieure à 91 dB, sans perception de la parole ;
- **Surdité très sévère** : entre 71 et 91 dB ;
- **Surdité sévère** : entre 56 et 71 dB, empêchant l'acquisition spontanée du langage ;
- **Surdité moyenne** : entre 41 et 55 dB, avec acquisition du langage possible mais altérée ;
- **Surdité légère** : entre 26 et 40 dB, avec un impact limité sur la communication.

2 / Types de déficience auditive :

On distingue principalement deux types de surdité :

La surdité de transmission résulte d'une atteinte de l'oreille externe ou moyenne, perturbant la conduction aérienne du son. Elle est la plus fréquente, généralement acquise, et entraîne le plus souvent une perte auditive légère à moyenne, touchant surtout les fréquences graves.

La surdité de perception est liée à une atteinte de l'oreille interne, notamment de la cochlée. Elle est souvent d'origine congénitale ou génétique et affecte principalement les fréquences aiguës.

La surdité peut également être :

- **Bilatérale**, lorsque les deux oreilles sont atteintes ;
- **Asymétrique**, lorsque l'atteinte concerne une seule oreille.

Dépistage et processus diagnostique en petite enfance :

Le dépistage auditif est réalisé de manière systématique dès la naissance, puis au cours des premières années de vie. Des examens plus approfondis sont indiqués en présence de facteurs de risque prénataux ou périnataux (infections maternelles, prématurité, anoxie, complications à la naissance).

En cas de dépistage positif, l'enfant est orienté vers un centre spécialisé pour établir un profil auditif complet, reposant sur des mesures subjectives et objectives.

Les **mesures subjectives** évaluent les réactions comportementales de l'enfant face aux sons, notamment à l'aide :

- De l'audiométrie tonale et vocale ;
- D'appareils de stimulation sonore adaptés à l'âge ;
- De l'observation des réactions motrices ou d'orientation aux sons.

Les **mesures objectives** comprennent :

- **L'impédancemétrie**, qui évalue le fonctionnement du tympan et de l'oreille moyenne ;
- **Les otoémissions acoustiques (OEA)**, qui mesurent l'activité des cellules ciliées de la cochlée ;
- **Les potentiels évoqués auditifs (PEA)**, permettant d'explorer l'ensemble de la voie auditive et de détecter notamment les surdités rétrocochléaires.

Le dépistage auditif doit être réalisé au cours du premier mois de vie, et un suivi régulier est recommandé chez les enfants présentant des facteurs de risque, parfois jusqu'à l'âge de 6 ans.

Étude de cas clinique – Surdité profonde bilatérale

Kamil est un garçon né le 5 avril 2020. Il est le troisième enfant d'une fratrie de trois garçons. Sa naissance intervient dans un contexte sanitaire particulier lié au premier confinement de la pandémie de COVID-19. Les données médicales recueillies à la naissance sont rassurantes et l'état général du nouveau-né est considéré comme satisfaisant. La plainte parentale porte principalement sur l'absence de réaction de l'enfant aux stimuli sonores et sur l'incertitude concernant ses capacités auditives.

La grossesse s'est déroulée sans complication notable et l'accouchement a eu lieu à terme, par voie basse, sans césarienne ni prématurité. Le développement psychomoteur précoce est décrit comme harmonieux par les parents et aucun retard particulier n'est signalé avant la mise en évidence du trouble auditif. Aucun antécédent neurologique, traumatique ou infectieux n'est rapporté. Sur le plan familial, aucun trouble auditif ou génétique n'est signalé chez les parents ni chez les deux frères aînés, âgés respectivement de 11 et 9 ans.

L'état général de l'enfant est satisfaisant. Une ¹laryngomalacie est toutefois diagnostiquée au cours des premières semaines de vie en raison d'un sommeil bruyant et d'épisodes d'étouffement. Ce trouble respiratoire, lié à une immaturité du larynx, évolue favorablement et se résout spontanément sans séquelles fonctionnelles durables en dehors du trouble auditif.

L'histoire clinique de Kamil est marquée par l'absence de dépistage auditif néonatal. En effet, le test de repérage systématique de la surdité n'a pas pu être réalisé à la maternité en raison d'une panne technique du matériel de dépistage.

¹ Laryngomalacie : une malformation congénitale bénigne du larynx, caractérisée par une immaturité ou une hypotonie des structures sus-glottiques

De retour au domicile familial, les parents commencent progressivement à s'interroger sur les réactions auditives de leur enfant. Ils observent notamment une absence de réaction face à des bruits soudains et intenses. À titre d'exemple, la chute d'un objet métallique à proximité de l'enfant ne provoque ni sursaut ni clignement palpébral. Ces observations suscitent une inquiétude croissante quant à la possibilité d'un trouble auditif.

Par ailleurs, les difficultés respiratoires liées à la laryngomalacie conduisent les parents à consulter les services d'urgence. Cette pathologie respiratoire devient alors la priorité médicale dans les premières semaines de vie, ce qui contribue à retarder l'exploration de la fonction auditive.

Le premier bilan auditif est réalisé le 27 mai 2020 lors d'une consultation de suivi concernant la laryngomalacie. Les professionnels de santé suspectent alors un trouble auditif et recommandent la réalisation d'examens spécialisés.

Une expertise est effectuée le 14 juin 2020 à l'hôpital Necker. Le déroulement de l'évaluation est marqué par plusieurs difficultés techniques, notamment une panne du matériel utilisé pour le test auditif. Un premier résultat laisse initialement penser que l'audition est normale, mais ce résultat est rapidement invalidé en raison du dysfonctionnement technique.

Après répétition du protocole d'examen et réalisation de tests complémentaires, les résultats confirment finalement la présence d'une **surdité profonde bilatérale**.

L'annonce du diagnostic représente un moment particulièrement difficile pour la famille, les parents décrivant cette situation comme un choc émotionnel important.

L'ensemble des données cliniques et paracliniques permet de poser le diagnostic de **surdité neurosensorielle profonde bilatérale** chez un nourrisson sans antécédent médical ou familial connu pouvant expliquer directement cette atteinte.

La sévérité de la déficience auditive implique un risque important pour le développement du langage oral, de la communication et des interactions sociales si une prise en charge précoce n'est pas mise en place.

À la suite du diagnostic, une prise en charge précoce et globale est mise en place.

Kamil est orienté vers un **Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP)** afin de bénéficier d'un accompagnement pluridisciplinaire incluant un suivi médical, psychologique, éducatif et orthophonique.

Sur le plan auditif, une solution d'appareillage est envisagée. Après évaluation spécialisée, la décision est prise de procéder à une **implantation cochléaire**, dispositif permettant de stimuler directement le nerf auditif et de favoriser l'accès aux informations sonores nécessaires au développement du langage.

La rééducation orthophonique vise plusieurs objectifs principaux :

- Favoriser l'éveil auditif et la perception des sons ;
- Développer les capacités d'attention auditive et de discrimination phonétique ;
- Soutenir l'émergence et le développement du langage oral ;
- Stimuler les compétences communicationnelles et interactionnelles ;
- Accompagner la famille dans la mise en place d'un environnement communicationnel riche et adapté.

La participation active de la famille constitue un élément central du projet thérapeutique. La mère décide d'aménager temporairement son activité professionnelle afin d'assurer la régularité du suivi. Les interactions quotidiennes avec la fratrie participent également à la stimulation linguistique et sociale de l'enfant.

À l'âge de trois ans, l'évolution de Kamil apparaît favorable. Les bilans réalisés montrent l'émergence de compétences communicationnelles satisfaisantes. L'enfant commence à produire des énoncés verbaux, imite les productions langagières de son entourage et manifeste un intérêt croissant pour les interactions sociales.

L'objectif à court terme concerne l'intégration scolaire. Une **scolarisation en milieu ordinaire** est envisagée, accompagnée d'adaptations pédagogiques et d'un suivi spécialisé afin de favoriser l'inclusion scolaire et le développement des compétences langagières.

Cette étude de cas met en évidence le parcours diagnostique et thérapeutique d'un enfant présentant une surdité profonde bilatérale dans un contexte particulier de crise sanitaire. Elle souligne l'importance du dépistage auditif néonatal, de la vigilance parentale et de la précocité de la prise en charge.

Malgré la sévérité initiale de la déficience auditive, l'implantation cochléaire, l'accompagnement spécialisé et l'implication familiale ont permis à l'enfant de développer des compétences communicationnelles fonctionnelles et d'envisager une intégration scolaire dans des conditions favorables.