



Colloque Acfos XIII - 14 & 15 novembre 2016

Ces surdités dont on parle peu
(partielles, dissymétriques, évolutives...)
chez l'enfant et l'adulte jeune

ABSTRACTS

LUNDI 14 NOVEMBRE 2016

Pas si sourds ?... Pas si sûr...
Circonstances diagnostiques des surdités bilatérales légères et moyennes,
surdités fluctuantes et neuropathies auditives

Dépistage néonatal : difficultés ou tâtonnements

Yannick LEROSEY, ORL, CHU Rouen

Les surdités moyennes sont les surdités les plus fréquentes chez l'enfant.

Si elles n'ont pas la gravité des surdités sévères et profondes, elles n'en sont pas moins des surdités à part entière qu'il convient de prendre en charge de manière adaptée en raison de leurs conséquences à terme sur le langage, la scolarité, le comportement de l'enfant, voire parfois sur certains aspects cognitifs.

Elles ont dans un passé récent fait l'objet d'une prise en charge différente comparées aux autres surdités plus sévères, notamment en raison d'un âge de l'enfant plus élevé au moment du diagnostic.

Le dépistage néonatal de la surdité en a totalement modifié l'approche de la part des professionnels de santé et cela à toutes les étapes : du dépistage au diagnostic, de l'annonce de celui-ci à la prise en charge éducative, mais aussi pour ce qui concerne la place et le moment de la réalisation du bilan étiologique.

Les professionnels interviennent en effet à un moment bien particulier, dans les premières semaines de vie, alors même que l'enfant ne présente aucun signe clinique ou comportemental (réaction au bruit partiellement conservée), d'où potentiellement un manque d'adhésion des parents au diagnostic et/ou au projet de soin, et un risque de perdu de vue plus important comparé aux surdités sévères et profondes.

Ce sont toutes ces spécificités qui seront abordées lors de cette présentation.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Déficiences auditives de diagnostic tardif : Comment aboutit-on au diagnostic en l'absence de dépistage en maternité ?

Geneviève LINA, ORL, CHU Lyon

Lorsqu'il n'y a pas eu de dépistage néonatal, la surdit  n'est en g n ral suspect e qu'  l' ge scolaire. C'est aussi le cas pour les surdit s  volutives ou d'apparition secondaire, comme peuvent l' tre celles par infection cong nitale   cytom galovirus ou certaines causes g n tiques, et les surdit s secondaires   un traitement ototoxique ou une m ningite bact rienne.

Les signes d'appel sont les troubles de parole et de langage, un manque d'attention (cet enfant «n' coute pas» ou «n'entend que ce qu'il veut»), un comportement tr s r serv  ou agit , voire des difficult s scolaires et d'apprentissage. En particulier, la v rification de l'audition doit  tre syst matique avant de porter un diagnostic de dysphasie ou de dyslexie-dysorthographe.

Le diagnostic repose sur l'audiom trie conditionn e, au casque et au vibreur, qui sera compl t e au besoin par le recueil des potentiels  voqu s auditifs. Les  tats inflammatoires de l'oreille moyenne et les dysfonctions des trompes d'Eustache, fr quents dans l'enfance, peuvent retarder le diagnostic de surdit  si aucun test auditif fiable n'est r alis , surtout apr s la mise en place d'a rateurs trans-tympaniques.

Spectre des Neuropathies Auditives

Na ma DEGGOUJ, professeur en m decine et psychologie,

Chef de service adjoint service ORL cliniques Universitaires Saint-Luc-Bruxelles

La d couverte des diff rentes  tiologies et des localisations des anomalies mol culaires sous-jacentes   la neuropathie auditive a permis de mieux d finir cette entit  nosologique, c'est pourquoi on parle   l'heure actuelle de neuropathie auditive / dyssynchronie auditive (NA/DA) ou de spectre de la neuropathie auditive. Il s'agit d'une atteinte des r ponses neurales au niveau du syst me auditif proximal, qui se traduit en une hypoacousie neurosensorielle de s v rit  variable avec pr servation du fonctionnement des cellules cili es externes.

L'atteinte d'origine g n tique (Pedjakin, Otoferlin...) ou acquise (anoxie n onatale, ...) peut provenir des cellules cili es internes ou de leurs synapses. Elle peut  galement provenir des fibres nerveuses cochl aires par aplasie du nerf cochl aire ou neuropathie d'origine g n tique ou acquise telle l'hyperbilirubin mie toxique. 10% des surdit s s v res ou profondes seraient dues   ce d ficit (Berlin et al.2000 (Rance et al., 1999 ; Sininger, 2002).

Les crit res diagnostiques de la neuropathie auditive se basent sur :

- la pr sence d'une surdit  neurosensorielle fluctuante, de degr  variable, avec fatigue auditive, associ e   des difficult s de perception et de compr hension de la parole, surtout dans le bruit, entrainant un retard de d veloppement important du langage dans les formes pr coces et/ou une audiom trie vocale plus d t rior e que l'audiom trie tonale dans les formes tardives.
- la pr servation des oto missions acoustiques (OEA) et/ou du potentiel microphonique cochl aire,
- l'alt ration importante des r ponses neurog nes des potentiels  voqu s auditifs du tronc c r bral (PEA),
- l'absence de r flexe stap dien.

action connaissance formation pour la surdit  • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

T l. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association r gie par la loi de 1901, cr e e le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Soci t  G n rale 75009 Paris Trinit  30003 03080 00037265044 05



Le bilan audiométrique chez l'enfant est réalisé en tenant compte des difficultés perceptives et des éventuels problèmes moteurs associés. C'est pourquoi la durée et fréquence d'administration des stimuli auditifs sont adaptées afin de permettre l'intégration temporelle et d'éviter une fatigue auditive.

L'enregistrement des PEA constitue le gold standard du screening auditif chez les nouveau-nés car les otoémissions acoustiques sont préservées dans cette pathologie.

La prise en charge des neuropathies auditives reste un sujet très controversé. Une approche multidisciplinaire est recommandée. Les objectifs de la prise en charge sont de préciser les seuils auditifs, de restaurer une audition fonctionnelle et développer une langue orale et/ou signée. L'adaptation prothétique doit se baser sur des mesures comportementales audiométriques et sur le développement du langage. Si l'audition n'est pas rendue fonctionnelle par des aides auditives conventionnelles, une implantation cochléaire est nécessaire pour restaurer une synchronisation des informations auditives périphériques. Elle doit être envisagée si l'enfant ne développe pas la langue orale comme le ferait un enfant sourd profond porteur d'un implant cochléaire. Un système FM peut également être proposé.

La prise en charge orthophonique doit tenir compte des particularités auditives et psychomotrices éventuelles de ces enfants.

TABLE-RONDE : « Témoignages de parents : parcours singuliers »

Coordinatrice : Florence SEIGNOBOS, Psychologue, Psychothérapeute, Surgères

Participants : Mme BANZY, Mme DESTRUJEL, M. et Mme JURET et Mme OUTMGHART

Retentissement sur les apprentissages, la scolarité, aspects psychologiques Surdités bilatérales légères ou moyennes

Tout va bien ? Parole, langage oral et écrit

Geneviève LINA, ORL, CHU Lyon

Le retentissement des surdités légères et moyennes sur la parole et le langage varie considérablement selon la précocité de la réhabilitation prothétique et orthophonique, les fluctuations auditives sur-ajoutées par les otites séreuses, et le contexte familial, psychoaffectif et cognitif. Lorsque la réhabilitation débute au-delà des 3 premières années, la plupart des enfants atteints de surdité moyenne présentent des déformations de la parole et un retard lexical et morpho-syntaxique. Il est plus difficile d'évaluer, à partir de la littérature scientifique, quelle proportion des enfants atteints de surdité légère rencontrent des troubles d'apprentissage. Les difficultés peuvent passer inaperçues, ne portant que sur les processus phonologiques, et donc ne se révéler que lors de l'apprentissage de la lecture, ou sur la mémoire auditivo-verbale, gênant la compréhension de phrases longues et complexes.

Même en l'absence de troubles évidents, la prudence recommande donc une évaluation quantitative régulière du niveau de langage oral, des pré-requis de l'écrit, puis du langage écrit. La rééducation orthophonique est utile pour consolider des bases fragiles et prévenir d'éventuelles conséquences à moyen et long termes des difficultés, même si celles-ci sont discrètes.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Mon enfant va-t-il redoubler ? Parcours scolaire des sourds moyens

Martine FRANÇOIS, ORL, Hôpital Robert Debré, Paris

La surdité moyenne se définit par un seuil audiométrique moyen entre 40 et 70 dB sur les fréquences conversationnelles (500, 1000, 2000 et 4000 Hz). Avec ce niveau d'audition, la parole n'est bien perçue qu'à forte intensité et la compréhension est très gênée par le bruit ambiant tel celui observé dans les salles de classe.

Cependant la scolarisation d'un enfant sourd moyen, sans autre handicap, s'effectue de plus en plus souvent en milieu ordinaire. Pour les enfants sourds moyens dont la surdité a été diagnostiquée dans notre structure, la scolarisation en milieu ordinaire est passée de 65% pour les enfants nés entre 1992 et 1996 à 84% pour les enfants nés entre 2002 et 2006. Ceci est probablement dû à un abaissement de l'âge du diagnostic et donc du début de la prise en charge (orthophonie et prothèses auditives) : l'âge médian du diagnostic d'une surdité moyenne était de 5,9 ans pour les enfants nés entre 1992 et 1996, 4,9 ans pour les enfants nés entre 2001 et 2006.

Parmi les enfants nés entre 2002 et 2006, 89% étaient dans la classe correspondant à leur année de naissance, 11 % avaient un an de retard scolaire par rapport à la scolarité idéale. L'âge prévisionnel en terminale (calculé par les courbes de régression linéaire) est de 17,1 ans (vs 18,3 pour les enfants nés entre 1992 et 1996).

Une scolarisation ordinaire pas si simple : regard de l'orthophoniste

Brigitte AUBONNET-CABROLIE, orthophoniste, Rueil-Malmaison

Ce type de suivi est spécifique car il commence généralement plus tard que dans le cas des surdités profondes. L'appareillage se situe souvent pendant la scolarisation en maternelle et parfois pendant la période du collège pour les surdités légères.

La présence de troubles associés peut aussi compliquer l'évolution ce que les parents ont du mal à supporter et c'est bien légitime.

Les parents oscillent souvent entre accepter la surdité et la nier puisque l'enfant peut entendre aussi sans ses aides auditives. Faire percevoir qu'entendre ne veut pas dire comprendre est compliqué au départ pour les parents comme pour les enseignants.

Chaque famille et chaque jeune réagissent différemment et en tant que professionnels il est nécessaire de s'adapter au fonctionnement et aux demandes de chacun tout en restant vigilants. Oublier la surdité peut entraîner le risque de passer à côté d'une souffrance de l'enfant ou de l'adolescent qu'il peut masquer consciemment ou inconsciemment.

Etre attentif à long terme est donc nécessaire.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Quelles sont les actions possibles, sans notification de la MDPH ? Quelles adaptations scolaires ?

Gilles POLLET, ARIEDA, et Akila LAMRANI, professeur de lettres, Montpellier

Les annexes 24 Quater et le décret du 22 Avril 1988 ont identifié et décliné les modalités de prise en charge de la surdit  au sein des SEFS et des SAFEP.

Les enfants b n ficiant d'une notification MDPH peuvent s'appuyer sur des services sp cialis s, avec un plateau technique orient  vers la r education, le soin et l'inclusion scolaire de l'enfant sourd. Ces enfants b n ficient  galement de dispositions sp cifiques mises en place par l' ducation nationale dans les  tablissements scolaires, dans le cadre du PPS notamment.

Les enfants atteints de surdit  l g re, ou moyenne pour certains, ne peuvent b n ficier de ces dispositifs, faute de notification. Pourtant, ces types de surdit  ont un impact important sur le d veloppement ; le parcours des parents et de ces enfants est souvent complexe et douloureux.

Faute de cadre de prise en charge d termin , les parents n'ont souvent d'autre choix que de s'appuyer sur des professionnels engag s, qui vont les aider, les orienter, les conseiller..., lorsqu'ils en trouvent. Cela repose sur des volont s individuelles d'accompagner un enfant, une famille, un peu plus loin que ne l'exige le cadre l gal.

Les SEFS, au-del  de la prise en charge effectu e dans le cadre de leurs missions aupr s des enfants dont le handicap fait l'objet d'une notification, sont parfois sollicit s par des familles, par des partenaires ou par des enseignants. Leur connaissance de la surdit  et de ses cons quences, les multiples liens cr es avec tous les acteurs, m dicaux, param dicaux, scolaires et r educatifs sont une richesse. Cette richesse est insuffisamment exploit e, alors que ces  tablissements et services doivent  tre des acteurs importants de l'environnement, et c'est souvent le cas.

Au-del  de leurs interventions aupr s des enfants admis dans le service, une multitude d'actions peuvent se mettre en place, au b n fice de ces enfants « sans notification » : aupr s des  coles, des enseignants, des parents, des professionnels : pr vention, mise en r seau, orientation, soutien, information, formation, sensibilisation...

L' cole, de son c t , au-del  du concept d'inclusion scolaire, r glement  et mis en  uvre, poss de aussi pour ces enfants un panel d'outils qui peuvent  tre mobilis s par les enseignants, les directeurs d' cole. Ces outils, ces modes d'intervention et de collaboration avec les services et les familles peuvent  tre des r ponses pertinentes et efficaces pour les enfants atteints de surdit  l g re/moyenne.

Gilles Pollet, directeur d'un SAFEP-SEFS g r  par l'ARIEDA sur l'ex-r gion Languedoc Roussillon, et Akila Lamrani, professeure de lettres et ing nieure de formation, se proposent de r fl chir et d' changer autour des modalit s d'actions et des collaborations   mettre en  uvre pour favoriser l'accessibilit  p dagogique dans l'int r t des enfants, des familles et des enseignants..

action connaissance formation pour la surdit  • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

T l. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association r gie par la loi de 1901, cr e e le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Soci t  G n rale 75009 Paris Trinit  30003 03080 00037265044 05



« Les enfants effacés » : aspects psychologiques et appropriation de la surdité. (avec un ou deux témoignages filmés)

Marité BEIRAS-TORRADO, ARIEDA, Montpellier

Claudia, Robert, Louis, Anaïs... des enfants et jeunes sourds moyens au témoignage éclairant et touchant...

La grande diversité chez les enfants et jeunes présentant une déficience auditive moyenne ne doit pas masquer la difficulté majeure qui leur est commune : la méconnaissance de cette problématique et la banalisation de ces pertes auditives, souvent considérées comme « pas graves » et/ou sans conséquence sur le développement de l'enfant.

Alors que, tardivement dépistées et tardivement appareillées, ces déficiences auditives peuvent avoir multiples et diverses répercussions sur le plan linguistique et cognitif, dans la construction psychologique de l'enfant/jeune déficient auditif.

Pendant plusieurs années, ils/elles ont vécu dans des contextes de communication souvent flous, vagues, confus... Pour la plupart, ils se sont construits dans un sentiment d'incompétence, le regard des autres confortant ce sentiment négatif.

Sans nier leur diversité, les différences, puisque chaque individu est unique, ces enfants/jeunes, ont souvent grandi dans une attitude silencieuse, discrète, comme s'ils voulaient s'effacer, ne pas se faire remarquer, afin qu'on ne capte pas leurs difficultés à être. Comme une volonté de *Se faire oublier*, image en miroir de « l'oubli » que leur environnement (familial, social, professionnel santé...) porte sur leur déficience auditive et, quelque part, sur leur personne...

Lorsque le diagnostic se précisera et que les conséquences de la surdité seront prises en compte (car ce ne sera pas toujours ainsi), les professionnels des différents services qui interviendront seront amenés à accompagner ces enfants et jeunes dans une « reconstruction » de leur propre image, liée à celle que l'environnement leur porte. Deux dynamiques indissociables.

Les professionnels seront amenés à les accompagner dans l'exploration de compétences, souvent cachées ou masquées.

Cette problématique complexe est consécutive aux difficultés de communication vécues dans différents contextes de la vie (repas de famille, promenades, fêtes, regard et écoute de la TV en famille, école...). Contextes de communication émotionnelle et sociale fondamentaux dans la construction du SUJET.

Il arrive (parfois) que, au bout d'un certain temps d'accompagnement, le jeune nous dise avec émotion : « la différence fait ma force ! »... A cet instant on peut se dire que le parcours a été riche en aventures !

"Lorsque tu mettras le cap sur Ithaque,/ fais de sorte que ton voyage soit long,/ plein d'aventures et d'expériences..."

(K. Kavafis)

TABLE-RONDE : « Parcours avec obstacles (langagiers, scolaires, administratifs, psychologiques) ? »

Coordinatrice : Annie DUMONT, Orthophoniste, Paris

Participants : Brigitte AUBONNET (Orthophoniste, Rueil-Malmaison), Marité BEIRAS-TORRADO (ARIEDA, Montpellier), Akila LAMRANI (professeur de lettres, Montpellier) et Gilles POLLET (ARIEDA, Montpellier)

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



MARDI 15 NOVEMBRE 2016

Réhabilitation audioprothétique, intelligibilité de la parole

Bases du traitement du signal : Comparaison entre la prothèse auditive et l'implant cochléaire

Vincent PEAN, directeur de la recherche MED-EL France, Sophia Antipolis

La parole est un signal caractérisé par sa répartition énergétique en temps et en fréquence. Cette information reçue par l'oreille est traitée et codée pour être envoyée sur le nerf auditif. Les éléments de l'oreille interne intervenant dans ce codage peuvent être déficients. L'information est ensuite codée par le nerf auditif pour être envoyée vers le cerveau. Ce codage peut aussi être altéré. Les déficiences peuvent être (partiellement) corrigées par une prothèse auditive ou un implant cochléaire.

Nous proposons de présenter les bases de traitement du signal des prothèses auditives et des implants cochléaires en décrivant :

- le codage du signal de parole au niveau de la cochlée et du nerf auditif
- les atteintes auditives, leurs conséquences perceptives et les stratégies de réhabilitation auditive associées
- les éléments essentiels de la chaîne de traitement numérique de ces systèmes
- les limites des traitements.

Appareillage auditif de l'enfant : Généralités et difficultés en fonction de la forme de l'audiogramme

Georges ORMANCEY, audioprothésiste, Paris

Pour traiter les généralités, je propose de voir les bases techniques des appareils auditifs pédiatriques et de leurs compléments.

Nous passerons en revue les différents modèles existants, leur usage selon l'âge des enfants et les conditions anatomiques.

En conduction aérienne (intra-auriculaires, contours, RIC) ou osseuse (ancrage osseux ou transcutané), nous suivrons le parcours du son de l'entrée à la sortie de l'appareil.

Nous aborderons également les principes de fonctionnement des appareils numériques actuels et les compléments « wireless » qui apportent un plus non négligeable pour l'école... mais pas seulement.

Nous évoquerons brièvement le caractère indissociable de la technique avec l'adaptation spécifique, la guidance (prothétique et administrative) et l'échange pluridisciplinaire (BIAP).

Les cas difficiles étant plutôt nombreux et divers, j'aborderai les courbes auditives à pentes marquées avec une conservation des fréquences basses et les courbes auditives dites « inversées ».

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Appareillage des aplasies

Françoise DENOYELLE, ORL, PU-PH, Anne KEROUEDAN, audioprothésiste, Paris

La stratégie de réhabilitation auditive des aplasies majeures d'oreille avec absence de méat auditif externe évolue depuis ces dernières années avec l'apparition de nouveaux appareils semi-implantables.

La reconstruction d'un conduit et d'un effet columellaire par canaloplastie a été abandonnée par la majorité des équipes lorsque le méat auditif est absent : outre le risque chirurgical pour le nerf facial, les risques de conduit instable avec re-sténose et otorrhée, le gain auditif moyen est médiocre et la création d'un méat nécessairement large dégrade le résultat esthétique de la reconstruction du pavillon.

Depuis de nombreuses années, la prothèse à ancrage osseux Baha (Cochlear) apporte un excellent gain auditif mais la présence d'un pilier transcutané est source de complications cutanées ou d'extrusion. Ces complications sont rares chez l'adulte mais particulièrement fréquentes chez l'enfant de moins de dix ans. Deux autres types d'appareils à conduction osseuse existent actuellement : le Ponto (Oticon) de conception très proche du Baha, et le Sophono Alpha (Medtronic) dont la fixation à la partie interne est aimantée, avec un gain un peu inférieur surtout sur les fréquences aigües. Cochlear a développé aussi un système aimanté (BAHA Attract) avec un gain similaire au Sophono Alpha. Ces appareils aimantés ont une tolérance cutanée bien meilleure.

Tous les appareils à conduction osseuse ci-dessus ont une partie externe très mal remboursée laissant 3000 euros à la charge des parents. Ce sont les mêmes appareillages externes que l'on peut faire porter sur bandeau dès le plus jeune âge. Mais seuls les enfants avec aplasie bilatérale et retard de langage atteignent le niveau de handicap (80%) qui leur permet d'obtenir les compléments d'AEH nécessaires pour couvrir cette dépense très lourde et récurrente pour les familles.

En raison des complications cutanées (et du coût), la BAHA n'est en général pas proposée chez l'enfant avant 8-10 ans lorsque l'oreille controlatérale est normale, alors qu'une audition binaurale précoce apporterait très probablement chez ces enfants un meilleur confort. A dix ans, la chirurgie à visée esthétique prime sur la demande fonctionnelle et ensuite le préadolescent n'est qu'exceptionnellement demandeur d'une réhabilitation fonctionnelle. De ce fait, l'oreille aplasique n'est pas réhabilitée pendant l'enfance dans ces formes unilatérales.

L'implant Vibrant Soundbridge® (VSB), non remboursé, combine les avantages d'un système aimanté et d'un excellent gain. Il devrait être prochainement pris en charge dans les centres d'implantation cochléaire en France. Enfin, vont se développer très prochainement d'autres systèmes d'implant actif sans pilier transcutané qui feront aussi évoluer nos choix thérapeutiques.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Acceptation de l'appareillage

Thomas ROY, Audioprothésiste, Rouen

L'acceptation de l'appareillage auditif est multifactorielle, et étroitement liée au type de surdité considérée. Par le type de surdité, il faudra surtout en apprécier le retentissement social, perçu par l'enfant ou ses parents. Il est dans un premier temps primordial que ceux-ci prennent conscience du handicap de leur enfant, si léger soit-il, et adhèrent au projet de réhabilitation qui leur sera proposé. Lorsque les manifestations cliniques sont discrètes, notamment en cas de surdité légère ou unilatérale, différents outils pédagogiques permettent de faciliter la prise de conscience de l'entourage de l'enfant vis-à-vis de ses difficultés quotidiennes, en termes de fatigabilité, d'intelligibilité dans le calme ou dans le bruit, de localisation spatiale...

De la part de l'enfant, l'acceptation de cet appareillage, qui doit s'intégrer dans un schéma corporel global, est fortement liée à l'âge de prise en charge prothétique. En effet, avec les différents stades de développement de l'enfant apparaissent des problématiques diverses pouvant entraver les mécanismes d'acceptation, allant du regard des autres et de l'image de soi pour un jeune adolescent, d'un rejet dans le cadre d'un conflit parental ou une recherche d'autonomie, à une simple gêne engendrée par la présence mécanique de l'appareil chez un plus jeune enfant qui ne sera en capacité d'en évaluer le bénéfice présent ou à venir.

Les progrès technologiques des industriels et la miniaturisation des appareils, notamment lorsqu'ils sont indiqués pour des surdités unilatérales ou de faible importance, facilitent grandement le processus d'acceptation. Les temps de port de cet équipement peuvent également dans ces contextes audiologiques particuliers faire l'objet de compromis quant aux durées ou circonstances de mises en place des appareils auditifs.

Tous ces éléments associés à une parfaite complémentarité des différents acteurs entrant dans le projet permettent le plus souvent d'obtenir une bonne acceptation globale de la part de l'enfant et de ses parents, avec des résultats prothétiques intéressants.

Perception de la parole en situation compétitive d'écoute chez les sujets jeunes : quand avoir des seuils normaux à l'audiométrie tonale n'est pas toujours suffisant

Evelyne VEUILLET, ingénieur de Recherche, CHU Lyon

Parmi nos différents sens, nous connaissons tous l'importance de l'audition comme vecteur majeur de la transmission de l'information durant l'apprentissage du langage ou les acquisitions scolaires.

Or « entendre » s'étend bien au-delà de la sensibilité (ou acuité) auditive telle que celle mesurée au travers de l'audiométrie tonale. En effet, bien plus que de traiter de simples signaux sinusoidaux dans un environnement artificiellement insonorisé, les informations acoustiques captées par l'appareil auditif se caractérisent par des fluctuations spectro-temporelles plus ou moins rapides qu'il faut pouvoir extraire d'un environnement acoustique complexe et compétitif car comportant du bruit de fond signifiant ou non. Ainsi, nous avons tous un jour eu l'occasion d'expérimenter la situation difficile d'écoute que représente une salle de restaurant bondée ou une salle de classe bruyante.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Dans cet exposé, le trouble du traitement auditif (TTA) en tant que limitation durable des capacités de reconnaissance et d'interprétation du signal acoustique en l'absence d'atteinte de la sensibilité auditive est abordé. Si les difficultés pour écouter la parole dans le bruit en dépit de seuils auditifs normaux est la marque du TTA, il s'agit d'une atteinte hétérogène avec des problèmes à différents niveaux du système auditif à la fois au niveau des voies afférentes (*bottom-up*) et dans le traitement de haut niveau qui régule les entrées sensorielles via les connexions efférentes (*top-down*). Il peut alors s'exprimer sous la forme de limitations des performances pour écouter dans le bruit mais aussi pour séparer ou intégrer de l'information auditive qui arrive simultanément sur les deux oreilles, identifier des signaux de parole ou des pattern auditifs ...

Nous montrerons comment les déficits provoqués par certaines défaillances de ces processus auditifs centraux peuvent être associés à un trouble des apprentissages et gêner de manière considérable la scolarité.

Spectre des neuropathies auditives : quelle stratégie pour l'appareillage

Thierry MORLET, directeur laboratoire de recherche, Delaware, USA

Les neuropathies auditives représentent environ 10 à 15% des atteintes auditives neurosensorielles. Bien que la présentation clinique soit identique entre patients - présence des otoémissions acoustiques et/ou du potentiel microphonique cochléaire en l'absence de réflexe stapédien et des potentiels évoqués auditifs précoces - il existe une variété de neuropathies auditives et les seuils sur l'audiogramme tonal varient de normaux à surdité profonde. Quant aux performances de reconnaissance de la parole, elles sont très variables et souvent plus mauvaises qu'attendues, particulièrement dans le bruit. Ce spectre de performances auditives rend le traitement des neuropathies auditives très complexe. Puisqu'il n'y a peu ou pas de corrélation entre les seuils auditifs et la compréhension du langage, les principes utilisés pour l'appareillage des surdités neurosensorielles classiques ne s'appliquent pas entièrement. De plus, la sévérité de l'atteinte lorsque le diagnostic est émis chez le nourrisson est inconnue, ce qui rend difficile d'établir un pronostic fiable concernant le développement du langage. Il est maintenant établi que la majorité des enfants ont besoin d'implants cochléaires pour pouvoir fonctionner oralement. Mais, bien qu'il semble contre intuitif d'appareiller en présence d'un mécanisme d'amplification cochléaire en activité, entre 10 et 15% des enfants font un usage bénéfique des prothèses auditives pour le développement du langage. Cet exposé relate les différents éléments nécessaires à l'établissement d'un protocole d'évaluation de la candidature à l'appareillage et de l'évaluation du bénéfice de cet appareillage pour l'apprentissage de la parole chez l'enfant atteint de neuropathie auditive. Ces éléments incluent notamment l'imagerie médicale, les tests génétiques, les mesures standardisées et régulières du développement du langage réceptif et expressif, ainsi que l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs corticaux en réponse à des sons de parole.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Un débat actuel :
Surdités de perception unilatérales congénitales

Bilan médical : quoi de neuf, docteur ?

Michel MONDAIN, ORL, CHU Montpellier

Les surdités unilatérales de l'enfant étaient par le passé découvertes fortuitement vers l'âge de sept ans et n'étaient généralement pas explorées. Ces surdités sont maintenant mises en évidence très tôt dans la vie, et posent la question du bilan médical à réaliser.

La généralisation de la pratique des imageries a permis de mettre en évidence dans certains cas une malformation cochléo-vestibulaire, ou une malformation du paquet acoustico-vestibulaire : l'imagerie doit être systématiquement proposée face à toute surdité unilatérale de l'enfant en 2016.

Les explorations biologiques sont dominées par la recherche du cytomégalovirus, recherche qui doit être effectuée le plus tôt possible dans la vie afin de pouvoir interpréter correctement les résultats du bilan : cela débouche actuellement sur un protocole de surveillance de l'audition et éventuellement du développement de l'enfant adapté, et peut-être un jour sur un traitement médical standardisé.

Les explorations génétiques sont encore du domaine de la recherche, mais il existe des cas familiaux de surdité unilatérale, et il est classique de découvrir un certain nombre d'anomalies génétiques face à une surdité unilatérale : la stratégie d'exploration reste encore à élaborer.

En dehors de cette approche étiologique, il faut bien sûr faire un bilan du retentissement de la surdité unilatérale en particulier avec un bilan orthophonique.

Retentissement orthophonique, langagier, cognitif, scolaire : analyse critique de la littérature

Nathalie NOEL-PETROFF, ORL, Hôpital Robert Debré, Paris

Si dans les années 60, la surdité unilatérale chez l'enfant a été longtemps "ignorée ou banalisée", entraînant surtout une surveillance de la bonne oreille et quelques recommandations pour la scolarité et le quotidien (s'asseoir devant en classe, bonne oreille tournée du côté du professeur, regarder des 2 côtés avant de traverser une rue...), les années suivantes ont amené un nouveau positionnement des professionnels de la surdité.

Les années 80 et 90 ont vu plusieurs études de physiologie mettre en évidence les principaux impacts acoustiques de la surdité unilatérale, essentiellement la mauvaise localisation des sons, et les difficultés à comprendre la parole dans un environnement bruyant.

En parallèle, des études de cohortes d'enfants avec surdité unilatérale ont mis en évidence plus de difficultés scolaires et quelques retards de langage, s'exprimant essentiellement par des taux de redoublement plus élevés, des prises en charges orthophoniques plus nombreuses et des troubles du comportement plus fréquents, chez les enfants sourds unilatéraux, comparés aux enfants entendants de même âge.

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



Ces dernières années amènent un éclairage plus précis. L'utilisation de l'IRM fonctionnelle peut permettre de visualiser des modifications de fonctionnement des voies associatives auditivo-visuelles chez les sourds unilatéraux et nous informe sur ses impacts cognitifs possibles. Le dépistage néonatal généralisé va permettre de mieux appréhender la prévalence réelle de ces surdités unilatérales et leur bilatéralisation éventuelle. La meilleure connaissance des étiologies des surdités, d'origine génétique ou acquise, permet de suspecter des troubles associés possibles (troubles des apprentissages, troubles de l'attention ...) coexistant avec la surdité plutôt que seulement secondaires à l'audition monaurale (exemple : fœtopathie du cytomégalo virus, méningite).

« Faut-il appareiller les surdités unilatérales ? Lesquelles ? A quel âge ? »

Stéphane ROMAN, ORL, Hôpital d'enfant La Timone, Marseille.

Les surdités unilatérales permanentes de l'enfant (sensorielles ou transmissionnelles) ont des répercussions potentielles sur le développement langagier, sur le comportement et la scolarité. A l'instar des surdités bilatérales, les surdités unilatérales les plus pourvoyeuses de troubles sont celles de type pré-lingual et de niveau profond. Il existe un certain consensus pour favoriser un diagnostic précoce de ces surdités et proposer un suivi ORL, langagier et pédagogique. Cependant, alors que l'appareillage précoce et immédiat est admis pour les surdités bilatérales permanentes, les attitudes à adopter vis-à-vis de l'appareillage avec les surdités unilatérales sont moins claires. Schématiquement, une amplification par prothèse conventionnelle peut être proposée pour les surdités sévères du premier groupe à légère. En théorie, ces appareils sont adaptables dès le diagnostic posé. Pour les surdités sévères du 2^o groupe et profondes, un appareillage peut être discuté notamment entre les systèmes dit CROS aérien (Controlateral Routing Of Signals), les systèmes à stimulation osseuse (sur bandeau puis par ancrage osseux), voir même avec l'implant cochléaire. Là encore, l'appareillage peut être précoce après le diagnostic mais de nombreux facteurs vont souvent moduler la décision impliquant que le cas par cas demeure le plus souvent encore la règle.

TABLE-RONDE : « Appareillage précoce ? Controverses »

Coordinateur : Yannick LEROSEY, ORL, CHU Rouen

Participants : Anne KEROUEDAN (Audioprothésiste, Paris), Michel MONDAIN (ORL, CHU Montpellier) et Stéphane ROMAN (ORL, Hôpital d'enfant La Timone, Marseille)

action connaissance formation pour la surdité • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS

Tél. 09 50 24 27 87 • Fax 01 48 74 14 01 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z

Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05