

## Item 49. Evaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap sensoriel : la surdité

- 
- I. Les surdités :
  - II. Le handicap sensoriel chez l'enfant.
  - III. Le handicap sensoriel chez l'adulte :
  - IV. Le cas particulier des surdités unilatérales profondes ou totales
- 

### Objectifs pédagogiques

#### Les objectifs nationaux du Bulletin Officiel –

- Évaluer une incapacité ou un handicap.
- Analyser les implications du handicap en matière d'orientation professionnelle et son retentissement social..

#### Les objectifs du Collège Français des Enseignants d'ORL –

- Connaître les signes d'appel indirects ou directs d'une surdité de l'enfant. Connaître les principes de dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant en fonction de son âge
- 

Le handicap auditif est la conséquence d'une surdité. L'importance du handicap dépend de la date de survenue de la surdité, de son intensité, de son caractère uni ou bilatéral et permanent.

La surdité peut trouver son origine au niveau de l'oreille externe, de l'oreille moyenne, de l'oreille interne et de la voie auditive centrale.

En fonction du niveau lésionnel, sont définies les surdités de transmission et les surdités de perception, ainsi que les surdités mixtes lorsque les deux types sont associés.

### I. LES SURDITES :

**Les surdités de transmission** sont liées à des pathologies de l'oreille externe (pavillon et conduit auditif externe), des pathologies de l'oreille moyenne (tympan, osselets, mastoïde, tube auditif). Ces pathologies peuvent d'origine malformative et donc congénitales ou le plus souvent acquises et d'origine inflammatoire et infectieuse (otites chroniques). Enfin certaines surdités correspondent à des atteintes dégénératives avec ankylose stapédo-vestibulaire, comme dans l'otospongiose chez l'adulte. Ces déficits auditifs sont la conséquence de la perte de la fonction d'adaptateur d'impédance de l'oreille moyenne. La perte auditive est donc au maximum de 40 dB (50 à 60 dB en cas de grand syndrome malformatif).

**Les surdités de perception** sont liées à des pathologies de l'oreille interne le plus souvent, du nerf auditif ou très rarement des voies auditives centrales.

L'atteinte de l'oreille interne est prédominante, dans les surdités congénitales bilatérales souvent d'origine génétique ou inconnue ; le déficit auditif est variable suivant les cas entre 20 et plus de 120 dB. **La surdité de perception congénitale bilatérale**

**profonde représente un handicap sensoriel majeur à l'origine de troubles sévères de la communication.**

## A. La classification des surdités en fonction du déficit auditif

Elle s'établit de la façon suivante (sur la meilleure des deux oreilles):

- Surdit  légère : de 20   39 dB de perte auditive
- Surdit  moyenne : de 40   69 dB de perte auditive
- Surdit  s v re : de 70   89 dB de perte auditive
- Surdit  profonde : de plus de 90 dB de perte auditive

Le niveau de 40 dB repr sente le premier niveau majeur de handicap, car la parole ne peut  tre per ue que si le locuteur  l ve la voix ;   90 dB la parole ne peut plus  tre per ue.

## B. L' valuation fonctionnelle de la surdit 

Elle repose, chez l'enfant et chez l'adulte que sur les tests d'audiom trie comportementale.

### 1) Chez l'enfant

Les techniques d'audiom trie comportementale pr coces peuvent  tre utilis es, en g n ral   partir de l' ge de trois mois (d s que le d veloppement psychomoteur de l'enfant lui permet de tenir sa t te). Les tests sont r alis s au casque et au vibreur pour obtenir des niveaux de seuil en conduction a rienne et en conduction osseuse, sur l'ensemble des fr quences. Les techniques de conditionnement et le mat riel sonore utilis  est choisi en fonction de l' ge. Ces donn es sont indispensables pour poser les indications et la prise d'un appareillage proth tique qui doit pouvoir  tre r alis  au mieux   partir de l' ge de 6 mois,  ge optimal actuel du diagnostic des surdit s cong nitales.

Les autres techniques : test des Oto missions acoustiques ou Potentiels  voqu s auditifs pr coces automatis s, repr sentent des techniques de d pistage n o natal de la surdit  en maternit . Les potentiels  voqu s auditifs du tronc c r bral sont aussi utiles pour donner une premi re approche du seuil auditif sur les fr quences aigu s. L'imp dancem trie est utilis e pour l'approche diagnostique des atteintes de l'oreille moyenne.

Au-del  du d pistage n onatal des surdit s, il est recommand  que soit r alis  syst matiquement un d pistage des surdit s de l'enfant   l' ge de 4 mois, 9 mois, 2 ans et 4 ans. Ce d pistage fait intervenir la notion de facteurs de risque, prend en compte l'entretien avec les parents, les tests de stimulation vocale et l'acoum trie aux jouets sonores.

Toute suspicion doit faire r aliser un test d'audiom trie comportemental adapt    l' ge (comme pr c demment d crit), par une  quipe sp cialis e.

### 2) Chez l'adulte

Le bilan audiom trique doit comporter syst matiquement une audiom trie tonale et vocale et un examen imp dancem trique. Les potentiels  voqu s auditifs du tronc c r bral sont r serv s au diagnostic topographique des surdit s de perception.

## II. LE HANDICAP SENSORIEL CHEZ L'ENFANT.

### A. Le d veloppement normal du langage oral de l'enfant

Il suit les  tapes suivantes :

A la naissance l'enfant réagit aux bruits.

Il présente les premiers gazouillis vers 3 mois, il babille.

Il réagit à son nom vers 4 mois.

Il imite des sons et des intonations vers 6 mois.

Il donne un objet à la demande vers 8 mois.

Il communique avec les premiers mots à 12 mois.

Il utilise un vocabulaire de 50 mots et juxtapose deux à trois mots vers l'âge de 18 mois.

Vers l'âge de 3 ans, l'enfant :

Comprend le langage de ses activités quotidiennes,

Utilise le « je »,

Communique et fait des phrases avec sujet/verbe/complément,

Pose des questions

A l'âge de 5 ans, l'enfant :

Parle sans déformer les mots.

Possède déjà un vocabulaire étendu.

Comprend et construit des phrases complexes.

Est capable d'évoquer un événement et de raconter une histoire.

**Le handicap est d'autant plus sévère que le déficit auditif (bilatéral) est important et qu'il débute tôt dans l'apprentissage du langage, oral et écrit.**

## B. Signes d'appel – Principes de prise en charge

Chez le nourrisson, toute anomalie dans le calendrier du développement normal doit faire réaliser les tests spécialisés dans les plus brefs délais.

Chez l'enfant en période préscolaire, tout petit retard d'acquisition du langage ou retard de parole doit faire rechercher rapidement un déficit auditif.

Une otite sérumqueuse chronique bilatérale est responsable d'une surdité de transmission, elle-même potentiellement responsable d'un trouble d'acquisition, doit être traitée.

Les surdités de perception bilatérales peuvent survenir au cours de méningites, de traitement ototoxiques ou être de survenue progressive, secondaire et probablement génétique.

Il en est de même à l'âge scolaire.

**Toute surdité de perception bilatérale doit être prise en charge très rapidement par une équipe spécialisée, assurant le bilan et le suivi ORL, pédiatrique, orthophonique et audioprothétique, l'accompagnement parental et le suivi éducatif.**

L'appareillage prothétique bilatéral est pris en charge à 100% jusqu'au 20<sup>e</sup> anniversaire.

L'implantation cochléaire sera réservée aux formes bilatérales profondes, en l'absence d'apport des prothèses conventionnelles. Elle est souhaitable dans ces conditions dès l'âge de 12-18 mois pour les surdités congénitales et au plus tôt dans les mêmes conditions pour les surdités secondaires.

### III. LE HANDICAP SENSORIEL CHEZ L'ADULTE :

#### A. Généralités

Les surdités de transmission doivent faire l'objet d'une prise en charge spécifique, dont font partie les traitements chirurgicaux.

Les surdités de perception bilatérales sont le plus souvent progressives touchant aussi préférentiellement les fréquences aiguës, au moins au début. Des surdités bilatérales profondes peuvent survenir dans des circonstances particulières : fracture bilatérales des rochers, méningites bactériennes, surdités brusques

Les surdités bilatérales qui apparaissent à l'âge adulte ont des conséquences variables en fonction de l'intensité de la perte auditive, de l'âge du sujet.

#### B. Retentissement

Toute surdité bilatérale de 35-40 dB sur les fréquences médium et aiguës représente une gêne sociale invalidante.

Un étudiant dans l'enseignement secondaire et supérieur peut se retrouver en difficulté.

Tout adulte en activité professionnelle peut se trouver en difficulté, avec des risques de perte d'emploi et de reclassement professionnel.

Tout sujet senior risque de s'isoler progressivement. Ayant tendance à éviter les contacts sociaux, familiaux et l'utilisation du téléphone, il risque de perdre les stimulations essentielles pour préserver ses facultés intellectuelles.

#### C. Principes de prise en charge

Les conditions d'appareillage prothétique bilatérales devraient idéalement permettre d'appareiller précocement tout adulte, compte tenue des évolutions technologiques actuelles.

La prise en charge orthophonique doit être réservée aux formes sévères profondes pour permettre une rééducation de la lecture labiale. Ce sont aussi ces patients devenus sourds profonds qui en l'absence d'apport des prothèses conventionnelles sont candidats à l'implantation cochléaire.

Sur le plan administratif, les surdités professionnelles sont listées au tableau 42 des maladies professionnelles et donnent droit, sous condition, à indemnisation.

Les différents barèmes qui évaluent le handicap auditif, en droit commun, droit du travail ou dans le cadre de la fonction publique considèrent que le taux IPP (Incapacité Permanente Partielle) varie entre 5% pour une surdité légère bilatérale et 80% pour une surdité bilatérale de 80 dB et plus.

### IV. LE CAS PARTICULIER DES SURDITES UNILATERALES PROFONDES OU TOTALES

Chez l'enfant, elles n'ont habituellement pas de retentissement sur l'acquisition du langage oral cependant il faut rester vigilant car leur pourcentage serait plus important dans la population des enfants présentant une dyslexie et dysorthographe que dans la population générale.

Chez l'adulte leur survenue (impose la recherche d'une atteinte rétrocochléaire systématique) fait apparaître des plaintes variables en rapport essentiellement avec la perte de discrimination de la parole en milieu bruyant : réunion, repas en groupe, conducteur présentant une surdité droite.

Ces patients doivent pouvoir bénéficier des apports d'appareillages prothétiques spéciaux en conduction osseuse.