

Les déficiences auditives

Le système auditif est un système très perfectionné qui permet à l'individu à la fois d'être en alerte constante au niveau de son environnement, de recevoir et de traiter les sons de parole, d'accéder à la communication verbale.

Représentations auditives et représentations visuelles interagissent étroitement et concourent ensemble à l'élaboration de la pensée symbolique qui conduit au langage. Chez le très jeune enfant, la perception auditive joue un rôle central dans la construction progressive des notions de durée, de temps et d'espace.

Le système auditif fait partie intégrante du système nerveux. Il est constitué de structures périphériques de réception situées au niveau de l'oreille et de structures centrales reliées par un réseau complexe de voies et de relais. (Voir schéma : <http://www.vestib.org/chap4anatphysio/oreille.htm>)

L'oreille est formée de trois structures distinctes, chacune ayant une fonction bien déterminée : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne.

L'oreille externe et l'oreille moyenne constituent en quelque sorte la partie mécanique du système. Cet ensemble adapte et transmet l'énergie acoustique à l'oreille interne. Au niveau de l'oreille interne, les récepteurs cochléaires captent l'énergie sonore et la transforment en potentiels d'action qui sont ensuite véhiculés par les voies auditives jusqu'au cortex cérébral. Tout au long de ce parcours ascendant qui comporte des relais aux différents étages, ces potentiels d'action subissent différents traitements qui augmentent en complexité à mesure du parcours.

C'est au niveau des structures corticales que les bruits de la vie quotidienne sont identifiés et que les sons de parole sont traités et prennent sens. Cette construction du sens fait intervenir l'ensemble des fonctions cognitives du sujet.

<http://tecfa.unige.ch/tecfa/teaching/UVLibre/0001/bin32/pagesweb/audi.html>

Les différents types de surdité

On distingue quatre types d'atteintes :

1. Les atteintes transmissionnelles

Ces atteintes résultent d'affections de l'oreille moyenne. Ces affections peuvent être d'origine otitique ou malformative. C'est la *mécanique* de l'oreille qui est concernée et non pas l'organe récepteur à proprement parler. La perte auditive est gênante mais rarement profonde. Par ailleurs, si le message acoustique parvient à la cochlée de manière affaiblie, il ne subit pas de distorsion qualitative et reste intelligible. Selon leur origine, les atteintes transmissionnelles relèvent de traitements médicamenteux ou de techniques chirurgicales. En cas d'échec, elles peuvent bénéficier de techniques spécifiques d'appareillage auditif.

D'une manière générale, l'importance des surdités de transmission tend à être occultée. Or, dans le cadre des atteintes malformatives, il existe souvent une ou plusieurs autres déficiences dont les effets se combinent avec les effets de la surdité, mettant ainsi l'enfant en grande difficulté. La gêne fonctionnelle entraînée par ces combinaisons ne doit être en aucune façon sous-estimée.

2. Les atteintes perceptives de type endocochléaire

C'est l'oreille interne qui est affectée et plus particulièrement la cochlée.

Les altérations de la cochlée s'accompagnent souvent d'une raréfaction de ses efférences nerveuses, d'une atrophie des voies auditives et/ou d'un appauvrissement des jonctions synaptiques qui jalonnent le parcours jusqu'aux structures cérébrales.

Plus la surdité est profonde et la privation sensorielle importante, moins les structures cérébrales auditives et verbales sont activées et plus le risque de détérioration secondaire des structures nerveuses est grand. En l'absence de stimulation auditive précoce et de prise en charge, la détérioration centrale secondaire est inéluctable et irréversible.

Dans ce type d'atteinte, il n'y a aucune possibilité de restauration chirurgicale. On ne peut que proposer une réhabilitation audioprothétique.

Depuis 30 ans, la recherche technologique dans ce domaine a été considérable et a fait un bond avec la numérisation des prothèses auditives. Plus récemment, des techniques très prometteuses d'implantation cochléaire se sont développées. Là aussi, les progrès technologiques ont été très rapides. A noter qu'actuellement l'implant occupe une place

grandissante dans l'arsenal thérapeutique qui est proposé au jeune, voire au très jeune enfant. Aujourd'hui, l'existence de déficiences associées n'est plus une contre-indication systématique à l'implant.

3. Les neuropathies auditives, atteintes rétrocochléaires

L'atteinte primitive se situe au niveau des voies auditives et se traduit par une désynchronisation des potentiels d'action. De découverte plus récente, ces neuropathies font aujourd'hui l'objet d'études approfondies. Elles sont parfois difficiles à mettre en évidence, en particulier chez l'enfant.

Ce qui les caractérise, c'est la présence d'otoémissions alors que les réponses électriques du nerf auditif sont très perturbées voire absentes (les otoémissions testent le bon fonctionnement de la cochlée).

Même en cas de perte auditive peu importante, ces neuropathies sont source de distorsions acoustiques très gênantes qui perturbent gravement la réception et le traitement de la parole entendue. L'implantation cochléaire est de plus en plus fréquemment proposée dans ces cas, quel que soit le niveau de surdité. Elle apporte parfois de relativement bons résultats et peut être une réponse valable.

(Se reporter au n°2, Vol.21, mars/avril 2008 des Cahiers de l'Audition spécialement consacré aux neuropathies).

4. Les atteintes centrales

Ce sont les relais sous corticaux et surtout les centres cérébraux qui sont primitivement touchés, affectant ainsi d'emblée les capacités de traitement cérébral de l'information auditive et verbale. A l'origine de ces surdités centrales, il y a obligatoirement une cause neurologique qui peut aussi être génératrice de déficiences associées qui vont rendre la problématique fonctionnelle très complexe.

Au total

Ces quatre formes d'atteintes, qui diffèrent par leur siège, sont de nature et de gravité fonctionnelle très différentes.

Les deux premières sont périphériques (l'une est d'ordre mécanique, la seconde d'ordre sensoriel et perceptif). Les deux autres sont essentiellement d'ordre neurologique.

Les surdités de transmission se combinent plus habituellement à des surdités de perception endochocléaires; on parle alors de surdité mixte. La surdité mixte est particulièrement fréquente dans certains syndromes plurimalformatifs.

Surdités de perception endocochléaires et surdités rétrocochléaires peuvent aussi se combiner, en particulier dans les étiologies qui intéressent aussi bien l'oreille que le système nerveux. La plus grande difficulté réside dans la détection de ce type de combinaisons pour lesquelles appareillage auditif et/ou implant cochléaire deviennent, là, inefficaces.

Aujourd'hui, l'échec d'un implant, correctement adapté sur le plan technique, est souvent révélateur d'une surdité centrale isolée ou associée.

Les effets de la surdité

Ces effets sont variables et les perturbations entraînées plus ou moins graves. De façon générale, les incidences des surdités de transmission sont moins graves que celles des surdités de perception. Sur le plan perceptif, les neuropathies auditives et surtout les atteintes centrales ont des effets particulièrement sévères qui compliquent la réhabilitation auditive et la prise en charge ; elles génèrent des problématiques linguistiques complexes.

La gravité des perturbations dépend donc de la *nature* de la surdité et de son *étiologie*. Elle dépend aussi de sa *date de survenue* dans la vie du sujet par rapport à son développement ainsi que de *l'importance* de la perte auditive.

En effet, plus une surdité survient précocement dans la vie du sujet et plus elle est profonde, plus ses répercussions vont être importantes sur le développement de l'enfant. Non seulement elle limite gravement la possibilité pour l'enfant de s'approprier la langue parlée autour de lui et d'accéder au langage mais elle influe très fortement sur sa manière de percevoir et d'appréhender le monde extérieur.

Selon la date de survenue de la surdité, on distingue les surdités congénitales (présentes à la naissance) et les surdités acquises (qui surviennent après la naissance). Parmi celles-ci, les unes surviennent très tôt dans la vie du sujet (avant l'installation de la langue orale), les autres plus tardivement - voire très tardivement - une fois le langage installé ou longtemps après.

Selon le degré de la perte auditive, on distingue les surdités légères, moyennes, sévères ou profondes. La classification du BIAP (Bureau international d'Audiophonologie) sert aujourd'hui de référence. <http://www.biap.org/recom02-1.htm>

Pour en savoir plus

Concernant la physiologie de l'audition :

<http://orl.med.univ-tours.fr/ORLTOURS/Otol/aud/aud.html>

<http://tecfa.unige.ch/tecfa/teaching/UVLibre/0001/bin32/pagesweb/audi.html>

Concernant l'ensemble de la problématique de la surdité chez l'enfant :

Précis d'audiophonologie et de déglutition - Tome I
DULGUEROV P. / REMACLE M., Solal 2005

Concernant les neuropathies auditives

Deux numéros spéciaux des cahiers de l'audition,
Edités par Elsevier Masson (ISSN 0980-3482)

1) Volume 20 – numéro 6, novembre/décembre 2007

2) Volume 21 – numéro 3 – mars/avril 2008