

Item 115 – UE 5

Évaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap sensoriel : la surdité

- I. Surdités
- II. Handicap sensoriel chez l'enfant
- III. Handicap sensoriel chez l'adulte
- IV. Cas particulier des surdités unilatérales profondes ou totales

Objectifs pédagogiques

Nationaux

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

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 sa profondeur, 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, les surdités de transmission et les surdités de perception, ainsi que les surdités mixtes, lorsque les deux types sont associés, sont définies.

I. Surdités

A. Définition et épidémiologie

Une surdité se définit par sa localisation et sa profondeur.

Les *surdités de transmission* sont liées à des pathologies de :

- l'oreille externe (pavillon et conduit auditif externe) ;
- l'oreille moyenne (tympan, osselets, mastoïde, trompe auditive).

Ces pathologies peuvent être 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 stapédovestibulaire, 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 60 dB (50 à 60 dB en cas de grand syndrome malformatif). L'altération du message sonore est seulement quantitative.

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.

Les surdités congénitales sont dans leur grande majorité d'origine génétique (80 %) ou de cause extrinsèque (20 %). Les facteurs de risque sont les suivants : antécédents familiaux de surdité, infections pendant la grossesse (CMV, herpès, toxoplasmose, rubéole), présence de malformations craniofaciales, poids de naissance inférieur à 1 500 g, ictère nucléaire, médicaments ototoxiques, ventilation mécanique de plus de 5 jours, Apgar bas, méningite bactérienne.

Le déficit auditif est variable, suivant les cas entre 20 et plus de 120 dB.

Le message sonore est altéré quantitativement et qualitativement.

La surdité de perception congénitale bilatérale profonde représente un handicap sensoriel majeur à l'origine de troubles sévères de la communication.

A. Classification des surdités en fonction du déficit auditif (d'après le Bureau international d'audiophonologie)

Une perte totale moyenne est calculée à partir de la perte en dB aux fréquences 500 Hz, 1 000 Hz, 2 000 Hz et 4 000 Hz. Toute fréquence non perçue est notée à 120 dB de perte. Leur somme est divisée par quatre, arrondi à l'unité supérieure.

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. La somme est divisée par 10.

- Surdit  légère de 21   40 dB de perte auditive.
- Surdit  moyenne de 41   70 dB de perte auditive.
- Surdit  s v re de 71   90 dB de perte auditive.
- Surdit  profonde : plus de 91 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 de perte auditive, la parole ne peut plus  tre per ue.

B.  valuation fonctionnelle de la surdit 

L' valuation fonctionnelle de la surdit  repose, chez l'enfant et chez l'adulte, sur les tests d'audiom trie comportementale.

1. Chez l'enfant

Les techniques d'audiom trie comportementale pr coces peuvent  tre utilis es d s les premiers jours de vie. 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  sont choisis 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 onatal 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 et 4 ans (cf. item 44 « D pistage des troubles auditifs chez l'enfant », au chapitre 3). 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 comportementale 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 et les

otoémissions acoustiques provoquées sont réservés au diagnostic topographique des surdités de perception.

II. Handicap sensoriel chez l'enfant

A. Développement normal du langage oral de l'enfant

Le développement du langage oral suit les étapes suivantes :

- à la naissance, l'enfant réagit aux bruits, produit des vocalisations réflexes ;
- vers 3 mois, il sursaute aux bruits, réagit à la voix, il présente les premiers gazouillis, vocalise ;
- vers 6 mois, il se retourne quand on l'appelle et vers les sources sonores, il imite des sons et des intonations ;
- à 12 mois, les premiers mots apparaissent, il comprend des mots, des ordres simples ;
- vers l'âge de 18 mois, il comprend des phrases simples, dit une vingtaine de mots ;
- vers 2 ans, il comprend un ordre complexe, fait des phrases d'au moins deux mots ;
- vers l'âge de 3 ans, il comprend les petites histoires, pose des questions, s'exprime par phrases, utilise le « je » ;
- à 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.

Les conséquences de la surdité sur le développement du langage oral sont d'autant plus importantes que la surdité est profonde et qu'elle apparaît tôt.

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. À noter que le dépistage de la surdité permanente néonatale est obligatoire (arrêté de 2012) avant la sortie de la maternité. Il est effectué à l'aide des OEAA (nouveau-nés sans facteurs de risque) et/ou des PEAA.

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 séromuqueuse chronique bilatérale 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 ototoxique 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 et pluridisciplinaire, 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 vingtième anniversaire.

L'implantation cochléaire est réservée aux surdités neurosensorielles bilatérales profondes, voire sévères, en l'absence d'apport suffisant des prothèses conventionnelles et lorsque celles-ci ne permettent pas le développement du langage oral. 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. Handicap sensoriel chez l'adulte

A. Généralités

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

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

- fracture bilatérale 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 et de l'âge du sujet.

B. Retentissement

Toute surdité bilatérale de 35-40 dB, sur les fréquences médiums 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 peut perdre les stimulations essentielles pour préserver ses facultés intellectuelles.

C. Principes de prise en charge

Les conditions d'appareillage prothétique bilatéral doivent idéalement permettre d'appareiller précocement tout adulte, compte tenu 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 n° 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. Cas particulier des surdités unilatérales 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 — imposant 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.