

---

# 1

## Épidémiologie

La prévalence de la surdité de l'enfant est une donnée épidémiologique dont l'influence ne peut être négligée. Elle entre en jeu dans la planification, par les autorités de santé, des ressources nécessaires au diagnostic et à la prise en charge des enfants sourds (Russ et coll., 2003). Elle sert également de référence à l'aune de laquelle on peut juger du succès d'un programme de dépistage néonatal systématique de la surdité. Mais l'importance de cette donnée en santé publique ne doit pas faire oublier les nombreux facteurs qui peuvent la faire varier. L'âge de l'enfant, les techniques choisies pour explorer son audition, les critères retenus pour attribuer à sa déficience auditive un niveau de sévérité (Gregg et coll., 2004), les éventuelles particularités socioéconomiques (Kubba et coll., 2004) ou culturelles (Smith et coll., 2005) du bassin de vie sont des éléments dont il faut tenir compte dans l'estimation de la prévalence. Nous commencerons donc par décrire brièvement ces facteurs de variation, avant de rassembler les données de la littérature sur la prévalence de la surdité de l'enfant.

### **Facteurs de variation de la prévalence de la surdité chez l'enfant**

Les facteurs de variation de la prévalence de la surdité sont nombreux et divers : l'âge, les techniques d'exploration auditive, les critères de sévérité audiométrique et les particularités du bassin de vie.

#### **Âge**

L'âge auquel on estime la prévalence de la surdité de l'enfant exerce ses effets par deux mécanismes indépendants.

Tout d'abord, il conditionne le choix des techniques à utiliser pour déterminer l'existence, l'ampleur et la nature – perceptive ou transmissionnelle – d'une déficience auditive. Il est largement démontré qu'à la naissance, les techniques objectives sont seules capables de dépister une surdité avec fiabi-

lité, les méthodes fondées sur l'observation du comportement de l'enfant n'étant pas assez sensibles et spécifiques (Elden et Potsic, 2002 ; Kenna, 2003 ; Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003). Il faut attendre l'âge de 2 ans et demi - 3 ans pour que le « *gold standard* » de l'audiologie pédiatrique, c'est-à-dire l'évaluation comportementale des seuils auditifs par écoute active, devienne applicable à grande échelle (Delaroche et coll., 2004). La majorité des enfants ont en effet acquis à cet âge une capacité attentionnelle suffisante, mis à part ceux atteints d'un trouble sévère du développement. D'un point de vue développemental, l'âge de 2 ans et demi - 3 ans apparaît donc crucial si l'on désire valider la fiabilité épidémiologique des mesures néonatales de l'audition.

Un deuxième argument incite à patienter jusqu'à l'âge de 3 ou 4 ans pour se faire une idée plus exacte de la prévalence réelle de la déficience auditive de l'enfant. Des surdités de perception, acquises sous l'effet de facteurs extrinsèques (par exemple ototoxicité de certains médicaments, infection à cytomégalo-virus) ou d'origine génétique, peuvent très bien se manifester plus ou moins progressivement au cours des premiers mois ou années de la vie (Smith et coll., 2005).

On peut retenir qu'une estimation de la prévalence de la surdité de l'enfant devrait toujours préciser l'âge auquel elle a été obtenue.

## Techniques d'exploration auditive

Les techniques d'exploration auditive n'ont pas toutes la même sensibilité et la même spécificité pour détecter la présence d'une surdité, ni la même valeur indicative sur l'ampleur de la surdité. Seuls les aspects pouvant interférer avec la prévalence sont discutés dans ce chapitre.

Les sons produits par l'oreille interne et recueillis dans le conduit auditif externe, connus sous le nom d'otoémissions acoustiques (OEA), sont de plus forte amplitude chez le nouveau-né (21 dB SPL<sup>1</sup> en moyenne, selon Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003) que chez l'adulte (13 dB SPL en moyenne), lorsque l'oreille est stimulée par des sons de durée brève ou clics. Cependant, la prévalence des OEA chez le nouveau-né dépend étroitement du moment auquel elles sont enregistrées : elle est inférieure à 50 % dans les 12 premières heures, puis elle est de 95 % après 2 jours et 98 % après 4 jours (Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003). Du point de vue épidémiologique, la seconde difficulté à interpréter la prévalence des OEA chez le nouveau-né, après les deux ou quatre premiers jours, est de déterminer la signification physiopathologique de leur absence. En effet, les OEA dispa-

raissent en présence d'une anomalie même légère de l'oreille moyenne, habituellement dès que la surdité de transmission atteint 15–20 dB HL<sup>2</sup> (Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003). Dans un tel cas, deux raisons concourent à affaiblir les OEA au point de les rendre impossibles à enregistrer : d'une part la stimulation insuffisante de l'oreille interne par le son extérieur, et d'autre part le barrage que l'OEA n'arrive pas à franchir pour sortir de l'oreille interne. Mais on sait aussi, à partir de travaux comparatifs réalisés chez l'adulte, que les OEA disparaissent également dans les surdités de perception d'origine cochléaire se traduisant en audiométrie tonale par un indice de Fletcher (moyenne des seuils à 500, 1 000 et 2 000 Hz) supérieur à 25 dB HL (Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003) ou 30 dB HL (Kenna, 2003). Dans ce second cas, le mécanisme de la disparition des OEA est très différent du précédent, puisqu'il s'agit d'une perte du pouvoir de contraction des cellules ciliées externes. Des valeurs plus élevées sont indiquées par d'autres auteurs, 40 dB HL (Chan et coll., 2004 ; Boone et coll., 2005), ou même 40–50 dB HL (Smith et coll., 2005), sans qu'il soit toujours facile de savoir si la valeur indiquée correspond au niveau de fonctionnement d'une zone cochléaire localisée ou à une moyenne audiométrique calculée sur des fréquences déterminées. On peut en tout cas retenir que, pour être informative, une étude de prévalence de la surdité du nouveau-né s'appuyant sur les OEA devrait préciser l'âge auquel les individus ont été testés et l'état de leur oreille moyenne (otoscopie et/ou tympanométrie).

D'autres études de prévalence de la surdité chez le nouveau-né font appel aux potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA). Les potentiels évoqués auditifs (PEA) classiques représentent la réponse du nerf cochléaire, du tronc cérébral et du mésencéphale à des clics ou à des bouffées tonales (*tone bursts*) présentés à l'oreille externe. Ces réponses sont enregistrées par des électrodes à la surface de la peau. La principale composante, connue sous le nom d'onde V, peut être recueillie à des niveaux de stimulation faibles chez le sujet normo-entendant. Chez l'enfant à développement neurologique normal, le seuil de détection de l'onde V est bien corrélé à la sensibilité auditive sur la zone de fréquences 1,5–4,0 kHz (Smith et coll., 2005) ou 1,0–4,0 kHz (Cone-Wesson et coll., 2002). Plusieurs procédés de détection automatique de l'onde V en réponse à des stimulations de niveau constant ont été mis au point au cours de la dernière décennie ; il s'agit des PEAA. Les niveaux de stimulation n'étant pas les mêmes selon les appareils disponibles en clinique, une étude de la prévalence de la surdité chez le nouveau-né fondée sur cette technique devrait préciser le niveau de stimulation auquel les réponses ont été recherchées.

---

2. dB HL : décibel *Hearing Level*

## Critères de sévérité audiométrique

L'intérêt de classer un enfant déficient auditif dans une catégorie de surdité en fonction de sa perte audiométrique est unanimement accepté. Trois aspects méritent néanmoins d'être discutés sur le plan épidémiologique.

Tout d'abord, même les enfants atteints de déficience auditive « légère<sup>3</sup> » peuvent rencontrer des difficultés dans le développement cognitif et l'accomplissement de leur scolarité (Bess et coll., 1998 ; Olusanya, 2004), et en tout cas dans l'apprentissage du langage au cours de la période critique des trois premières années (Gregg et coll., 2004 ; Golz et coll., 2005). Ces formes de surdité ne doivent donc pas être négligées chez l'enfant, d'autant plus qu'elles peuvent très bien constituer le point de départ d'une surdité progressive, risquant de compromettre de façon significative l'apprentissage scolaire au cours des années suivantes (Olusanya, 2004). L'une des explications aux difficultés de compréhension de ces enfants à déficience légère ou moyenne tient aux propriétés acoustiques des sons de la parole. Les consonnes sont en général d'une intensité plus faible et d'une tonalité plus aiguë que les voyelles (Smith et coll., 2005), de telle sorte qu'elles deviennent plus difficiles à reconnaître dans le bruit d'une classe (Olusanya, 2004).

En second lieu, il n'y a pas de consensus international véritable sur les niveaux de perte auditive à partir desquels on change de catégorie, ni même sur le nombre de catégories différentes à distinguer. La plupart des auteurs fixent à 40 dB HL la limite supérieure des surdités dites légères (Robertson et coll., 1995 ; Cone-Wesson et coll., 2002 ; Elden et Potsic, 2002 ; Russ et coll., 2003 ; Gregg et coll., 2004 ; Kubba et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Shoup et coll., 2005 ; Smith et coll., 2005 ; Wake et coll., 2005). Parmi ces auteurs, certains ne précisent pas la limite inférieure qu'ils adoptent pour cette catégorie de surdité (Robertson et coll., 1995 ; Cone-Wesson et coll., 2002 ; Kubba et coll., 2004), d'autres la fixent à 20 dB HL (Elden et Potsic, 2002 ; Russ et coll., 2003 ; Shoup et coll., 2005 ; Smith et coll., 2005) et d'autres enfin la situent à 25 dB HL (Gregg et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Wake et coll., 2005). Certains considèrent qu'une perte comprise entre 15 et 25 dB HL (transmissionnelle, perceptive ou mixte) peut retentir sur les facultés auditives à l'école (Olusanya, 2004). Cette catégorie d'enfants est ignorée par le critère retenu par l'Organisation mondiale de la santé (WHO, 1997) pour caractériser les déficiences auditives socialement handicapantes chez l'enfant de moins de 15 ans, soit 30 dB HL de perte auditive permanente sur la meilleure oreille (Olusanya, 2004).

En ce qui concerne les surdités dites moyennes, les disparités sont encore plus nettes. Certains rapports la situent entre 40 et 60 dB HL (Robertson et coll., 1995 ; Elden et Potsic, 2002 ; Russ et coll., 2003 ; Wake et coll., 2005) ; d'autres qualifient de moyenne une perte entre 40 et 55 dB HL (Gregg et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Smith et coll., 2005) et individualisent une catégorie supplémentaire, dite moyennement sévère, allant de 55 à 70 dB HL (Gregg et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Smith et coll., 2005). La classification la plus répandue en France délimite les surdités moyennes entre 40 et 70 dB HL (ANDEM, 1999 ; Dauman, 2002 ; Delaroche et coll., 2004), suivant en cela la recommandation du Bureau international d'audiophonologie (BIAP, 1996). Une étude américaine récente (Shoup et coll., 2005) utilise elle aussi cette caractérisation des surdités moyennes (40–70 dB). Selon le BIAP (1996), les surdités moyennes peuvent être subdivisées en deux sous-groupes : le degré 1 allant de 40 à 55 dB HL et le degré 2 allant de 55 à 70 dB HL.

Une difficulté similaire apparaît pour déterminer la limite entre les surdités sévères et profondes : certains auteurs la situent à 80 dB HL (Elden et Potsic, 2002 ; Wake et coll., 2005), mais la plupart s'accordent sur une valeur de 90 dB HL (Robertson et coll., 1995 ; BIAP, 1996 ; Dauman, 2002 ; Russ et coll., 2003 ; Delaroche et coll., 2004 ; Gregg et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Shoup et coll., 2005 ; Smith et coll., 2005).

Au plan épidémiologique, l'hétérogénéité des classifications employées a un double inconvénient. Elle complique la comparaison des prévalences publiées en fonction de l'importance de la surdité, et elle introduit un flou inutile sur les indications nouvelles ou futures des implants cochléaires, d'autant plus que certains définissent une catégorie supplémentaire dite sévère à profonde (Cone-Wesson et coll., 2002) correspondant à une perte supérieure à 75 dB HL.

Le troisième aspect qui mérite d'être abordé à propos des classifications audiométriques de sévérité concerne les fréquences prises en compte dans le calcul de la perte auditive moyenne et l'oreille sur laquelle cette moyenne est calculée. Là encore, une absence d'homogénéité est constatée. La plupart des auteurs font leur calcul de moyenne sur trois fréquences, mais certains choisissent les fréquences 500, 1 000 et 2 000 Hz (Robertson et coll., 1995 ; Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003 ; Russ et coll., 2003 ; Gregg et coll., 2004 ; Miller, 2004 ; Golz et coll., 2005 ; Wake et coll., 2005), et d'autres les fréquences 1 000, 2 000 et 3 000 Hz (Chan et coll., 2004) ou 1 000, 2 000 et 4 000 Hz (Smith et coll., 2005). Les études prenant en compte quatre fréquences (500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz) sont apparemment moins nombreuses (BIAP, 1996 ; Parving, 1999 ; Dauman, 2002 ; *British Society of Audiology*, 2004 ; Delaroche et coll., 2004 ; Kubba et coll., 2004 ; Olusanya, 2004). Quelles que soient les fréquences servant au calcul de la perte auditive moyenne, la très grande majorité des équipes prennent en compte la meilleure oreille.

La discussion sur les classifications audiométriques peut se résumer à un principe simple, mais insuffisamment respecté : toute étude de prévalence individualisant des données en fonction du degré de surdité devrait préciser les critères (niveaux, fréquences, oreille) qui ont été retenus pour effectuer la catégorisation des individus.

### **Particularités du bassin de vie**

Cette rubrique n'a pas pour objectif de passer en revue les facteurs accroissant le risque de surdité dans la population néonatale, mais plutôt de mentionner des considérations plus générales pouvant influencer l'épidémiologie de la déficience auditive. La gravité de certaines maladies retentissant sur l'audition apparaît plus importante dans les pays en voie de développement que dans des pays économiquement plus développés ; c'est le cas par exemple des otites moyennes chroniques (Olusanya, 2004). La prévalence de certaines maladies telles que la rubéole congénitale, pourtant évitable par une vaccination massive des populations, reste un fléau pour un grand nombre de pays en voie de développement (Smith et coll., 2005), alors qu'elle a considérablement diminué dans les pays économiquement plus développés. La forte consanguinité qui reflète les traditions culturelles de certaines régions du monde, telles que les pays arabes, le Japon, le Brésil ou bien Israël, renforce l'homogénéité génétique (Smith et coll., 2005) et accroît par conséquent l'incidence de maladies autosomiques récessives, plus rares dans d'autres pays.

## **Études épidémiologiques de la prévalence**

À partir de l'audiogramme obtenu chez l'enfant (comparaison des courbes de conduction aérienne et osseuse), on distingue les surdités de perception (oreille interne, nerf auditif, voies auditives centrales) et les surdités de transmission (oreille moyenne essentiellement). Les surdités de l'enfant peuvent être isolées (non syndromiques) ou syndromiques (c'est-à-dire associées à des anomalies d'autres organes). La prévalence de la surdité augmente avec l'âge et certains types de surdité, en particulier les surdités génétiques, apparaissent durant l'enfance ou même à l'âge adulte.

### **Prévalence de la surdité congénitale de perception**

Les chiffres de prévalence rapportés dans la littérature sur la surdité congénitale de perception apparaissent dans le tableau 1.1, classés par ordre croissant. La variabilité d'une étude à l'autre est attestée par les valeurs extrêmes (0,9/1 000 à 2,2/1 000) et le choix de certains auteurs de donner une fourchette plutôt qu'une proportion précise.

Tableau 1.1 : Prévalence de la surdité congénitale de perception de l'enfant

Références	Pays	Critère	Prévalence pour 1 000	Méthode employée
<i>Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group, 1998</i>	Grande-Bretagne (Wessex)	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	0,9	Dépistage néonatal systématique pendant 3 ans
Shoup et coll., 2005	États-Unis (Texas)	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1	Dépistage néonatal systématique dans un même hôpital, pendant 4 ans
Smith et coll., 2005	États-Unis	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	≥1	Estimation à partir de données antérieures d'origine américaine
Van Naarden et coll., 1999	États-Unis (Atlanta)	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1,10	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 5 ans (enfants âgés de 3 à 10 ans)
Fortnum et Davis, 1997	Grande-Bretagne (Trent)	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1,12	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 5 ans (1985-1990)
Russ et coll., 2003	Australie (Victoria)	>40 dB HL sur la meilleure oreille	1,12	Étude d'une cohorte d'enfants nés en 1993 dans une région, appareillés dans les 6 premières années, et suivis jusqu'à l'âge de 6 ans
Parving, 1999	Grande-Bretagne Danemark	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1,16	Étude de cohortes d'enfants nés entre 1982 et 1988
Kubba et coll., 2004	Grande-Bretagne (Glasgow)	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1,18*	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 9 ans (1985-1994)
Mason et Hermann, 1998	États-Unis	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1,4	Dépistage néonatal systématique sur une période de 5 ans
Shoup et coll., 2005	États-Unis (Texas)	≥40 dB HL sur la meilleure oreille, en incluant les enfants à dépistage néonatal positif perdus de vue	1,5	Dépistage néonatal systématique dans un même hôpital, pendant 4 ans
Davis et coll., 1995	Grande-Bretagne	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1-2	Étude de cohortes (nouveau-nés bien portants)
Robertson et coll., 1995	Australie	Suffisamment sévère pour perturber le développement du langage	1-2	Estimation à partir de données antérieures d'origine australienne
Keren et coll., 2002	États-Unis	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1-2	Étude projective modélisée

Références	Pays	Critère	Prévalence pour 1 000	Méthode employée
Uus et Davis, 2000	Estonie	≥40 dB HL sur la meilleure oreille	1,54	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 5 ans (enfants âgés de 0 à 5 ans)
Russ et coll., 2003	Australie (Victoria)	≥20 dB HL sur la meilleure oreille	2,09 (40 % entre 20-40 dB HL)	Étude d'une cohorte d'enfants nés en 1993 dans une région, appareillés dans les 6 premières années, et suivis jusqu'à l'âge de 6 ans
Yoshinaga-Itano et coll., 1998	États-Unis (Colorado)	≥20 dB HL sur la meilleure oreille	2,18	Dépistage néonatal systématique dans une région
Mehl et Thomson, 1998	États-Unis (Colorado)	≥20 dB HL sur la meilleure oreille	2,2	Dépistage néonatal systématique

\* Variation de 0,47 à 1,72 selon le niveau socioéconomique

Certains facteurs de variation présentés au début de ce chapitre expliquent une partie de cette variabilité. Le plus simple à envisager est la définition audiométrique de la population étudiée. L'étude de Russ et coll. (2003), citée deux fois dans le tableau 1.I, rapporte une prévalence différente selon le critère audiométrique retenu pour caractériser la population d'enfants sourds : la prévalence de la surdité congénitale est bien sûr plus faible (1,12/1 000) avec un critère restrictif (perte ≥40 dB HL sur la meilleure oreille) que pour un critère plus lâche (perte ≥20 dB HL sur la meilleure oreille : prévalence de 2,09/1 000).

Une autre source de variation peut être identifiée en analysant l'étude de Shoup et coll. (2005), seconde étude apparaissant deux fois dans le tableau 1.I. Sans changer la technique de dépistage (PEAA en deux étapes) ni le critère audiométrique pour qualifier la population étudiée (≥40 dB HL sur la meilleure oreille), on fait varier de façon significative la prévalence selon que l'on prend en compte les perdus de vue (prévalence 1,5/1 000) ou pas (prévalence 1/1 000).

Une autre source de variation dans la prévalence de la surdité congénitale, à savoir l'âge des enfants au moment de l'enquête, peut être abordée à travers trois études européennes et une étude australienne. Ces quatre études sont détaillées ci-dessous.

### Prévalence de la surdité en France

En France, la prévalence des déficiences auditives est comprise entre 0,49 et 0,8/1 000 ; ces taux de prévalence correspondent à des générations d'enfants s'échelonnant de 1972 à 1996 et à des enfants âgés de 7 à 16 ans (tableau 1.II).

**Tableau 1.II : Prévalence des déficiences auditives en France**

Références	Année de naissance	Âge (années)	Type de déficience	Prévalence pour 1 000
Rumeau-Rouquette et coll., 1994	1972, 1976, 1981	9-14	Perte >70 dB*	0,80
Baille et coll., 1996	1976-1985	7-16	Perte >70 dB*	0,66
Lacour et coll., 1995	1984		Surdit�e profonde/s�ev�ere	0,88
RHEOP, 2001	1980-91	7	Perte >70 dB*	0,70
RHEOP, 2004	1996	7	Perte ≥70 dB*	0,49

\* Perte auditive bilat erale en d ecibels (dB) (sans correction)

Une enqu ete, men ee en 1992-1993 dans trois d epartements fran cais (Haute-Garonne, Is ere, Sa one-et-Loire), a port e sur des enfants n es entre 1976 et 1985 (Rumeau-Rouquette et coll., 1997). Dans les cas d'une surdit e bilat erale et d'une perte auditive s ev ere (>70 dB), cette  tude rapporte des taux de pr evalence compris entre 0,6 et 0,7/1 000.

En Is ere, le taux de d eficience auditive (perte d'acuit e auditive bilat erale >70 dB avant correction) rapport e par le RHEOP est de 0,74/1 000 pour les enfants n es entre 1980 et 1985 (Bouvier-Colle et coll., 1996) et de 0,7/1 000 pour les enfants n es entre 1980 et 1991 (RHEOP, 2001), de 0,49 pour 1 000 pour la g en eration 1996 (RHEOP, 2004).

Dans le cadre d'une  tude sur les d eficiences graves, r ealis ee sur des enfants n es en 1984 et domicili es en Lorraine au jour de l'enqu ete, le taux de pr evalence de la surdit e s ev ere ou profonde  tait de 0,8/1 000 (Lacour et coll., 1995).

### Pr evalence de la surdit e chez l'enfant en fonction de l' age

Par une enqu ete aupr es des professionnels de la surdit e au Royaume-Uni, Fortnum et coll. (2002) ont  tudi e la pr evalence de la surdit e bilat erale permanente ≥40 dB HL (moyenne des fr equences 0,5, 1, 2, 4 kHz) chez des enfants de 3  a 16 ans r esidant dans la r egion de Nottingham, en 1998. La pr evalence augmente jusqu' a l' age de 9 ans allant de 0,91/1 000  a 3 ans jusqu' a 1,65/1 000 pour la tranche d' age 9-16 ans (tableau 1.III).

L' tude finlandaise de Vartiainen et coll. (1997) dans la province de Kuopio (un seul service d'ORL prenant en charge les surdit es dans la province) recense 52 sourds moyens, s ev eres et profonds bilat eraux parmi 46 240 naissances (1,12/1 000) entre 1974 et 1987, sans d etailler la pr evalence par tranche d' age : 79 % des cas sont consid eres comme pr elinguaux et 21 % post-linguaux sans que l' age limite d efinissant ces deux cat egories soit pr ecis e.

**Tableau 1.III : Prévalence de la surdité chez l'enfant en fonction de l'âge**

Références	Pays	Âge (années)	Types de surdité	Prévalence pour 1 000
Fortnum et coll., 2002	Royaume-Uni	3-16	Surdités bilatérales $\geq 40$ dB HL	0,91 à 3 ans 1,65 entre 9-16 ans
Vartiainen et coll., 1997	Finlande	0-13	Surdités moyennes, sévères et profondes	1,12 à 4,5 ans
Kennedy et coll., 2005	Royaume-Uni	7-9	Surdités $\geq 40$ dB HL	1,23
Russ et coll., 2003	Australie	0-6	Surdités moyennes à profondes ( $\geq 40$ dB HL)	1,12

Dans le Wessex au Royaume-Uni, Kennedy et coll. (2005) ont étudié la prévalence de la surdité permanente  $\geq 40$  dB HL (critères fréquentiels de la *British Society of Audiology*, à savoir 0,5, 1, 2, 4 kHz) dans la tranche d'âge 7-9 ans. Ces travaux ont été réalisés à partir d'une étude prospective de cohortes avec ou sans dépistage néonatal réalisée entre octobre 1993 et 1996, dans cette province. Les enfants sourds ont été recensés soit par le suivi de ceux dépistés durant la période néonatale (*Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group*, 1998), soit par des enquêtes auprès de tous les professionnels prenant en charge des enfants sourds (notamment les quatre services d'audiologie de la province). La prévalence de la surdité permanente entre 7 et 9 ans est de 1,23/1 000 (66/53 781).

En Australie, le nombre d'enfants appareillés entre 0 et 6 ans sur la cohorte de 64 116 enfants nés dans l'état de Victoria était de 134 (2,09/1 000), pour les surdités considérées comme congénitales, plus 7 enfants ayant une surdité acquise connue soit au total 2,2/1 000 enfants appareillés avec une forte proportion de surdités légères (40 %) (Russ et coll., 2003). En ne considérant que les surdités moyennes à profondes, le taux de surdité de perception (congénitale majoritairement, acquise pour quelques unes) est plus proche des autres études : 1,12/1 000.

### Prévalence de la surdité congénitale chez les nouveau-nés à risque

La prévalence de la surdité congénitale observée dans la population des nouveau-nés à risque doit être analysée séparément, car elle est beaucoup plus élevée que dans la population des enfants sans facteur de risque. Ces facteurs de risque, selon les recommandations du *Joint Committee on Infant Hearing* de l'*American Academy of Pediatrics* (1995) sont les suivants : infection intra-utérine (cytomégalie, rubéole, herpès, toxoplasmose) ; poids de naissance inférieur à 1 500 g ; prise de médicaments ototoxiques ; anoxie néonatale avec un score d'Apgar de 0-4 à 5 minutes ; ventilation mécanique pendant plus de 5 jours ; hyperbilirubinémie avec taux sanguin

de bilirubine aux alentours de la limite d'exsanguino-transfusion ; méningite bactérienne ; anomalies craniofaciales ; signes et symptômes d'un syndrome potentiellement associé à un trouble auditif congénital ; surdité familiale.

Aux premiers facteurs, concernant des enfants ayant séjourné dans des unités de soins intensifs, et donc relativement faciles à identifier, il convient d'ajouter une autre source majeure de risque accru de surdité : les antécédents familiaux. Ces facteurs familiaux sont souvent rangés au côté des facteurs de soins intensifs (Gregg et coll., 2004 ; Jacobson et Jacobson, 2004), ce qui à notre sens est abusif. En effet, l'identification de ces facteurs familiaux se fait presque toujours sur des enfants qui n'ont pas séjourné en unités de soins intensifs, et qui sont donc beaucoup plus difficiles à repérer (c'est aussi vrai pour les anomalies craniofaciales et les autres signes accompagnant une surdité syndromique). En outre, il est facile de concevoir que la prévalence dans les populations à risque familial peut être très différente selon les habitudes culturelles de consanguinité. Les données rapportées par trois études sont présentées dans le tableau 1.IV.

**Tableau 1.IV : Prévalence à la naissance de la surdité congénitale de perception chez les bébés à risque**

Références	Pays	Populations	Prévalence à la naissance pour 1 000	Méthode employée
Keren et coll., 2002	États-Unis	Nourrissons avec facteurs de risque pour la surdité	~ 8	Projection modélisée
Baroch, 2003	États-Unis	UNSI (unité néonatale de soins intensifs)	20-40	Estimation à partir de données antérieures d'origine Américaine
Davis et coll., 1995	Grande-Bretagne	Nouveau-nés avec un ou plusieurs facteurs de risque audiolgique	40-50	Étude de cohortes

### Répartition de la prévalence des différents degrés de surdité

Concernant la prévalence des différents degrés de surdité, l'étude de Fortnum et coll. (2002) au Royaume-Uni est la plus complète. Parmi 17 160 enfants sourds de 3 à 18 ans ( $\geq 40$  dB HL, moyenne sur 0,5, 1, 2, 4 kHz), les degrés de surdité étaient répartis comme suit : 53 % de surdité moyenne, 21 % de surdité sévère et 25 % de surdité profonde. En Australie, parmi une cohorte de 134 enfants appareillés entre 0 et 6 ans dans l'état de Victoria, la répartition des degrés de surdité était la suivante : 40 % de surdité légère, 31 % de surdité moyenne, 15 % de surdité sévère et 8 % de surdité profonde (Russ et coll., 2003).

## Prévalence des causes de surdité de l'enfant

La connaissance de la prévalence des principales causes de surdité de l'enfant peut aider le clinicien à choisir les moyens d'investigation étiologique les plus pertinents, c'est-à-dire ceux pouvant s'avérer informatifs chez le plus grand nombre possible d'enfants. Cette connaissance sert aussi à identifier les actions qui pourraient être les plus bénéfiques en matière de prévention. Mais, comme pour la prévalence générale de la surdité, il faut savoir tenir compte de l'influence potentielle de variables telles que l'âge de l'enfant et le bassin de vie.

Aucune étude sur de grandes cohortes d'enfants sourds avec enquête étiologique, génétique standardisée et complète n'est publiée à ce jour. Les études de grandes cohortes d'enfants sourds se heurtent à une très grande hétérogénéité des bilans étiologiques pratiqués, une faible proportion des enfants ayant fait l'objet d'une enquête génétique et moléculaire. Les études avec bilan étiologique systématique portent sur de petits nombres d'enfants, avec toujours un biais de recrutement : école d'enfants sourds (majorant le degré de surdité), consultation de génétique (minorant les causes environnementales et majorant probablement les surdités syndromiques, plus volontiers adressées au généticien...).

Au Royaume-Uni, parmi 17 160 enfants sourds, Fortnum et coll. (2002) rapportent les causes suivantes (pas de diagnostic moléculaire à cette période) : génétiques (29,7 %), environnementales (19 %) et d'origine inconnue (49,4 %). Dans une province en Finlande, parmi 98 sourds légers à profonds dont 1/3 post-linguaux, Vartiainen et coll. (1997) rapportent également des causes génétiques (40,8 %), environnementales (29,6 %) et d'origine inconnue (29,6 %). Dans la région de Manchester, Das (1996) a étudié 339 cas de surdité >30 dB, avec la répartition étiologique suivante : génétique (33,9 %), environnement (27,5 %) et origine inconnue (33,9 %).

La connaissance dans le domaine des surdités génétiques s'est considérablement développée et plus de 90 gènes responsables chacun d'une forme de surdité sont actuellement localisés sur les chromosomes humains. Quarante de ces gènes sont identifiés à ce jour ; une revue actualisée est accessible sur le site « *Hereditary Hearing Loss Homepage* »<sup>4</sup>. Depuis 1997, la forme de surdité DFNB1 (due à des mutations du gène *GJB2* codant la connexine-26, parfois associées à une délétion du gène *GJB6* codant la connexine-30) est connue pour être en cause dans la moitié des cas familiaux de surdité récessive congénitale et dans 30 à 40 % des cas sporadiques congénitaux en France (Denoyelle et coll., 1997 ; Roux et coll., 2004). Le deuxième gène fréquent en France, rendant compte de 4 à 6 % des cas de surdité est le gène de la pendrine, *SLC26A4*, responsable d'une forme de surdité non syndromi-

que, DFNB4, et d'une surdité syndromique avec atteinte thyroïdienne, le syndrome de Pendred (Everett et coll., 1997 ; Scott et coll., 2000 ; Albert et coll., sous presse).

Dans les études ne faisant pas de bilan génétique et moléculaire systématique, les causes génétiques sont estimées entre 30 et 40 %, avec un groupe de cas sporadiques de cause inconnue entre 30 et 50 %.

L'étude sur le territoire français de Feldmann et coll. (2004) montre par l'analyse des gènes *GJB2* et *GJB6* dans des familles comportant plusieurs cas de surdité transmise selon le mode autosomique récessif (AR) ou des familles avec un cas sporadique de surdité (255 familles) que la fréquence des mutations de *GJB2/GJB6* dans les formes AR (41/106, 38,7 %) n'est pas significativement différente de celle retrouvée dans les cas sporadiques de surdité (55/149, 37 %), ce qui implique que la majorité de ces cas sporadiques correspondent à des formes autosomiques récessives de surdité.

Si les causes inconnues correspondent à des formes génétiques, on peut considérer que dans environ trois quarts des cas, la surdité de l'enfant est d'origine génétique.

**En conclusion**, les données épidémiologiques actuellement disponibles s'appuient dans la grande majorité des cas sur des études rétrospectives. Il n'existe actuellement aucune étude permettant de connaître la prévalence et le mode de prise en charge des enfants sourds dans notre pays.

Un registre permettant de recenser l'ensemble des cas de surdité de l'enfant en France est nécessaire, la connaissance épidémiologique étant à la base des politiques de santé publique dans ce domaine. Puisque l'un des passages obligés de la prise en charge sanitaire et éducative de l'enfant sourd est la demande de prise en charge financière à 100 %, les caisses d'assurance maladie pourraient être impliquées dans la tenue de ce registre. Les audiogrammes fournis lors de la première demande et lors des renouvellements pourraient être colligés pour connaître le degré de la surdité et son évolutivité. Le mode de prise en charge éducative pourrait également être renseigné.

## BIBLIOGRAPHIE

AGENCE NATIONALE D'ACCREDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ (ANDEM). Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques, 1999

ALBERT S, BLONS H, DENOYELLE F, FELDMANN D, LOUNDON N, et coll. *SLC26A4* genre is frequently involved in non syndromic hearing impairment with inner ear malformation in Caucasian populations. *Eur J Hum Genet* (sous presse)

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Joint Committee on Infant Hearing: 1994 position statement. *Pediatrics* 1995, **95** : 152-156

BAILLE MF, ARNAUD C, CANS C, GRANDJEAN H, DU MAZAUBRUN C, RUMEAU-ROUQUETTE C. Prevalence, aetiology and care of severe and profound hearing loss. *Arch Dis Child* 1996, **75** : 129-132

BAROCH K. Universal newborn hearing screening: fine-tuning the process. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003, **11** : 424-427

BESS FH, DODD-MURPHY J, PARKER RA. Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance and functional status. *Ear Hear* 1998, **19** : 339-354

BOONE R, BOWER C, MARTIN P. Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005, **69** : 393-397

BOUVIER-COLLE MH, JOUGLA E, SCHWOEBEL V. Un registre des handicaps de l'enfant en Isère. *Rev Epidémiol et Santé Publ* 1996, **44** : 287-295

BRITISH SOCIETY OF AUDIOLOGY (BSA) RECOMMENDED PROCEDURE. Pure tone air and bone conduction threshold audiometry with and without masking and determination of uncomfortable loudness levels. BSA website March 2004

BUREAU INTERNATIONAL D'AUDIO-PHONOLOGIE (BIAP). Technical commission 02. Audiometric classification of hearing impairments, 1996

CHAN V, WONG E, MCPHERSON B. Occupational hearing loss: screening with distortion-product otoacoustic emissions. *Int J Audiol* 2004, **43** : 323-329

CONE-WESSON B, DOWELL R, TOMLIN D, RANCE G, MING WJ. The Auditory Steady-State Response: Comparisons with the Auditory Brainstem Response. *J Am Acad Audiol* 2002, **13** : 173-187

DAS VK. Aetiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children. *Arch Dis Child* 1996, **73** : 8-12

DAUMAN R. Auditory function disturbances : diagnostic orientation. *Rev Prat* 2002, **52** : 1843-1850

DAVIS A, WOOD S, HEALY R, WEBB H, ROWE S. Risk factors for hearing disorders: epidemiologic evidence of change over time in the UK. *J Am Acad Audiol* 1995, **6** : 365-370

DELAROCHE M, THIEBAUT R, DAUMAN R. Behavioral audiometry: protocols for measuring hearing thresholds in babies aged 4–18 months. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004, **68** : 1233-1243

DENOYELLE F, WEIL D, MAW MA, WILCOX SA, LENCH NJ, et coll. Prelingual deafness: high prevalence of a 30delG mutation in the connexin26 gene. *Hum Mol Genet* 1997, **6** : 2173-2177

ELDEN L, POTSIC W. Screening and prevention of hearing loss in children. *Curr Opin Pediatr* 2002, **14** : 723-730

EVERETT LA, GLASER B, BECK JC, IDOL JR, BUCHS A, et coll. Pendred syndrome is caused by mutations in a putative sulphate transporter gene (PDS). *Nat Genet* 1997, **17** : 411-422

FELDMANN D, DENOYELLE F, CHAUVIN P, GARABEDIAN EN, COUDERC R, et coll. Large deletion of the GJB6 gene in deaf patients heterozygous for the GJB2 gene mutation: genotypic and phenotypic analysis. *Am J Med Genet A* 2004, **127** : 263-267

FORTNUM H, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997, **31** : 409-446

FORTNUM HM, MARSHALL DH, SUMMERFIELD AQ. Epidemiology of the UK population of hearing-impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants-audiology, aetiology, comorbidity and affluence. *Int J Audiol* 2002, **41** : 170-179

GOLZ A, NETZER A, WESTERMAN T, WESTERMAN L, GILBERT D, et coll. Reading performance in children with otitis media. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005, **132** : 495-499

GREGG R, WIOREK L, ARVEDSON J. Pediatric Audiology: A review. *Pediatr Rev* 2004, **25** : 224-232

JACOBSON J, JACOBSON C. Evaluation of hearing loss in infants and young children. *Pediatr Ann* 2004, **33** : 811-821

KENNA M. Neonatal hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 2003, **50** : 301-313

KENNEDY C, MCCANN D, CAMPBELL MJ, KIMM L, THORNTON R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet* 2005, **366** : 660-662

KEREN R, HELFAND M, HOMER C, MCPHILIPPS H, LIEU T. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002, **110** : 855-864

KUBBA H, MACANDIE C, RITCHIE K, MCFARLANE M. Is deafness a disease of poverty? The association between socio-economic deprivation and congenital hearing impairment. *Int J Audiol* 2004, **43** : 123-125

LACOUR B, CECCHI TENERINI R, FRESSON J, ANDRE M, BAUBEAU D, VERT P. Handicaps et périnatalité. II Pathologie périnatale et déficiences graves. *Arch Pédiatr* 1995, **2** : 117-123

MASON J, HERMANN K. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998, **101** : 221-228

MEHL A, THOMSON V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998, **101** : 1-6

MILLER P. Processing of written words by individuals with prelingual deafness. *J Speech Lang Hear Res* 2004, **47** : 979-989

OLUSANYA B. Classification of childhood hearing impairment: implications for rehabilitation in developing countries. *Disabil Rehabil* 2004, **26** : 1221-1228

OOSTENBRINK P, VERHAAGEN-WARNAAR N. Otoacoustic emissions. *J Electrophysiol Technol* 2003, **29** : 198-205

PARVING A. The need for universal neonatal hearing screening – some aspects of epidemiology and identification. *Acta Paediatr* 1999, *Suppl* **432** : 69-72

RHEOP. Rapport de 12 ans d'enregistrement. Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal. Grenoble, 2001 : 46 p

RHEOP. Rapport annuel 2004. Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal. Grenoble, 2004 : 34p

ROBERTSON C, ALDRIDGE S, JARMAN F, SAUNDERS K, POULAKIS Z, OBERKLAID F. Late diagnosis of congenital sensorineural hearing impairment: why are detection methods failing? *Arch Dis Child* 1995, **72** : 11-15

ROUX AF, PALLARES-RUIZ N, VIELLE A, FAUGERE V, TEMPLIN C, et coll. Molecular epidemiology of DFNB1 deafness in France. *BMC Med Genet* 2004, **5** : 1-10

RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, VERRIER A, MLIKA A. Prévalence des handicaps. Évolution dans trois générations d'enfants 1972, 1976, 1981. Éditions Inserm-Doin, Paris, 1994

RUSS S, POULAKIS Z, BARBER M, WAKE M, RICKARDS F, et coll. Epidemiology of congenital hearing loss in Victoria, Australia. *Int J Audiol* 2003, **42** : 385-390

SCOTT DA, WANG R, KREMAN TM, ANDREWS M, MCDONALD JM, et coll. Functional differences of the PDS gene product are associated with phenotypic variation in patients with Pendred syndrome and non-syndromic hearing loss (DFNB4). *Hum Mol Genet* 2000, **9** : 1709-1715

SHOUP A, OWEN K, JACKSON G, LAPTOOK A. The Parkland Memorial Hospital experience in ensuring compliance with universal newborn hearing screening follow-up. *J Pediatr* 2005, **146** : 66-72

SMITH R, BALE J, WHITE K. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 2005, **365** : 879-890

UUS K, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Estonia, 1985-1990. *Audiology* 2000, **39** : 192-197

VAN NAARDEN K, DECOUFLE P, CALDWELL K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta 1991-1993. *Pediatrics* 1999, **103** : 570-575

VARTIAINEN E, KEMPPINEN P, KARJALAINEN S. Prevalence and etiology of bilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997, **41** : 175-185

WAKE M, POULAKIS Z, HUGHES EK, CAREY-SARGEANT C, RICKARDS FW. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child* 2005, **90** : 238-244

WESSEX UNIVERSAL NEONATAL HEARING SCREENING TRIAL GROUP. Controlled trial of universal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998, **352** : 1957-1964

---

WORLD HEALTH ORGANISATION (WHO). Report of the first informal consultation on future programme developments for the prevention of deafness and hearing impairment. Geneva, 23-24 January 1997, WHO/PDH/97.3

YOSHINAGA-ITANO C, SEDEY A, COULTER D, MEHL A. The language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998, **102** : 1161-1171