

Item 294. Altération de la fonction auditive

(Incluant l'item 33. Dépistage des troubles auditifs chez l'enfant)

-
- I. Généralités
 - II. Les Surdités de transmission
 - III. Les surdités de perception
 - IV. L'enfant sourd
 - V. Développement normal du langage oral
 - VI. Orientation diagnostique devant une surdité
-

Objectifs pédagogiques

-- Les objectifs nationaux du Bulletin Officiel --

- Devant une altération de la fonction auditive, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

-- Les objectifs du Collège Français des Enseignants d'ORL --

- Savoir Interpréter l'épreuve de Rinne et l'épreuve de Weber, distinguer surdité de transmission, de perception.
- Connaître le principe d'une audiométrie tonale et vocale et ses modalités en fonction de l'âge. Connaître les moyens simples de tester l'audition chez le nourrisson, savoir qu'il faut toujours tester l'audition des enfants quel que soit leur âge.
- Savoir reconnaître sur un audiogramme tonal les caractères d'une surdité de transmission, d'une surdité mixte et de perception.
- Connaître succinctement les étiologies d'une surdité de transmission, de perception, mixte.
- Indiquer les principaux toxiques de l'oreille interne et leur conséquence.
- Savoir qu'une surdité de perception d'installation brutale (surdité brusque) est une urgence thérapeutique.
- 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.
- Savoir reconnaître un acouphène objectif.
- Connaître le principe des examens paracliniques et l'intérêt de l'imagerie en matière de vertige, de surdité, ou de paralysie faciale
- Connaître la situation particulière de la surdité brusque, savoir l'identifier, savoir qu'elle impose un traitement d'urgence en milieu spécialisé
- Savoir suspecter une lésion de l'oreille interne au décours d'un traumatisme crânien.

- Savoir dépister par l'anamnèse le traumatisme sonore devant une surdité ou un acouphène aigu. Connaître les possibilités de protection, de surveillance audiométrique.
-

I. GENERALITES

A. DEFINITION

- La surdité est un symptôme défini par une baisse de l'audition, quelle que soit son importance, quelle que soit son étiologie.
- Synonyme : hypoacousie (souvent employée pour les surdités légères ou moyennes).
- Une cophose est une surdité totale. Elle peut être uni- ou bilatérale.

Il existe deux grands types de surdité, d'origine, de pronostic et de traitement bien différents. L'acoumétrie et l'audiométrie permettent de les différencier aisément :

- Les surdités de transmission sont liées à l'atteinte des structures de l'oreille externe (pavillon, conduit auditif externe) ou de l'oreille moyenne (système tympano-ossiculaire de la caisse du tympan, trompe d'Eustache).
- Les surdités de perception ou neurosensorielles sont liées à l'atteinte
 - de l'oreille interne ou cochlée
 - du nerf auditif (VIII), des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition
- La surdité mixte associe surdité de transmission et de perception.

B. NOTIONS D'EXAMEN FONCTIONNEL DE L'AUDITION

1) Triade acoumétrique

L'épreuve de weber consiste à poser un diapason en vibration sur le crâne à équidistance des deux oreilles.

L'épreuve de Rinne consiste à comparer l'intensité du son perçu par le patient d'un diapason en vibration devant le pavillon (va) et pose sur la mastoïde (vo). Rinne = va – vo

Tableau 294-1

Figure 294-11

2) Audiométrie tonale

Stimulation sonore par des sons purs de fréquence (Hz) et d'intensités variées (dB) avec détermination du seuil subjectif liminaire d'audition par voie aérienne (casque) et voie osseuse (vibrateur mastoïdien).

Si l'audition est normale ou s'il existe une surdité de perception, les courbes en conduction osseuse et aérienne sont superposées. Le Rinne est dit positif par analogie avec l'acoumétrie.

En cas de surdité de transmission, la conduction osseuse est meilleure que la conduction aérienne : le Rinne est négatif.

Figure 294-5

3) Audiométrie vocale

Stimulation sonore par des sons complexes le plus souvent signifiants (mots monosyllabiques ou bisyllabiques, phrases), quelquefois non signifiants (logatomes : voyelle-consonne-voyelle). L'utilisation de listes de mots bisyllabiques est la plus utilisée en pratique clinique. L'épreuve consiste à étudier le pourcentage de reconnaissance des mots d'une liste en fonction de l'intelligibilité. Elle peut être réalisée au casque testant chaque oreille séparément ou en champ libre testant les deux oreilles simultanément. L'audiométrie vocale peut aussi se réaliser avec l'adjonction de bruit perturbant.

Figure 294-15

4) Impédancemétrie

- Définition : Mesure de l'impédance de l'oreille moyenne et de ses modifications sous l'influence d'une surpression ou d'une dépression créée dans le conduit auditif externe.
- Condition : Absence de perforation tympanique.
- Intérêt : Fournit de façon objective des renseignements sur la valeur fonctionnelle de la trompe d'Eustache et du système tympano-ossiculaire :
 - trouble de la ventilation de l'oreille moyenne (courbe de type C : le pic de compliance est décalé vers les pressions négatives, il existe donc une dépression dans la caisse du tympan)
 - présence d'un épanchement liquidien dans la caisse du tympan (courbe de type B : il existe un épanchement dans la caisse du tympan)
 - Caractères physiques du système tympano-ossiculaire : tympanosclérose, atteinte ossiculaire (courbe en « Tour Eiffel » : pic ample et pointu par rupture de la chaîne ossiculaire)

Figure 294-6

5) Réflexe stapédien

- Définition : recueil de la contraction du muscle stapédien lors d'une stimulation auditive supra liminaire (> à 80 dB), par la mesure de la variation d'impédance du système tympano-ossiculaire (par impédancemétrie).
- La variation de l'impédance par contraction du muscle de l'étrier ne peut se manifester dans certaines affections.

6) Potentiels évoqués auditifs précoces (PEA), dits du tronc cérébral

- Définition : Potentiels neurogènes évoqués au niveau cochléaire et rétrocochléaire (VIII, tronc cérébral) par une stimulation sonore, enregistrés au cours des 10 premières ms après la stimulation.

- Principe : Enregistrement par extraction du potentiel évoqué auditif (PEA) du bruit de fond électrique non significatif (EEG de repos, myogramme...).
- Utilise la répétition du stimulus sonore et le moyennage synchronisé des réponses.
- L'examen est non invasif (prélèvement du signal par électrodes cutanées).
- Intérêts :
 - Otologique : Mesure objective du seuil auditif avec une précision de 10-15 dB dès la naissance ; c'est un moyen d'audiométrie objective de l'enfant (ou du sujet non coopérant).
 - Otoneurologique : Localisation topographique de l'atteinte auditive dans les surdités neurosensorielles, par étude des latences et des délais de conduction des 5 pics : I (cochlée), II (nerf auditif), III, IV, V (tronc cérébral).
- Limites:
 - Ils ne permettent pas une étude fréquence par fréquence des réponses.
 - Ils explorent une plage de fréquences aiguës de l'audiométrie (et donc pas les fréquences graves).
 - La profondeur de la surdité peut gêner l'interprétation des courbes pour l'analyse des latences.
- Automatisés : constitue un test très intéressant pour le dépistage de la surdité chez le nouveau-né.

7) Otoémissions acoustiques (OEA) et audiométrie

Les cellules ciliées internes (CCI) sont les seuls récepteurs sensoriels de l'audition alors que les cellules ciliées externes (CCE) possèdent des propriétés micromécaniques ; elles agissent de façon mécanique sur la membrane basilaire.

La contraction active des CCE induit un son dirigé vers le conduit auditif externe et enregistrable : ce sont les otoémissions acoustiques. Elles peuvent être spontanées (OEAS) ou provoquées par des sons brefs (OEAP).

L'enregistrement des OEA est une méthode non invasive d'exploration du système auditif périphérique (du conduit auditif externe à la cochlée).

Le recueil des OEAP est une méthode simple, rapide (1 mn), fiable d'exploration du fonctionnement des CCE dont on sait qu'elles sont les premières à disparaître en cas d'atteinte cochléaire.

Cette méthode constitue un test très intéressant pour le dépistage de la surdité chez le nouveau-né. Elle permet de séparer rapidement la population testée en deux groupes :

- OEAP présentes : le système auditif périphérique est intègre (perte auditive inférieure à 30 dB).
- OEAP absentes : nécessité de poursuivre l'exploration auditive (audiométrie comportementale, PEA...). Il est possible qu'une hypoacousie supérieure à 30 dB soit présente.

Chez l'adulte, elle permet la détection d'atteinte cochléaire infraclinique (traitement ototoxique, surveillance des surdités professionnelles traumatoso-sonores...).

II. LES SURDITES DE TRANSMISSION

A. Diagnostic positif - Caractères communs

1) Clinique

- Uni ou bilatérales
- D'intensité légère ou moyenne : le maximum de la perte audiométrique est de 60 dB
- N'entraînant pas de modification qualitative de la voix
- L'intelligibilité est souvent améliorée dans le bruit (paracousie) et au téléphone
- La voix peut résonner dans l'oreille (autophonie), les patients n'élèvent pas la voix
- Peuvent s'accompagner de retard de parole chez l'enfant
- S'accompagnent ou non d'acouphènes, qui sont alors plutôt de timbre grave, peu gênants, bien localisés dans l'oreille malade

2) Acoumétrique et audiométriques

- L'épreuve de Weber est localisée dans l'oreille sourde (en cas de surdité unilatérale) ou la plus sourde (en cas de surdité bilatérale)
- Le Rinne est négatif

3) Audiométrie tonale et vocale

- La courbe de conduction osseuse (CO) est normale
- La courbe de conduction aérienne (CA) est plus ou moins abaissée, en général sur toutes les fréquences, ou prédominant sur les fréquences graves
- Il existe donc toujours une dissociation entre CA et CO définissant un Rinne audiométrique négatif
- Les tests supraliminaires et l'audiométrie vocale ne montrent pas d'altérations qualitatives de l'audition (distorsion)

4) Tympanométrie (impédancemétrie et mesure du réflexe stapédien)

- Apporte souvent des éléments intéressants pour confirmer le diagnostic et préciser les lésions. Elle ne peut se faire qu'à tympan fermé (pas de perforation)

Points clés



Une surdité de Transmission a toujours un Rinne négatif



Une surdité de Transmission n'entraîne pas de distorsions sonores



Une surdité de Transmission n'est jamais totale

C. Le diagnostic étiologique et le traitement

1) L'otospongiose

- C'est une ostéodystrophie de la capsule labyrinthique, d'origine multifactorielle (génétique, hormonal, viral...).
- 8 % des sujets de race blanche en sont histologiquement atteints. Elle se manifeste cliniquement chez 1 sujet sur 1000.
- Elle entraîne dans sa forme typique une ankylose de l'étrier dans la fenêtre ovale et une surdité de transmission évolutive, bilatérale dans les 3/4 des cas.
- L'otospongiose doit être évoquée d'emblée devant toute surdité de transmission de l'adulte jeune, du sexe féminin (2 femmes pour 1 homme), survenue sans passé otologique, à **tympa normal**.
- Des antécédents familiaux de surdité sont retrouvés dans la moitié des cas.
- La surdité subit, chez la femme des poussées évolutives lors des épisodes de la vie génitale (puberté, grossesse, allaitement, ménopause).
- L'audiométrie retrouve une surdité de transmission pure, puis mixte

Figure 294-9

- Le tympanogramme est normal. Le réflexe stapédien est aboli
- La TDM permet de visualiser les foyers otospongieux de la capsule otique sous forme d'hypodensité osseuse, ou bien un épaissement platinaire. Un scanner normal n'élimine pas une otospongiose.

Figure 294-7

- Cette surdité est évolutive, aboutissant à plus ou moins long terme à une surdité qui peut être sévère, rarement profonde.
- Le traitement est avant tout chirurgical : ablation de l'étrier (stapédectomie) ou trou central de la platine (stapédotomie) et rétablissement de la continuité de la chaîne ossiculaire par un matériel prothétique. La prothèse stapédienne transmet les vibrations entre l'enclume et l'oreille interne, en court-circuitant l'ankylose stapédienne. Les résultats sont excellents : 95 % de restitution de l'audition.
- En cas de contre-indication opératoire (rare), l'appareillage par prothèse auditive donne d'excellents résultats. Il n'empêche cependant pas la surdité d'évoluer.

2) Les séquelles d'otites

- Etiologie de fréquence non négligeable. Les otites moyennes aiguës à répétition, les otites moyennes chroniques aboutissant à des séquelles entraînant une altération du fonctionnement du système tympano-ossiculaire :
 - perforation tympanique, tympan flaccide ou accolé au fond de caisse (atélectasie).

Photo 294-14

- lyse ossiculaire avec interruption de chaîne. Blocage ossiculaire cicatriciel (tympanosclérose).
- dysperméabilité de la trompe d'Eustache, entravant l'aération de la caisse.
- Ces altérations, isolées ou associées entraînent une surdité de transmission, légère ou moyenne qui constitue souvent la seule séquelle de la maladie.
- Un grand nombre de ces atteintes est accessible à un traitement chirurgical.

- Cette surdité est en général fixée, quelquefois évolutive (labyrinthisation par atteinte progressive de l'oreille interne).
- Elle est souvent chirurgicalement curable par tympanoplastie, en restaurant un système tympano-ossiculaire fonctionnel. Les résultats sont moins bons que dans l'otospongiose (50 à 70 % de réhabilitation fonctionnelle socialement correcte).
- La prothèse auditive assure en cas d'échec chirurgical une aide efficace.

3) Les aplasies d'oreille

- Malformations congénitales de l'oreille externe et/ou moyenne d'origine génétique, ou acquise (embryopathies rubéolique ou toxique). Elles sont le plus souvent isolées, uni ou bilatérales. Elles entrent quelquefois dans le cadre d'un syndrome malformatif plus complexe de la première fente branchiale (exemple : syndrome du premier arc : syndrome otomandibulaire).
- Le diagnostic est simple à la naissance en cas d'aplasie majeure (malformation du pavillon, absence de conduit auditif externe).

Figure 294-10

Figure 294-16

- Il peut être très difficile lors d'une aplasie mineure unilatérale où la malformation n'intéresse que la chaîne ossiculaire, de découverte souvent fortuite.
- Si la surdité est bilatérale, elle est révélée par des signes indirects chez le jeune enfant (cf. surdité de l'enfant).
- C'est une surdité de transmission pure (l'oreille interne est généralement normale, puisque d'origine embryologique différente) ; elle est fixée, non évolutive.
- Elle est curable chirurgicalement. C'est une chirurgie difficile, spécialisée.
L'indication opératoire :
 - est discutable dans les formes unilatérales, car elles n'entraînent peu ou pas de retentissement fonctionnel
 - ne peut être posée avant l'âge de 7 ans après bilan scanographique.
 - En attendant, dans les formes bilatérales, une prothèse auditive à conduction osseuse doit être mise en place, pour permettre un développement socio-scolaire normal. Elle est très efficace.
 - L'aplasie du pavillon nécessite un geste chirurgical de reconstruction vers l'âge de 8 ans.

4) Le bouchon de cérumen

- De diagnostic facile à l'examen, il se manifeste par une surdité de transmission volontiers apparue après un bain. Le traitement est aussi simple qu'efficace : extraction par lavage (si le tympan est fermé), ou aspiration.

5) Les surdités traumatiques

- Les fractures du rocher atteignant l'oreille moyenne entraînent une surdité de transmission :
 - Réversible en cas de simple hémotympan
 - Permanente par atteinte du système tympano-ossiculaire : perforation tympanique, fracture, luxation ossiculaire. La réparation fait appel alors aux techniques de tympanoplastie à distance du traumatisme

- Les traumatismes externes, par pénétration d'un agent vulnérant par le CAE sont plus rares. Les lésions et leur traitement sont les mêmes que ceux des fractures du rocher.
- Les barotraumatismes de l'oreille moyenne qu'entraînent les variations brusques et importantes de pression (plongée sous-marine, aviation, blast...) sont favorisés par un dysfonctionnement tubaire (rhume, obstruction nasale chronique...). La dépression relative au niveau de la caisse du tympan provoque une exsudation séreuse (otite séreuse), voire une hémorragie (hémotympan) ou une rupture tympanique ; elles peuvent s'accompagner d'un barotraumatisme de l'oreille interne.

6) Les surdités d'origine infectieuse

- Elles ont été vues lors de l'étude des otites moyennes aiguës (OMA) et chroniques.
- Rappelons que la surdité de transmission :
 - est contingente dans l'OMA et guérit le plus souvent avec elle
 - constitue le signe majeur de l'otite séromuqueuse à tympan fermé ; l'otite séromuqueuse est la cause la plus fréquente de surdité de transmission de l'enfant ; l'aérateur transtympanique est efficace.
 - peut être le premier et le seul signe d'un cholestéatome de l'oreille moyenne

7) Les surdités d'origine tumorale

- Sont très rares
 - Tumeur du glomus tympano-jugulaire
 - Carcinomes du CAE et de l'oreille moyenne
- La surdité peut être révélatrice. Le problème thérapeutique est celui de l'affection causale.

Points clés

-  L'otospongiose est la surdité de transmission la plus fréquente.
-  Une surdité de transmission est chirurgicalement curable dans un nombre de cas important (chirurgie de la surdité)
-  L'appareillage prothétique (prothèse auditive) est facile à adapter, et efficace dans une surdité de transmission

III. LES SURDITES DE PERCEPTION

A. Diagnostic positif - Caractères communs

1) Cliniques

- Uni- ou bilatérale
- D'intensité variable, allant de la surdité légère à la cophose

- Entraîne, lorsqu'elle est bilatérale et sévère, une élévation de la voix « crier comme un sourd »
- La gêne auditive est révélée ou aggravée en milieu bruyant et dans les conversations à plusieurs personnes (signe de la cocktail party)
- S'accompagne ou non d'acouphènes qui sont volontiers de timbre aigu (sifflements), mal tolérés, plus ou moins bien localisés dans l'oreille
- Peut s'accompagner de vertiges et/ou de troubles de l'équilibre (atteinte labyrinthique ou nerveuse)
- S'accompagne chez l'enfant d'un retard ou de troubles du langage

2) Acoumétriques et audiométriques

- L'épreuve de Weber est latéralisée dans l'oreille saine, ou la moins sourde.
- Le Rinne est positif.

3) Audiométries tonale et vocale

- Les courbes de conduction osseuse et aérienne sont également abaissées, non dissociées.
- Le Rinne audiométrique est dit positif (les courbes CA et CO sont accolées).
- En général la perte prédomine sur les sons aigus (sauf en cas de maladie de Ménière où la perte porte sur toutes les fréquences ou bien prédomine sur les graves).
- Les tests supraliminaires et l'audiométrie vocale montrent, dans les atteintes de l'oreille interne des altérations qualitatives de l'audition portant sur la hauteur (diplacousie), sur l'intensité (recrutement), sur le timbre.
- Ces altérations qualitatives sont habituellement absentes dans les atteintes du VIII.
- L'audiométrie objective par enregistrement des potentiels évoqués auditifs précoces apporte souvent des éléments intéressants pour le diagnostic topographique (oreille interne, VIII, voies nerveuses).

Points clés

-  Une surdité de Perception peut être totale (cophose)
-  Une surdité de Perception a toujours un Rinne positif
-  Une surdité de Perception entraîne des distorsions sonores
-  Les potentiels évoqués auditifs en permettent souvent un diagnostic topographique.

B. Le diagnostic étiologique et le traitement

1) Les surdités unilatérales

La surdité de perception peut être d'apparition brutale ou progressive. La cause peut être inconnue ou incertaine. Le traitement est souvent aléatoire ou inexistant. Le pronostic fonctionnel est incertain, voire péjoratif.

a) La surdité unilatérale brusque (SUB)

- "Coup de tonnerre dans un ciel serein", la surdité brusque, en règle unilatérale survient brutalement, en quelques secondes ou minutes, accompagnée de sifflements unilatéraux, et quelquefois de vertiges ou de troubles de l'équilibre.
- L'examen ORL clinique est normal.
- C'est une surdité de perception plus ou moins profonde.
- Le bilan clinique et biologique le plus complet ne montre en règle aucune autre anomalie.
- On peut simplement soupçonner quelquefois, sur des arguments anamnestiques en général discrets :
 - Une origine virale (rhinopharyngite datant de quelques jours, allure saisonnière).
 - Une origine vasculaire (sujet âgé, présence de facteurs de risque, d'atteinte vasculaire).
- Le pronostic fonctionnel est péjoratif (50 % à 75 % ne récupèrent pas), surtout si la surdité est sévère ou profonde et si le traitement est retardé ou nul.
- **La SUB est en effet considérée comme une urgence médicale.**
- Un traitement médical peut être tenté dans les premières heures ou les premiers jours. Son efficacité est discutée, mais elle serait nulle après le 8e-10e jour.
- Quelle que soit la cause soupçonnée, il peut comprendre les éléments suivants:
 - Mise en œuvre d'un traitement associant aux corticoïdes, et de façon variable, pendant 6 à 8 jours :
 - Perfusions de vasodilatateurs
 - Oxygénothérapie hyperbare
 - Carbogène
 - Hémodilution
 - Un traitement de relais plus léger peut être poursuivi pendant plusieurs semaines (vasodilatateurs...).
- 10 % des patients présentant une surdité brusque sont porteurs d'un neurinome de l'acoustique. Il doit systématiquement être recherché face à une SUB (PEA ou IRM injectée).

b) Les surdités traumatiques

- Les traumatismes crâniens
- La surdité de perception peut être la conséquence :
 - d'une fracture transversale (labyrinthique) du rocher, lésant l'oreille interne (cf. Fractures du rocher). La surdité est le plus souvent unilatérale ou

prédomine d'un côté : totale ou partielle, mais alors souvent évolutive (dégénérescence secondaire). Elle s'accompagne d'acouphènes et souvent de vertiges, en général régressifs.

- d'un traumatisme crânien sans fracture du rocher. L'onde de choc entraîne une commotion labyrinthique. La surdité peut être régressive, en totalité ou en partie.
- Les surdités traumatiques résiduelles entrent dans le cadre du syndrome post-traumatique (cf. Vertiges), et l'incidence médico-légale est fréquente.

c) Les surdités infectieuses : Labyrinthites

- Labyrinthites otogènes par propagation de l'infection de l'oreille moyenne : otite moyenne aiguë, cholestéatome de l'oreille par fistule du canal externe ou effraction transplatinnaire au niveau de la fenêtre ovale. Elles peuvent régresser en totalité ou en partie par un traitement antibiotique et corticoïde énergique et précoce. Le cholestéatome doit être éradiqué chirurgicalement en urgence.
- Neurolabyrinthite hématogène, microbienne (syphilis, exceptionnelle) et surtout :
 - Oreillons : surdité unilatérale
 - Zona auriculaire : atteinte du VIII,
 - Autres virus neurotropes
- Neurolabyrinthite suite à une méningite (surtout bactérienne)
- La surdité est en règle irréversible et incurable.

d) Les surdités par trouble pressionnel

On se rapportera au chapitre item 344 – Vertiges - Maladie de Ménière.

e) Les tumeurs de l'angle pontocérébelleux : Le neurinome de l'acoustique

- Le neurinome de l'acoustique est un schwannome développé sur la VIII^{ième} paire. C'est une tumeur rare, mais dont le diagnostic doit être fait au stade précoce.
- Le début, insidieux est le plus souvent constitué par une surdité de perception unilatérale de l'adulte, d'évolution lentement progressive et remarquée en général fortuitement.
- Les acouphènes sont contingents, les troubles de l'équilibre discrets et inconstants.
- Le neurinome du VIII se révèle quelquefois par un symptôme brutal et unilatéral : surdité brusque, paralysie faciale.
- **Toute surdité unilatérale progressive de l'adulte de cause non évidente doit faire évoquer un neurinome de l'acoustique.** Les étapes diagnostiques sont les suivantes :
 - Examen clinique :
 - Recherche d'une hypoesthésie cornéenne unilatérale
 - Recherche de signes vestibulaires spontanés
 - Recherche de signes vestibulaires provoqués (Secouage de tête, Vibrateur, [Halmagyi](#))
 - Examen fonctionnel cochléo-vestibulaire :

- Audiométrie tonale et vocale (surdit  de perception avec intelligibilit  effondr e)
- Potentiel  voqu  auditif, examen fonctionnel essentiel et fiable (l'allongement des latences du c t  atteint signe l'atteinte r trocochl aire)

Figure 294-13

- Epreuves calorique et otolithique (d ficit vestibulaire unilat ral)
 - Imagerie :
 - IRM CAI-Fosse post rieure avec injection de gadolinium

Figure 294-12

- La prise en charge peut  tre chirurgicale, surveillance radio-clinique ou radioth rapie st r otaxique (gamma knife). Le choix se fait en fonction de l' ge du patient, de la taille et de l' volutivit  du neurinome, de sa localisation et de la symptomatologie.

Points cl s



Toute surdit  de perception unilat rale progressive de l'adulte doit faire  voquer un neurinome de l'acoustique



Une surdit  brusque est une urgence m dicale

2) Les surdit s bilat rales de l'adulte

a) La surdit  d'origine g n tique - maladie  volutive du jeune

- C'est une surdit  de perception cochl aire, en r gle bilat rale, d'installation progressive chez l'adulte jeune, s'aggravant au fil du temps, parfois tr s rapidement. Elle peut s'accompagner d'acouph nes bilat raux. Le handicap fonctionnel est dramatique chez ce sujet en pleine activit  professionnelle. Elle  chappe   tout traitement m dical ou chirurgical. Les vasodilatateurs sont classiquement prescrits, d'efficacit  discutable.
- L'origine g n tique est souvent suspect e (autosomique dominant).
- La proth se acoustique amplificatrice doit  tre prescrite rapidement d s que l'intelligibilit  de la parole chute en dessous de 30 %. L'implant cochl aire est indiqu , en relais de la proth se amplificatrice, si la surdit  est profonde, bilat rale.

b) La surdit  de s nescence ou presbyacousie

- Ce n'est pas une maladie mais un processus normal de vieillissement portant sur toutes les structures neurosensorielles du syst me auditif (oreille interne, voies et centres nerveux). Ce processus commence tr s t t, vers l' ge de 25 ans (amputation des fr quences les plus aigu s du champ auditif) sans qu'il n'y ait avant longtemps de trouble de l'intelligibilit .

- La presbyacousie se manifeste socialement à partir de 65 ans, par une gêne progressive de la communication verbale, beaucoup plus importante que ne le laisserait prévoir la courbe audiométrique tonale, si des troubles de la sélectivité fréquentielle par atteinte des cellules ciliées externes, et de l'intégration corticale du message verbal sont associés à l'atteinte d'oreille interne.
- Elle peut débuter beaucoup plus tôt du fait :
 - De facteurs génétiques (presbyacousie précoce, forme de passage avec la surdité évolutive du jeune)
 - De facteurs pathologiques associés : insuffisance vasculaire, diabète, traumatismes sonores professionnels, atteintes toxiques...
- La surdité de perception est bilatérale et symétrique et porte sur les fréquences les plus aiguës (4000 Hz), puis s'étend vers les fréquences conversationnelles (500 à 2000 Hz).

Figure 294-8

- Le traitement est inexistant.
- La prothèse auditive idéalement bilatérale constitue une aide appréciable si elle est prescrite précocement (à partir d'une chute bilatérale de 30dB à 2000Hz) ; son efficacité est améliorée si l'on y associe une prescription de rééducation orthophonique, par l'apprentissage de la lecture labiale, l'éducation auditive et le travail cognitif sur les suppléances mentales. L'éducation de l'entourage est utile.

c) Les traumatismes sonores

- Chroniques d'origine professionnelle. Ils sont encore fréquents (surdités des forgerons, des chaudronniers...). Les surdités professionnelles s'observent en milieu industriel bruyant.
 - La zone d'alarme de la nuisance auditive est de 85 dB (A) pendant 8 heures par jour. Les sons impulsifs et les spectres sonores aigus sont les plus nocifs. La susceptibilité individuelle au bruit est grande. Il n'y a actuellement pas de test de dépistage fiable des sujets à haut risque auditif.
 - Les troubles de l'atteinte cochléaire se manifestent d'abord par une fatigue auditive dans les premiers mois d'exposition au bruit, et de sifflements d'oreille, réversibles à l'éviction du bruit.
 - Les premiers signes de la surdité sont audiométriques : scotome auditif sur la fréquence 4000 Hz, bilatéral. Puis la perte s'étend en tache d'huile vers les aigus et les fréquences conversationnelles. La gêne auditive apparaît alors, puis s'aggrave. La surdité n'évolue plus après éviction de l'ambiance sonore.

Figure 264-17

- Il n'y a pas de traitement.
- C'est dire l'importance des mesures de prévention.
- Protection individuelle et collective contre le bruit
- Audiogrammes de contrôle (médecine du travail).
- La surdité due au traumatisme sonore chronique entre dans le cadre du tableau 42 des maladies professionnelles depuis 1963.

- Aigus, accidentels. Un bruit soudain et violent (déflagration...) peut entraîner une lésion de l'oreille interne et une surdité bilatérale, portant ou prédominant sur la fréquence 4000 Hz, accompagnée souvent de sifflements d'oreille et quelquefois de vertiges.
 - Elle est susceptible de régresser en totalité ou en partie. Elle est justiciable d'un traitement médical d'urgence, qui est celui des SUB.
 - Lorsque l'accident survient brutalement, pendant ou à l'occasion du travail, il entre dans le cadre des accidents du travail (et non des maladies professionnelles).
- Les barotraumatismes de l'oreille interne
 - Ils ont la même étiologie que ceux de l'oreille moyenne. Ils entraînent surdité et vertiges rotatoires. Le traitement doit être réalisé en urgence.
 - La thérapeutique comporte :
 - Corticothérapie
 - Désobstruction nasale par vasoconstricteurs locaux
 - Traitement vasodilatateur
 - En cas d'épanchement de l'oreille moyenne : évacuation par paracentèse et antibiotiques per os
 - Une thérapeutique prophylactique pour en éviter la répétition : rétablissement de la perméabilité nasale...

d) Les surdités toxiques

Elles sont essentiellement le fait de substances médicamenteuses.

La surdité toxique est bilatérale lorsque la drogue est délivrée par voie générale, prédomine sur les fréquences aiguës. Elle est irréversible et incurable.

- En règle il s'agit **des aminosides** :
 - Ils sont ototoxiques sur la cochlée et/ou le vestibule.
 - Les nouveaux aminosides ont une ototoxicité moins importante que la streptomycine, et un tropisme plutôt vestibulaire que cochléaire
 - Elle survient essentiellement :
 - Par surdosage et répétition des traitements
 - Chez des sujets insuffisants rénaux
 - Dans certains cas, par prédisposition génétique (ADN mitochondrial)
 - C'est dire l'importance des mesures préventives :
 - Surveillance de la fonction rénale
 - Adaptation des doses en surveillant les concentrations plasmatiques
 - Indications précises
 - Audiogramme systématique chez les sujets à risque
- Autres médicaments :
 - Diurétiques : furosémide (potentialise l'ototoxicité des aminosides)
 - Antimitotiques : cisplatine, moutardes à l'azote
 - Quinine et dérivés

- Rétinoïdes
- Produits industriels : CO, Hg, Pb...

Tableau 294-3

Points clés	
	L'ototoxicité est essentiellement rencontrée chez un insuffisant rénal, traité par aminosides ou par prédisposition génétique
	Une surdité par traumatisme sonore se caractérise par une perte auditive prédominant sur le 4000 Hz
	La prothèse auditive est parfois difficile à adapter dans une surdité de perception, du fait des distorsions auditives
	L'implant cochléaire est le moyen de réhabilitation des surdités profondes ou totales bilatérales

3) Les surdités bilatérales de l'enfant : cf. chapitre spécifique

C. Le diagnostic différentiel des surdités

a) Les simulateurs

- Ne se pose que très rarement chez l'adulte conscient.
- Il peut se discuter en cas de surdité psychogène ou simulée.
- Les épreuves audiométriques objectives permettent en général de lever le doute : surtout l'audiométrie par potentiels évoqués auditifs avec recherche des seuils.

b) Les surdités centrales

Les atteintes auditives par lésion des voies centrales de l'audition lors d'atteintes hautes du tronc cérébral ou des régions sous-cortico-corticales ne méritent pas le nom de surdité. Elles ne se manifestent pas par une baisse de l'ouïe, mais par des troubles gnosiques : le sujet entend (audiogramme tonal normal), mais ne comprend pas (audiogramme vocal altéré). Souvent les lésions des voies auditives centrales n'entraînent aucune plainte auditive (SEP ou tumeur du tronc cérébral par exemple).

L'audiométrie par potentiels évoqués auditifs apporte par contre des renseignements importants pour la mise en évidence et la localisation des lésions des voies auditives.

IV. L'ENFANT SOURD

A. Généralités

La surdité de l'enfant a un retentissement d'autant plus grave

- qu'elle existe à la naissance ou qu'elle apparaît avant l'âge normal d'acquisition du langage (18 mois - 2 ans)
- et qu'elle est bilatérale et importante.

La conséquence en est en effet :

- Un trouble de la communication orale d'autant plus important que le seuil est élevé : majeur, lorsque la surdité est sévère ou profonde (supérieure à 70 dB) ; plus ou moins marqué lorsqu'elle est moyenne (entre 40 et 70 dB) voire légère

Tableau 294-2

B. Diagnostic

1) Les signes d'appel

Sont le plus souvent indirects et varient suivant l'âge.

a) Chez le nourrisson

C'est le comportement anormal vis-à-vis du monde sonore : absence de réactions à la voix, aux bruits environnants même forts. Un gazouillis normal peut s'installer vers 3 mois, simple "jeu moteur" des organes phonateurs, qui peut faire illusion, mais disparaîtra vers l'âge de 1 an.

b) A l'âge préscolaire

C'est l'absence ou le retard de développement du langage parlé, ou quelquefois sa régression si la surdité s'est installée récemment. Cela contraste souvent avec un bon développement du langage mimique ou gestuel.

c) A l'âge scolaire

Les surdités sévères ou profondes ont en général été reconnues. Les surdités légères ou moyennes peuvent prendre le masque d'un banal retard scolaire et faire orienter faussement le diagnostic vers des troubles caractériels ou un problème psychologique. Les troubles de l'articulation sont fréquents.

d) A tout âge

L'attention peut être attirée par une symptomatologie otologique (malformation, otite...).

2) L'interrogatoire des parents

Essentiel, il fera préciser :

- Les antécédents héréditaires
- Le déroulement de la grossesse, l'existence éventuelle d'une réanimation néonatale
- Les maladies postnatales
- Le développement psychomoteur

Il faut **savoir dans tous les cas prendre en considération les doutes formulés par les parents** pouvant orienter vers une atteinte auditive.

3) LE BILAN AUDIOLOGIQUE

a) Les tests de dépistage

Ils peuvent être utilisés par tout médecin (généraliste, pédiatre, PMI, ORL...). Les 3 certificats obligatoires du carnet de santé (circulaire ministérielle de 1977) à la naissance, au 9^e mois et au 24^e mois comportent une rubrique sur l'état de l'audition. L'incidence de la surdité profonde à la naissance est de 1,3 ‰.

Un enfant entendant à la naissance peut devenir malentendant.

Cette notion d'évolutivité plaide à la fois pour le dépistage néonatal et au cours des premières années.

Ils sont réalisés :

- A la naissance
 - Le dépistage est réalisé en période néonatale. Le dépistage fait appel à 2 techniques d'audiométrie objective :
 - Otoémissions acoustiques (5% de faux positifs)
 - PEA automatisés (1% de faux positifs)
 - Le dépistage systématique effectué dans les milieux à haut risque de surdité (services de néonatalogie...) peut faire appel à l'observation des réponses réflexes à une stimulation sonore par générateur de bruit calibré, de 60 à 100 dB, et aux PEA.
- Vers 4 mois (examen non obligatoire) : C'est l'étude des réactions auditives aux bruits familiers : voix de la mère, biberon, porte...
- Au 9^{ème} mois : on utilise les bruits familiers, et les jouets sonores divers, calibrés en fréquence et en intensité.
- Au 24^{ème} mois : La voix chuchotée, la voix haute, les jouets sonores sont les stimuli les plus souvent utilisés.
- A l'entrée à l'école vers 6 ans : Les surdités sévères ou profondes ont en général été dépistées. L'audiogramme du médecin scolaire pourra révéler une hypoacousie légère ou moyenne.

b) La mesure de l'audition de l'enfant

Elle est faite par le médecin spécialiste ORL.

- A tout âge et dès la naissance : L'audiométrie objective fait actuellement appel à l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) et des OEAP (otoémissions acoustiques provoquées). Elle permet de fixer le niveau de la surdité, à 10 dB près (mais sur les fréquences aiguës seulement).
- Entre 3 mois et 5 ans : On peut utiliser l'audiométrie par réflexe conditionné, par des médecins ORL : elle repose sur l'établissement d'un réflexe conditionné dont le stimulus est un son qui provoque après apprentissage :
 - un geste automatico-réflexe (l'enfant tourne la tête vers la source sonore : réflexe d'orientation conditionné ou ROC)
 - ou un geste volontaire à but ludique (l'enfant appuie sur un bouton faisant apparaître des images amusantes : peep-show ou mettant en marche un train jouet : train-show)
 - ces gestes indiquent à l'observateur que l'enfant a perçu le son.

- Lorsque le conditionnement est établi, il est ainsi possible, en diminuant progressivement l'intensité sonore de déterminer fréquence par fréquence le seuil auditif, donc d'établir un audiogramme précis à 10-15 dB près.
- A partir de 5 ans (niveau du développement psychomoteur de l'enfant) : Les techniques d'audiométrie tonale subjective de l'adulte peuvent être utilisées.

4) Le bilan orthophonique et l'examen psychologique avec détermination du QI sont indispensables pour compléter le bilan d'une surdité de l'enfant.

5) Remarque

Le diagnostic d'une surdité de l'enfant est souvent difficile

- Il ne faut pas méconnaître une surdité devant tout signe d'appel (retard de langage ou de parole, retard scolaire ou troubles du comportement).
- Diagnostic différentiel : à contrario, il ne faut pas prendre pour une surdité toute absence ou retard de langage car les causes d'origine extra auditive sont:
 - Autisme, troubles envahissant du développement,
 - Troubles neurologiques, dysphasies
 - Retard psychomoteur

L'examen audiométrique objectif reste la clé du diagnostic dans les cas douteux.

Points clés



La surdité du jeune enfant se manifeste par des signes indirects.



Le médecin généraliste et le pédiatre jouent un rôle essentiel dans le dépistage.



L'audiométrie objective par potentiels évoques auditifs permet une mesure précise de l'audition à tout âge.

C. LES CAUSES DE SURDITE DE L'ENFANT

1) Les surdités d'origine génétique (50 à 60 % des cas)

a) Surdités de transmission

Surdités moyennes (toujours moins de 60 dB de perte), elles sont compatibles avec une acquisition spontanée du langage, qui est cependant plus ou moins perturbé, lorsqu'elles sont bilatérales.

- Les aplasies de l'oreille externe et/ou moyenne par malformation de la 1ère fente et du 1er arc branchial sont uni ou bilatérales
 - isolées

- ou associées à d'autres malformations du premier arc : exemple : syndromes oto-mandibulaires.
- La maladie de Lobstein (maladie des os de verre) associe à la surdit  une fragilit  osseuse, des scl rotiques bleues, une hyperlaxit  ligamentaire.

b) Surdit s de perception

- Unilat rales, elles n'ont pas de cons quence majeure sur le d veloppement du langage ou sur le plan social ; elles sont souvent de d couverte fortuite.
- Bilat rales, se r partissent en :
 - Surdit s isol es (non syndromiques), non  volutives, g n tiques, en g n ral r cessives, constituant 60% des surdit s s v res ou profondes de l'enfant (la mutation la fr quemment retrouv e concerne le g ne codant pour la connexine 26)
 - Surdit s associ es (syndromiques)   d'autres malformations r alisant de nombreux, mais tr s rares syndromes plus ou moins complexes.

Exemples :

- Syndrome d'Usher : r tinite pigmentaire
- Syndrome de Wardenburg : m che blanche, h t rochromie irienne
- Syndrome de Pendred : go tre avec hypothyro die
- Syndrome d'Alport : insuffisance r nale
- Syndrome de Jerwell Lange Nielsen : alt rations cardiaques (troubles ECG : QT long) ; risque de mort subite
- Mucopolysaccharidoses (th saurismoses) : maladie de Hurler (gargoilisme), maladie de Morquio.

2) Les surdit s acquises (40   50 % des cas)

Elles peuvent  tre cong nitaless ou post-natales.

a) Pr natales

Les embryopathies et les foetopathies constituent pr s de 15 % des surdit s bilat rales s v res ou profondes.

- TORCH syndrome
 - Toxoplasmose
 - O pour « Others » (syphilis, HIV)
 - Rub ole
 - CMV
 - Herp s
- Les atteintes toxiques : aminosides donn s   la m re, certains m dicaments t ratog nes (thalidomide)

b) N onatales

15 % des surdit s s v res ou profondes dues :

- Au traumatisme obst trical

- A l'anoxie néonatale
- A la prématurité
- A l'incompatibilité Rhesus (ictère nucléaire) entraînant des lésions de l'oreille interne et/ou des centres nerveux auditifs.

c) Post-natales

Classiques de l'adulte, notamment :

- Traumatiques
- Toxiques
- Infectieuses générales (méningite) ou locales (otites), **particulièrement l'otite séromuqueuse à tympan fermé, responsable de nombreuses hypoacusies légères ou moyennes de l'âge préscolaire ou scolaire.**

Points clés



La majorité des surdités bilatérales sévères ou profondes de l'enfant est d'origine génétique.



L'otite séromuqueuse de l'enfant est responsable de la majorité des surdités légères ou moyennes de la période préscolaire ou scolaire.

D. LA PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD

1) Les surdités de transmission

Elles peuvent bénéficier d'un traitement médical ou chirurgical.

3) Les surdités de perception

Toutes les surdités de perception moyennes à profondes doivent être appareillées précocement. Il s'y associe systématiquement une prise en charge orthophonique : acquisition et correction du langage parlé (ancienne "démütisation"). Les résultats thérapeutiques seront d'autant meilleurs que :

- La surdité est moins profonde
- La rééducation est plus précoce
- Les possibilités intellectuelles (QI) sont plus grandes
- L'enfant est bien entouré par le milieu familial

En cas de surdité de perception bilatérale sévère ou profonde avec des résultats prothétiques insuffisants, il faut envisager la mise en place d'un implant cochléaire (prothèse électronique avec électrodes de stimulation implantées dans la cochlée).

L'apprentissage du langage oral par des méthodes fait essentiellement appel :

- aux perceptions auditives restantes, ou par l'appareillage
- et à un soutien visuel adapté (lecture labiale, langage parlé complété)

La langue des signes est proposée en cas de surdité profonde bilatérale sans espoir de réhabilitation auditive efficace par des prothèses adaptées : acoustique ou implant cochléaire.

La rééducation de début précoce associe médecin ORL, pédiatre, pédopsychiatre, pédagogue, orthophoniste, audioprothésiste.

Cette équipe se charge autant de l'accompagnement parental que de l'enfant sourd, jusqu'à l'adolescence, afin de maintenir idéalement l'enfant dans son milieu familial, puis en milieu scolaire normo-entendant. Ceci est maintenant possible même pour les sourds profonds grâce à l'implant cochléaire.

Parfois, selon l'environnement, l'existence d'un handicap associé majeur, ou l'absence d'un soutien familial efficace impose le placement de l'enfant dans un institut spécialisé (en général à partir de 3 ans).

V. DEVELOPPEMENT NORMAL DU LANGAGE ORAL

Les principales étapes du développement du langage de l'enfant. Tout retard des acquisitions doit faire rechercher une surdité.

- Réaction aux bruits dès la naissance
- Gazouillis vers 3 mois
- Reconnaissance du nom vers 4 mois
- Imitation des sons et des intonations vers 6 mois
- Redouble les syllabes vers 10 mois
- Premiers mots à 12 mois
- Utilisation d'un vocabulaire de 50 mots et juxtaposition de 2 à 3 mots vers 18 mois
- Vers 3 ans, l'enfant
 - Comprend le langage de ses activités quotidiennes
 - Utilise le "je"
 - Communique et fait des phrases avec sujet/verbe/complément
 - Pose des questions
- A 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

VI. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE SURDITE