1. **Le handicap auditif :**

La surdité est une déficience sensorielle très particulière qui a pour conséquence majeure la privation de l’enfant atteint du langage.

Au-delà d'un certain degré de surdité, I' enfant le plus doué ne peut accéder spontanément à sa langue maternelle. Si rien n'est fait, il subit toutes les conséquences de cette désafférentation. Conséquences d'autant plus lourdes que dans nos sociétés la communication linguistique est constante.

Ce déficit sensoriel n'est perçu par !'entourage que par ses répercussions sur le développement et le comportement de I' enfant. Font exception les enfants qui ont une agénésie de l'oreille - visible - ou les enfants de parents sourds. Pour les autres, la surdité est induite de l'état de l'enfant. Elle est à vérifier comme !'hypothèse qui en rend compte.

**2.1 Le dépistage :** le dépistage à la naissance est de plus en plus pratiqué dans les maternités à la naissance de l’enfant. L’observation du nouveau-né en notant les réactions aux stimuli par l’utilisation d’un générateur produisant trois types de bruit, les sons graves, moyens ou aigus à un certain seuil d’intensité.

Le diagnostic précoce est important car il permet de prendre des mesures thérapeutiques psychologiques ou éducatives. Cependant, le dépistage à des limites dans certains cas où le diagnostic est difficile comme dans l’IMC ou les troubles psychiques précoces. Dans d’autres cas la surdité est acquise en période néonatale ou elle est évolutive, ce qui nécessite un dépistage répété. L’audiométrie infantile reste un examen utile est difficile en même temps.

A l’âge scolaire, tout échec scolaire et troubles du comportement doivent, comme c’est le cas dans les autres déficiences, examiner l’audition chez l’enfant.

**2.2 Critères diagnostiques :**

La sévérité de la déficience est mesurée par la profondeur ou l’acuité auditive qui correspond au niveau moyen de perception d’un stimulus sonore mesuré en décibel et constitué d’un son pur de 500, 1000 ou 2000 Hertz.

Selon la classification internationale des surdités on différencie les surdités et leurs répercussions sur le langage :

* Profonde avec une perte supérieure à 91 db (ex : perception d’avion au décollage) ne permettant aucune perception de la parole.
* Très sévère, se situant entre 56 et 71 dB (ex : perception d’un orchestre, de cris élevés à proximité) ;
* Sévère, entre 56 et 71 dB (ex : perception du bruit d’une salle de classe ou de sport) ;
* Moyenne, entre 41 et 55 dB (perception d’une voix élevée) ;
* Légère, entre 26 et 40 db (perception du bruit de fond d’une ville) ;
* Aucune gene, entre 25 et 0 db (ex : vent dans les feuillage).

**2.3 Les types de surdité :**

Les hypoacousies et les surdités sont classées selon la **partie de l’oreille** qui est atteinte.

 On parle de **surdité de transmission** quand c’est l’oreille externe ou moyenne (la caisse du tympan) qui est atteinte, le problème se situe dans le réseau de transport du son. Ce sont les plus fréquentes chez l’enfant où elles représentent près de 90 % des surdités. On parle de **surdité de perception** quand il s’agit de l’oreille interne qui est le siège de l’analyseur sensoriel.

Dans la surdité de transmission, la conduction aérienne est diminuée ou abolie, alors que la transmission osseuse est conservée ce qui n’est pas le cas dans la surdité de perception. En règle générale, la surdité de transmission est toujours légère ou moyenne, elle retentit de ce fait peu sur le langage. Elle est une conséquence d’infections de l’oreille comme les obstructions tubaires (45 %) et les séquelles d’otites chroniques ou mal soignées. Il s’agit donc d’une affection le plus souvent acquise et qui pourrait être évitable avec des soins adéquats de la sphère ORL. Ce type de surdité concerne 3 % de la population soit 300 000 enfants de 3 ans à la fin de la scolarité.

 En ce qui concerne la surdité de perception, c’est la cochlée qui est mal formée ou atteinte et exceptionnellement les voies auditives. Il s’agit alors souvent d’un trouble congénital et la gêne pour l’acquisition du langage peut être considérable.

 Des surdités mixtes (perception et transmission) sont également observables.

Chez l’enfant, les surdités de perception bilatérales comprennent : les surdités congénitales isolées (non syndromiques) ou syndromiques, c’est-à-dire associées à d’autres malformations ou troubles fonctionnels réalisant de nombreux, mais très rares, syndromes plus ou moins complexes, les surdités acquises : prénatales (ex. rubéole congénitale), néonatales (ex : prématurité) et postnatales (ex : méningite) ;

« rétrocochléaire », secondaire à une atteinte neurologique. La fréquence des troubles du langage et de la parole augmente avec le degré de sévérité de la surdité : 14 % des enfants ayant une surdité légère à moyenne ont des troubles du langage ou de la parole, c’est le cas de 21 % des enfants ayant une surdité moyenne à sévère, et de 56 % des enfants ayant une surdité profonde à totale. La déficience auditive retentit également sur les apprentissages scolaires et l’accès à l’emploi : 41 % des enfants déficients auditifs de 6 à 11 ans savent lire, écrire et compter sans difficulté, pour 81 %

dans la population générale ; 10 % des personnes sourdes accèdent à l’enseignement post-baccalauréat pour 29 % en population générale ; 34 %des personnes de 20 à 59 ans ayant une déficience profonde ou sévère ont un emploi pour 73 % en population générale.

**2.4 Etiologies :**

**Etiologies génétiques :** des altérations chromosomiques comme le syndrome d’Alport.

**Etiologies extrinsèques ou surdités acquises :** ces étiologies relèvent :

* Des causes congénitales ;
* Des infections d’origines virale (rubéole) ou bactériennes (syphilis congénitale), ou parasitaires (toxoplasmose congénitale) ;
* Prise de substances, médicaments, drogues, alcool durant la grossesse ;
* Une toxémie grave.

Ces déficiences auditives ou surdités apparaissent dès la naissance et au cours des premières années de vie.

Etiologies périnatales : ces étiologies se déroulant à la naissance et autour de la naissance, relèvent de la prématurité, au traumatisme néonatale, l’ictère du nouveau-né, l’otoxicité néonatale par médicament et des traumatismes crâniens ou sonores.

**Etiologies post-natales :** elles regroupent les infections graves comme la méningite, les viroses (oreillons, rubéole, rougeole), les surdités auto-immunes, les traumatismes (chocs à l’appareil auditif par accident, sons à décibels élevés, brulures, pression d’eau).

**2.5 Spécificité du développement :**

**2.5.1 Le développement psychologique des enfants déficients auditifs :**

La surdité retentit sur le développement de l’enfant par la privation sensorielle qu’elle impose mais surtout par le retard ou l’absence de langage qu’elle provoque et la restriction de communication qui en résulte.

Sauf troubles associés, le développement psychologique des déficients auditifs est a priori normal, sous réserve qu’aient été mis en œuvre précocement tous les moyens de communication et d’éducation permettant d’éviter une altération du fonctionnement intellectuel liée au déficit d’interactions sociales et le développement de troubles réactionnels.

Ici encore les caractéristiques du développement différeront en fonction du type et du degré de l’atteinte, de l’âge de survenue du handicap ainsi que du contexte familial. En effet, la situation sera totalement différente pour un enfant sourd né dans une famille sourde ou dans une famille entendante (la majorité des cas). Hage, Charlier & Leybaert (2008) développent ces différents points dans le premier chapitre de leur ouvrage.