

Item 87 (ex item 294) : Altération de la fonction auditive - Inclus item 44 : Dépistage des troubles auditifs chez l'enfant

Collège Français d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale

2014

Table des matières

1. Rappels.....	4
2. Généralités.....	8
2.1. Définition.....	8
2.2. Notions d'examen fonctionnel de l'audition.....	8
2.2.1. Triade acoumétrique.....	8
2.2.2. Audiométrie tonale.....	9
2.2.3. Audiométrie vocale.....	9
2.2.4. Impédancemétrie.....	10
2.2.5. Réflexe stapédien.....	11
2.2.6. Potentiels évoqués auditifs précoces (PEA), dits du tronc cérébral.....	11
2.2.7. Otoémissions acoustiques (OEA).....	11
3. Surdités de transmission.....	12
3.1. Diagnostic positif – caractères communs.....	12
3.1.1. Clinique.....	12
3.1.2. Données acoumétriques.....	12
3.1.3. Audiométrie tonale et vocale.....	12
3.1.4. Tympanométrie (impédancemétrie et mesure du réflexe stapédien).....	12
3.2. Diagnostic étiologique et traitement.....	12
3.2.1. Otospongiose.....	12
3.2.2. Séquelles d'otites.....	13
3.2.3. Aplasie d'oreille.....	14
3.2.4. Bouchon de cérumen.....	15
3.2.5. Surdités traumatiques.....	15
3.2.6. Surdités d'origine infectieuse.....	15
3.2.7. Surdités d'origine tumorale.....	15
4. Surdités de perception.....	15
4.1. Diagnostic positif – caractères communs.....	15
4.1.1. Cliniques.....	15
4.1.2. Acoumétriques et audiométriques.....	16
4.1.3. Audiométries tonale et vocale.....	16
4.2. Diagnostic étiologique et le traitement.....	16
4.2.1. Surdités unilatérales.....	16
4.2.1.1. Surdité unilatérale brusque (SUB).....	16
4.2.1.2. Surdités traumatiques.....	17
4.2.1.3. Surdités infectieuses : labyrinthites.....	17
4.2.1.4. Surdités par trouble pressionnel.....	17
4.2.1.5. Tumeurs de l'angle pontocérébelleux : le neurinome de l'acoustique.....	17
4.2.2. Surdités bilatérales de l'adulte.....	19

4.2.2.1. Surdit� d'origine g�n�tique – maladie �volutive du jeune.....	19
4.2.2.2. Surdit� de s�nescence ou presbycousie.....	19
4.2.2.3. Traumatismes sonores.....	20
4.2.2.4. Surdit�s toxiques.....	21
4.2.3. Surdit�s bilat�rales de l'enfant.....	21
4.3. Diagnostic diff�rentiel des surdit�s.....	21
4.3.1. Simulateurs.....	21
4.3.2. Surdit�s centrales.....	21
5. Enfant sourd.....	22
5.1. G�n�ralit�s.....	22
5.2. Diagnostic.....	22
5.2.1. Signes d'appel.....	22
5.2.2. Interrogatoire des parents.....	23
5.2.3. Bilan audiologique.....	23
5.2.3.1. Tests de d�pistage.....	23
5.2.3.2. Mesure de l'audition de l'enfant.....	23
5.2.4. Bilan orthophonique et examen psychologique avec d�termination du QI.....	24
5.3. Causes des surdit�s de l'enfant.....	24
5.3.1. Surdit�s d'origine g�n�tique (50 � 60 % des cas).....	24
5.3.1.1. Surdit�s de transmission.....	24
5.3.1.2. Surdit�s de perception.....	24
5.3.2. Surdit�s acquises (40 � 50 % des cas).....	25
5.3.2.1. Pr�natales.....	25
5.3.2.2. N�onatales.....	25
5.3.2.3. Post-natales.....	25
5.4. Prise en charge de l'enfant sourd.....	25
5.4.1. Surdit�s de transmission.....	25
5.4.2. Surdit�s de perception.....	26
6. D�veloppement normal du langage oral.....	26
7. Pr�vention des troubles de l'ou�e	26

Prérequis

- Se référer au site éducatif "[Voyage au centre de l'audition](#)".

Objectifs ENC

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents et principes de traitement.
- Particularités chez l'enfant et chez le sujet âgé.
- Assurer le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue et de l'ouïe.

Objectifs spécifiques

- 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.

1. Rappels

L'anatomie et la physiologie du système auditif sont comme dans tout système sensoriel intriqués (fig 1). Nous décrivons dans ce rappel les éléments importants à la compréhension de l'item, c'est à dire en rapport avec l'oreille externe, moyenne et interne et le nerf cochléo-vestibulaire.

L'oreille externe (fig 2) est constituée par le pavillon et le conduit auditif externe (CAE). Ses fonctions

principales sont :

- la protection mécanique du système tympano-ossiculaire par l'angulation anatomique conduit cartilagineux/conduit osseux,
- l'amplification des fréquences conversationnelles (surtout entre 2 et 4 kHz) liée à la résonance dans le CAE,
- la localisation sonore (surtout verticale liée aux reliefs du pavillon).

L'oreille moyenne (fig 3) correspond au système tympano-ossiculaire, à la trompe d'Eustache et à la mastoïde. La membrane tympanique n'est plane mais de forme conique s'incurvant vers l'umbo. La pars tensa est semi-transparente présente un relief principal : le manche du marteau. La pars flaccida est au-dessus de la pars tensa, séparée par les ligaments tympano-malléaires antérieur et postérieurs. La chaîne ossiculaire est constituée de trois osselets, de dehors en dedans le marteau ou malleus, l'enclume ou incus, l'étrier ou stapes.

Le système tympano-ossiculaire a pour fonction principale l'adaptation d'impédance des ondes transmises en milieu aérien vers le milieu liquidien de l'oreille interne. En son absence, la perte auditive est d'environ 50 à 55 dB.

Les muscles de l'oreille moyenne participent à la protection de l'oreille interne aux sons forts via la mise en jeu du réflexe stapédien.

La trompe d'Eustache a une fonction équipressive pour garder une pression identique de chaque côté du tympan et une fonction de drainage d'évacuation vers le cavum grâce au processus muco-ciliaire.

L'oreille interne (fig 4) ou labyrinthe comprend la cochlée pour la fonction auditive, le vestibule et les canaux semi-circulaires pour la fonction d'équilibration.

La cochlée assure la transduction, c'est à dire la transformation d'une énergie mécanique (l'onde sonore propagée dans les liquides de l'oreille interne de la base vers l'apex de la cochlée) vers une énergie électrique transmise sur le nerf cochléaire. La sélectivité fréquentielle fait appel à des mécanismes actifs et passifs.

Le fonctionnement passif de la cochlée repose sur la disposition des rampes tympanique et vestibulaire et sur les caractéristiques de la membrane basilaire (fig 5). La cochlée est organisée de façon tonotopique (hautes fréquences vers la base de la cochlée et basses fréquences vers l'apex). Le maximum de déplacement de la membrane basilaire se fait en fonction de la fréquence du son. Le déplacement de la membrane basilaire entraîne un déplacement des stéréocils des cellules ciliées internes (CCI) déclenchant la transduction et l'émission d'un potentiel d'action sur les fibres nerveuses cochléaires (fig 6). Pour améliorer la sélectivité fréquentielle, la cochlée utilise aussi des phénomènes actifs : les cellules ciliées externes (CCE) ont une capacité de motilité intrinsèque (à la base des techniques d'otoémissions) qui accentue très localement la vibration et donc la transduction des CCI.

La transmission de l'énergie acoustique se fait habituellement via la conduction aérienne (pavillon-CAE-tympan-osselets-cochlée) mais peut se faire aussi par conduction osseuse directement à la cochlée.

Une pathologie touchant l'oreille externe et/ou moyenne entraînant une surdité de transmission du son a pour conséquence des niveaux auditifs meilleurs en conduction osseuse qu'en conduction aérienne (c'est la base des épreuves acoumétriques de Rinne et Weber). Il n'y a pas de différences de niveaux auditifs dans une atteinte de l'oreille interne ou nerf cochléaire entre la conduction aérienne et osseuse : surdité de perception pure. Certaines surdités sont mixtes témoignant d'une atteinte des différentes parties de l'oreille.

L'audiométrie tonale liminaire recherche le seuil auditif entre 125 Hz et 8000 Hz pour la voie aérienne et entre 250 Hz et 4000 Hz pour la conduction osseuse. Chaque oreille est testée séparément. Le niveau de surdité est basé sur la moyenne des seuils auditifs aériens pour les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz :

Figure 1 : L'anatomie et la physiologie du système auditif

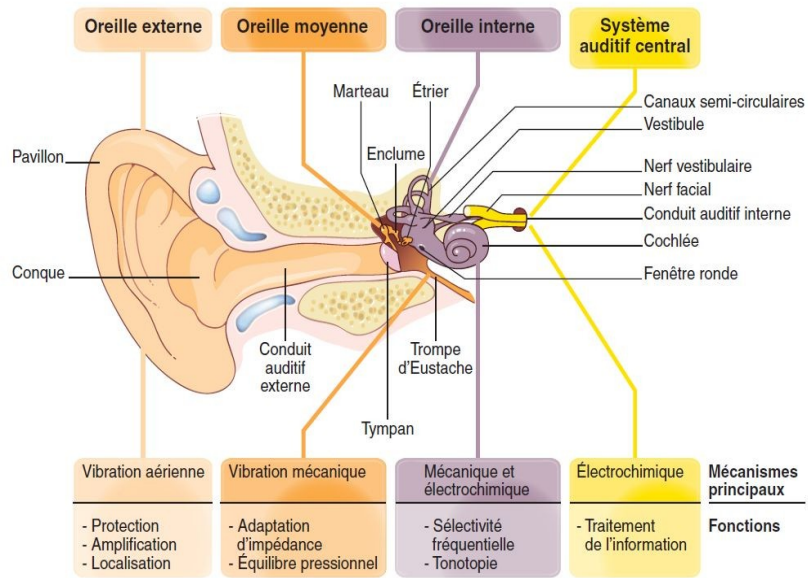


Figure 2 : L'oreille externe

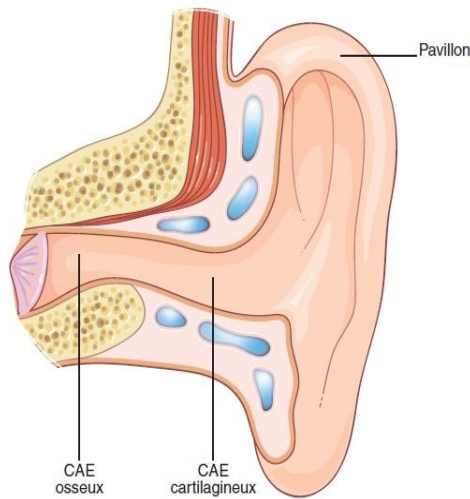
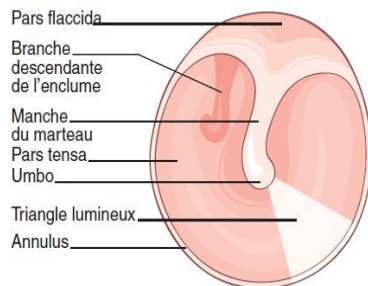


Figure 3 : L'oreille moyenne

Tympan



Oreille moyenne

- 3 osselets :

- (1) Marteau (malleus)
- (2) Enclume (incus)
- (3) Étrier (stapes)

- 2 muscles :

- (4) Muscle stapédien
- (5) Muscle tenseur du tympan

- (6) Trompe d'Eustache

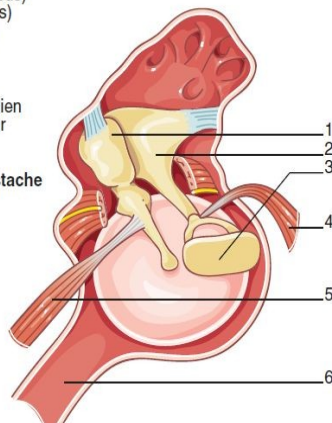


Figure 4 : L'oreille interne

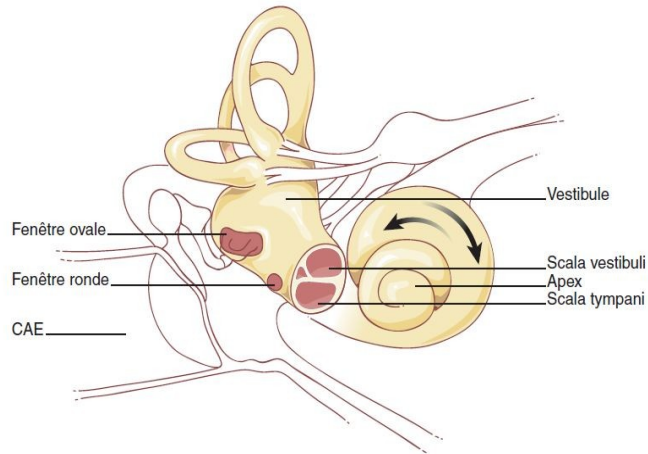


Figure 5 : Membrane basilaire

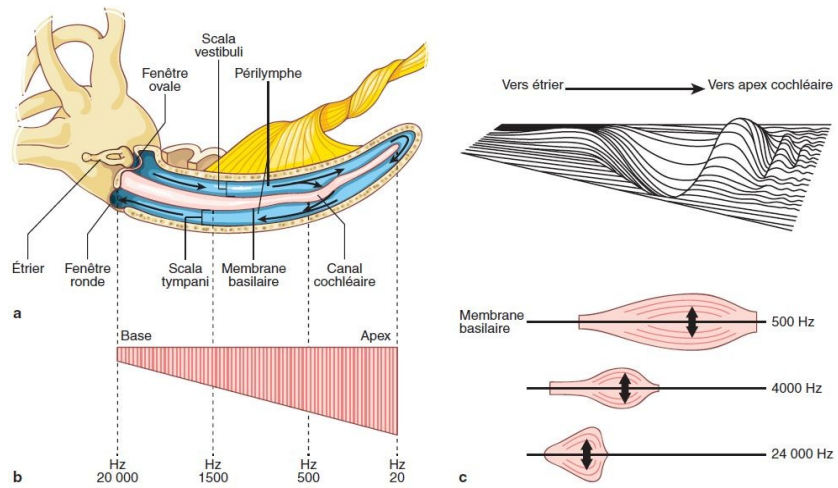
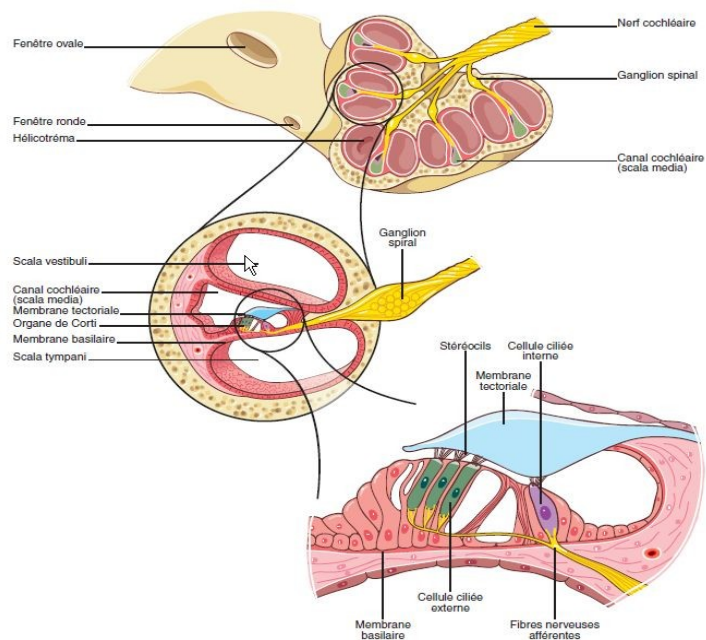


Figure 6 : Fibres nerveuses cochléaires



- perte entre 0 et 20 dB : audition normale ou subnormale
- perte entre 20 et 40 dB : perte légère. La parole est comprise à un niveau normal mais difficultés pour la voix faible
- perte entre 40 et 70 dB : perte moyenne.
- perte entre 70 et 90 dB : perte sévère. La parole n'est perçue qu'à des niveaux très forts. La lecture labiale est un complément nécessaire.
- perte supérieure à 90 dB : perte profonde. Compréhension de la parole presque impossible, troubles importants d'acquisition du langage pour le jeune enfant.

Chez le jeune enfant en période d'acquisition du langage, une surdité peut entraîner un retard d'acquisition voire une non acquisition du langage en fonction du niveau de sévérité de la perte auditive.

2. Généralités

2.1. Définition

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 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 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 associant surdité de transmission et de perception.

2.2. Notions d'examen fonctionnel de l'audition

2.2.1. Triade acoumétrique

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

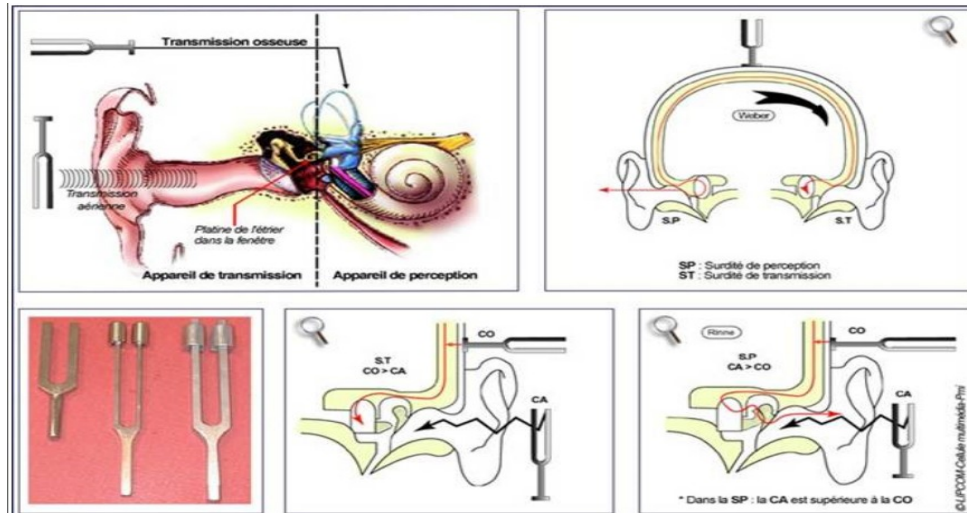
L'épreuve de Rinne consiste à comparer l'intensité du son perçu par le patient d'un diapason en vibration devant le pavillon (va) et pose sur la mastoïde (vo) (tableau 1 et figure 8) :

$$\text{Rinne} = \text{va} - \text{vo}$$

Tableau I. Données de l'acoumétrie au diapason

		Audition normale	Surdité de transmission	Surdité de perception
Épreuves binaurales	Épreuve de Weber	Absence de latéralisation	Latéralisation à l'oreille sourde ou la plus sourde	Latéralisation à l'oreille saine ou la moins sourde
	Épreuve de Rinne	Positif	Nul ou négatif	Positif

Figure 8 : Principes des techniques d'acoumétrie au diapason : ou cas de surdité de transmission, la conduction aérienne est moins bonne que la conduction osseuse – le Weber est perçu du côté sourd

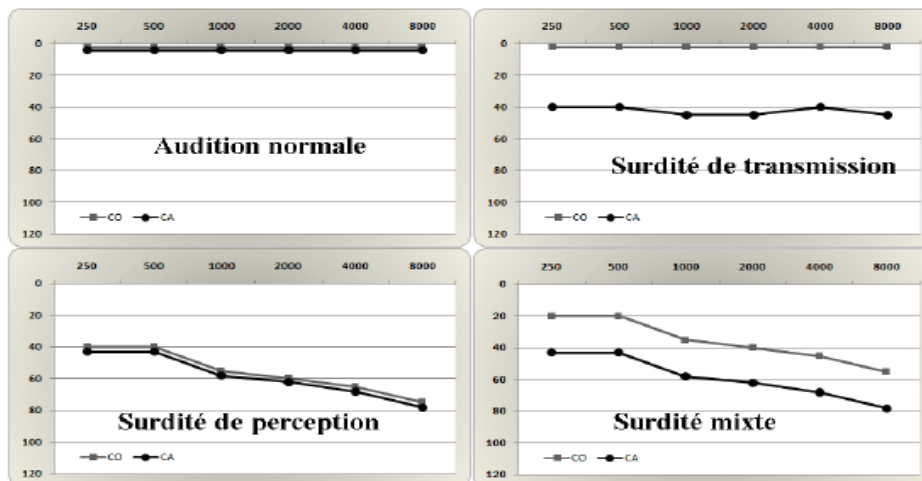


Le diapason permet de délivrer un son par voie aérienne ou par voie osseuse (A). Lors de l'épreuve de Weber, le son est perçu du côté sain en cas de surdité de perception, et du côté sourd en cas de surdité de transmission. Lors de l'épreuve de Rinne (en bas), le son est mieux perçu en conduction aérienne (audition normale ou surdité de perception) que lors de la conduction osseuse. Dans le cas contraire, il s'agit d'une surdité de transmission.

2.2.2. 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 9).

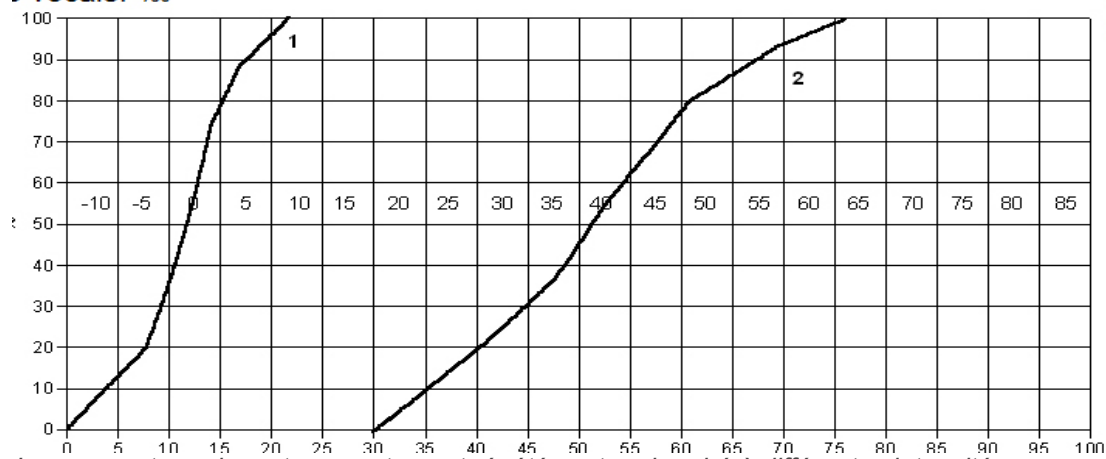
Figure 9 : Différents types de surdité en audiométrie tonale



2.2.3. 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'intensité. 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 10).

Figure 10 : Audiométrie vocale.



Le pourcentage de mots correctement répétés est recherché à différentes intensités sonores (courbe d'allure sigmoïde). Cet examen permet une approche du seuil auditif du patient et teste les capacités de compréhension du message sonore par le patient (courbe 1 : audition normale ; courbe 2 perte auditive moyenne).

2.2.4. Impédancemétrie

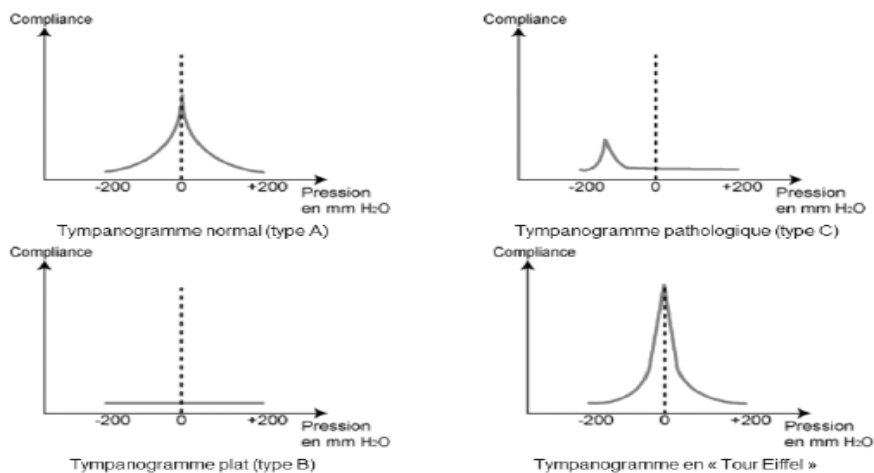
Définition : mesure de l'impédance de l'oreille moyenne et de ses modifications sous l'influence d'une surpression ou d'une dépression créée dans le conduit auditif externe.

Condition : absence de perforation tympanique.

Intérêt : elle 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) ;
- caractères physiques du système tympano-ossiculaire : tympanosclérose, atteinte ossiculaire (courbe en « Tour Eiffel » : pic ample et pointu par rupture de la chaîne ossiculaire) (figure 11).

Figure 11 : Différents résultats possibles de l'impédancemétrie (ou tympanométrie)



A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

2.2.5. Réflexe stapédien

Définition : recueil de la contraction du muscle stapédien, lors d'une stimulation auditive supraliminaire (> 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 (otospongiose).

2.2.6. 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 dix premières millisecondes après la stimulation.

Principe : enregistrement par extraction du potentiel évoqué auditif (PEA) du bruit de fond électrique non significatif (EEG de repos, électromyogramme...).

Il 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 cinq 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.

2.2.7. Otoémissions acoustiques (OEA)

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 traumatizo-sonores...).

3. Surdités de transmission

3.1. Diagnostic positif – caractères communs

3.1.1. Clinique

Les surdités de transmission peuvent avoir les caractéristiques suivantes :

- 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.
- Elles peuvent s'accompagner de retard de parole chez l'enfant.
- Elles s'accompagnent ou non d'acouphènes, qui sont alors plutôt de timbre grave, peu gênants, bien localisés dans l'oreille malade.

3.1.2. Données acoumétriques

- 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.

3.1.3. 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).

3.1.4. Tympanométrie (impédancemétrie et mesure du réflexe stapédien)

Elle 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).

3.2. Diagnostic étiologique et traitement

3.2.1. Otospongiose

C'est une ostéodystrophie de la capsule labyrinthique, d'origine multifactorielle (génétique, hormonale, virale...). Huit pour cent des sujets de race blanche en sont histologiquement atteints. Elle se manifeste cliniquement chez 1 sujet/1 000.

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.

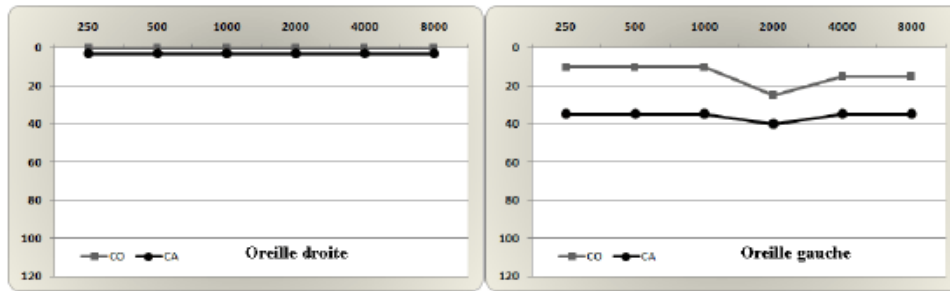
L'otospongiose doit être évoquée d'emblée devant toute surdité de transmission de l'adulte jeune, de sexe féminin (deux femmes pour un homme), survenue sans passé otologique, à tympan normal.

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 12).

Figure 12 : Audiométrie tonale chez une patiente atteinte d'une otospongiose de l'oreille gauche.



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 platinare. Un scanner normal n'élimine pas une otospongiose.

Figure 13 : L'otospongiose peut s'accompagner de lésions de déminéralisation péricochléaires se manifestant par une hypodensité au scanner.



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.

3.2.2. Séquelles d'otites

Étiologie de fréquence non négligeable. Les otites moyennes aiguës à répétition, les otites moyennes chroniques aboutissant à des séquelles entraînent une altération du fonctionnement du système tympano-ossiculaire :

- perforation tympanique, tympan flaccide ou accolé au fond de caisse (atélectasie) ;
- 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.

3.2.3. Aplasie 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 (par 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) (figures 14 et 15). Il peut être très difficile lors d'une aplasie mineure unilatérale où la malformation n'intéresse que la chaîne ossiculaire, il est alors de découverte souvent fortuite.

Figure 14 : Une microtie (petite oreille) associée à une surdité de transmission doit faire évoquer le diagnostic d'aplasie mineure d'oreille



Figure 15 : Patient présentant une aplasie majeure d'oreille. Le conduit auditif est absent ce qui entraîne une surdité de transmission du côté atteint.



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 et 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.

3.2.4. 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.

3.2.5. 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, dus à des 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.

3.2.6. 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.

3.2.7. Surdités d'origine tumorale

Elles 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.

4. Surdités de perception

4.1. Diagnostic positif – caractères communs

4.1.1. Cliniques

Les surdités de perception sont :

- Uni- ou bilatérales.
- D'intensité variable, allant de la surdité légère à la cophose.
- Elles entraînent, lorsqu'elles sont bilatérales et sévères, 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 »).
- Elles s'accompagnent ou non d'acouphènes qui sont volontiers de timbre aigu (sifflements), mal

tolérés, plus ou moins bien localisés dans l'oreille.

- Elles peuvent s'accompagner de vertiges et/ou de troubles de l'équilibre (atteinte labyrinthique ou nerveuse).
- Elles s'accompagnent chez l'enfant d'un retard ou de troubles du langage.

4.1.2. Acoumétriques et audiométriques

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

4.1.3. 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 Menière 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) ;
- l'intensité (recrutement) ;
- 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).

4.2. Diagnostic étiologique et le traitement

4.2.1. 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.

4.2.1.1. 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 générale 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) ;
- 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 est nulle après le 8-10e 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...).

Dix pour cent 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).

4.2.1.2. Surdités traumatiques

- La surdité de perception peut être la conséquence d'un(e) :
 - 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 ;
 - 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.

4.2.1.3. Surdités infectieuses : labyrinthites

- Labyrinthites otogènes par propagation de l'infection de l'oreille moyenne : otite moyenne aiguë, cholestéatome de l'oreille avec 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 hémotogène, 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 générale irréversible et incurable.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

4.2.1.4. Surdités par trouble pressionnel

Cf. chapitre "Item 101. Vertiges, maladie de Menière".

4.2.1.5. Tumeurs de l'angle pontocérébelleux : le neurinome de l'acoustique

Le neurinome de l'acoustique est un schwannome développé sur la VIIIe 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.

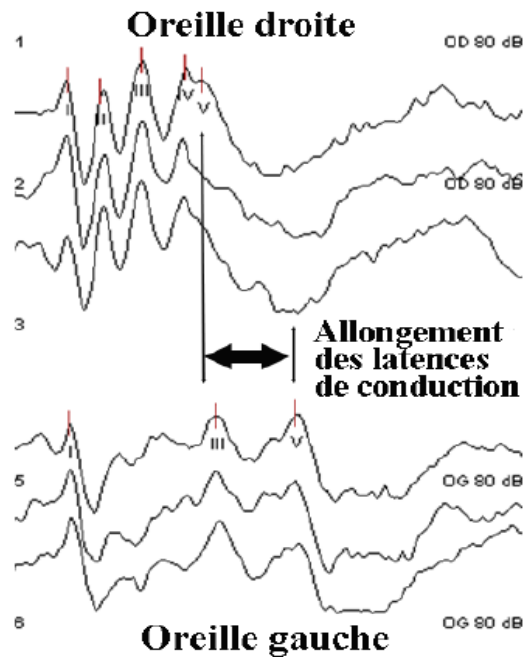
Le neurinome du VIII se révèle quelquefois par un symptôme brutal et unilatéral : surdité brusque, paralysie faciale.

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 avec recherche de/d'une :
 - hypoesthésie cornéenne unilatérale,
 - signes vestibulaires spontanés,
 - signes vestibulaires provoqués (secouage de tête, vibreur, Halmagyi) ;
- examen fonctionnel cochléovestibulaire :

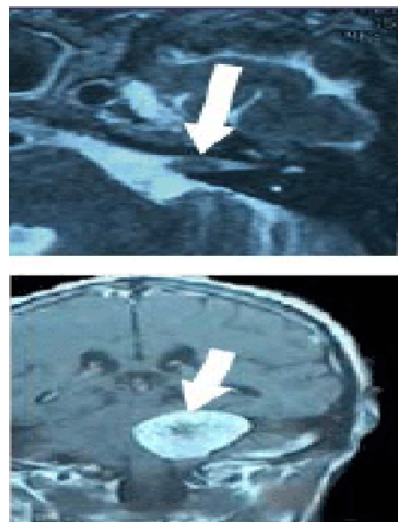
- audiométrie tonale et vocale (surdité de perception avec intelligibilité effondrée),
 - potentiel évoqué auditif, examen fonctionnel essentiel et fiable (l'allongement des latences du côté atteint signe l'atteinte rétrocochléaire) (figure 16),
 - épreuves calorique et otolithique (déficit vestibulaire unilatéral) ;
- imagerie : IRM CAI – fosse postérieure avec injection de gadolinium (figure 17).

Figure 16 : Enregistrement des potentiels évoqués auditifs chez un patient présentant un neurinome de l'acoustique gauche.



Noter les latences de conduction entre l'onde I générée dans la cochlée et l'onde V générée dans le tronc cérébral qui sont augmentées du côté gauche.

Figure 17 : Aspects radiologiques du neurinome de l'acoustique



A. IRM en coupe axiale montrant un neurinome de l'acoustique de petite taille situé uniquement dans le conduit auditif interne sans extension dans l'angle pontocérébelleux (flèche : opacité au sein du LCR apparaissant en blanc sur ces séquences T2). B. IRM en coupe frontale montrant un neurinome de l'acoustique volumineux développé dans l'angle ponto-cérébelleux et comprimant le tronc cérébral et les structures cérébelleuses.

La prise en charge peut être chirurgicale, surveillance radioclinique ou radiothérapie stéréotaxique (*gamma knife*). Le choix se fait en fonction de l'âge du patient, de la taille et de l'évolutivité du neurinome, de sa localisation et de la symptomatologie.

4.2.2. Surdités bilatérales de l'adulte

4.2.2.1. Surdité d'origine génétique – maladie évolutive du jeune

C'est une surdité de perception cochléaire, en règle bilatérale, d'installation progressive chez l'adulte jeune, s'aggravant au fil du temps, parfois très rapidement. Elle peut s'accompagner d'acouphènes bilatéraux. Le handicap fonctionnel est dramatique chez ce sujet en pleine activité professionnelle. Elle échappe à tout traitement médical ou chirurgical. Les vasodilatateurs sont classiquement prescrits, d'efficacité discutable.

L'origine génétique est souvent suspectée (autosomique dominant).

La prothèse acoustique amplificatrice doit être prescrite rapidement dès que l'intelligibilité de la parole chute. L'implant cochléaire est indiqué, en relais de la prothèse amplificatrice, si la surdité est profonde, bilatérale.

4.2.2.2. Surdité de sénescence ou presbyacousie

Ce n'est pas une maladie mais un processus normal de vieillissement portant sur toutes les structures neurosensorielles du système auditif (oreille interne, voies et centres nerveux). Ce processus commence très tôt vers l'âge de 25 ans (amputation des fréquences les plus aiguës du champ auditif) sans qu'il n'y ait avant longtemps de trouble de l'intelligibilité.

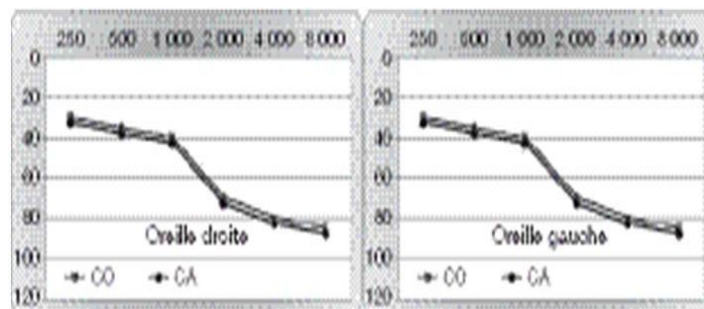
La presbyacousie se manifeste socialement à partir de 65 ans par une gêne progressive de la communication verbale, beaucoup plus importante que ne le laisse prévoir la courbe audiométrique tonale, si des troubles de la sélectivité fréquentielle par atteinte des cellules ciliées externes, et de l'intégration 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) ;
- 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 (4 000 Hz), puis s'étend vers les fréquences conversationnelles (500 à 2000 Hz) (figure 18).

Figure 18 : Surdité de perception bilatérale symétrique dans le cadre d'une presbyacousie avancée



Les phénomènes de sénescence touchant la cognition sont un facteur aggravant majeur des troubles de l'intelligibilité de la parole.

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 30 dB à 2000 Hz) ; 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.

4.2.2.3. Traumatismes sonores

Chroniques d'origine professionnelle

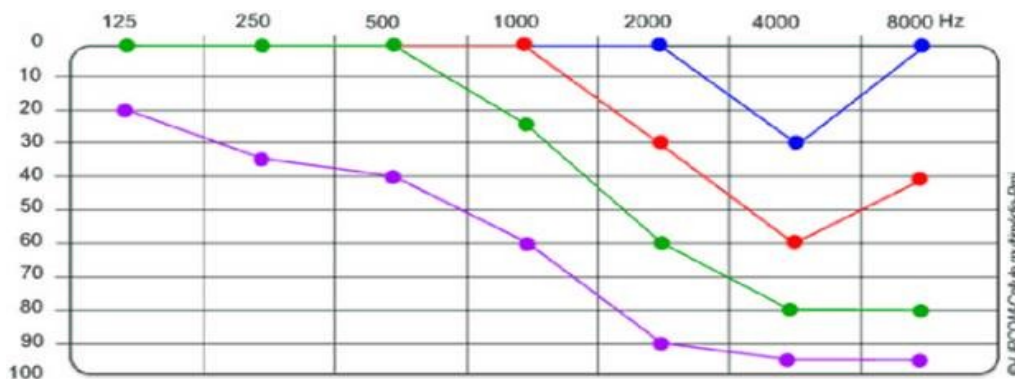
Ils sont encore fréquents (surdités des forgerons, des chaudronniers...). Les surdités professionnelles s'observent en milieu industriel bruyant.

La zone d'alarme de la nuisance auditive est de 85 dB (A) pendant 8 h/j. 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 des sifflements d'oreille, réversibles à l'éviction du bruit.

Les premiers signes de la surdité sont audiométriques : scotome auditif sur la fréquence 4 000 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 19).

Figure 19 : Évolution de seuils en audiométrie tonale en cas de traumatisme sonore chronique en fonction du temps.



La perte auditive de perception est initialement centrée sur la fréquence 4 000 Hz, puis touche les autres fréquences. L'arrêt de l'exposition traumatique stoppe l'évolution de la surdité.

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 n° 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 4 000 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...

4.2.2.4. Surdités toxiques

Elles sont essentiellement le fait de substances médicamenteuses.

La surdité toxique est bilatérale lorsque la drogue est délivrée par voie générale, elle prédomine sur les fréquences aiguës. Elle est irréversible et incurable. En règle générale, 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) ;
- antimétabolites : cisplatine, moutardes à l'azote ;
- quinine et dérivés ;
- rétinoïdes ;
- produits industriels : CO, Hg, Pb...

4.2.3. Surdités bilatérales de l'enfant

Cf. paragraphe IV.

4.3. Diagnostic différentiel des surdités

4.3.1. Simulateurs

Il 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.

4.3.2. 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.

5. Enfant sourd

5.1. 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 II. Classification des surdités suivant leur intensité : perte moyenne en dB sur les fréquences dites « conversationnelles » 500, 1000, 2 000 et 4 000 Hz

Perte en dB	Appellation de la surdité	Conséquences	
20-40	Légère	Défaut de prononciation des consonnes Gêne scolaire	Le langage oral est acquis spontanément, un retard peut exister
40-70	Moyenne	A parlé tard et mal Langage imparfait Nombreuses confusions des voyelles et consonnes	
70-90	Sévère	Identifie les bruits et ne perçoit que la voix forte	Le langage oral n'est pas acquis spontanément, le retard est majeur
> 90	Profonde ou totale (cophose)	Aucune parole n'est perçue	

5.2. Diagnostic

5.2.1. Signes d'appel

Ils sont le plus souvent indirects et varient suivant l'âge.

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 disparaît vers l'âge de 1 an.

À 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.

À 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.

À tout âge

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

5.2.2. Interrogatoire des parents

Essentiel, il faut 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.

5.2.3. Bilan audiolinguistique

5.2.3.1. Tests de dépistage

Ils peuvent être utilisés par tout médecin (généraliste, pédiatre, PMI, ORL...). Les trois 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.

Les tests de dépistage sont réalisés :

- à la naissance, le dépistage est réalisé en période néonatale et il fait appel à deux 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 9e mois : on utilise les bruits familiers et les jouets sonores divers, calibrés en fréquence et en intensité ;
- au 24e mois : la voix chuchotée, la voix haute, les jouets sonores sont les stimuli les plus souvent utilisés ;
- à l'entrée à l'école vers 6 ans : les surdités sévères ou profondes ont en général été dépistées. L'audiogramme du médecin scolaire peut révéler une hypoacousie légère ou moyenne.

5.2.3.2. Mesure de l'audition de l'enfant

Elle est faite par le médecin spécialiste ORL.

À 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, réalisée 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.

À partir de 5 ans (niveau du développement psychomoteur de l'enfant)

Les techniques d'audiométrie tonale subjective de l'adulte peuvent être utilisées.

5.2.4. Bilan orthophonique et examen psychologique avec détermination du QI

Ils sont indispensables pour compléter le bilan d'une surdité de l'enfant.

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 : a 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.

5.3. Causes des surdités de l'enfant

5.3.1. Surdités d'origine génétique (50 à 60 % des cas)

5.3.1.1. 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 perturbée, lorsqu'elles sont bilatérales.

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

- isolées ;
- ou associées à d'autres malformations du premier arc (exemple : syndromes otomandibulaires).

La maladie de Lobstein (maladie des os de verre) associée à la surdité une fragilité osseuse, des sclérotiques bleues, une hyperlaxité ligamentaire.

5.3.1.2. Surdités de perception

Unilatérales, elles n'ont pas de conséquence majeure sur le développement du langage ou sur le plan social ; elles sont souvent de découverte fortuite.

Bilatérales, elles se répartissent en :

- surdités isolées (non syndromiques), non évolutives, génétiques, en général récessives, constituant 60 % des surdités sévères ou profondes de l'enfant (la mutation la plus fréquemment retrouvée concerne le gène codant pour la connexine 26) ;
- surdités associées (syndromiques) à d'autres malformations réalisant de nombreux, mais très rares

syndromes plus ou moins complexes ;

- Exemples :
 - syndrome d’Usher : rétinite pigmentaire,
 - syndrome de Wardenburg : mèche blanche, hétérochromie irienne,
 - syndrome de Pendred : goitre avec hypothyroïdie,
 - syndrome d’Alport : insuffisance rénale,
 - syndrome de Jerwell-Lange-Nielsen : altérations cardiaques (troubles ECG : QT long) ; risque de mort subite,
 - mucopolysaccharidoses (thésaurismoses) : maladie de Hurler (gargoilisme), maladie de Morquio.

5.3.2. Surdités acquises (40 à 50 % des cas)

Elles peuvent être congénitales ou post-natales.

5.3.2.1. Prénatales

Les embryopathies et les fœtopathies constituent près de 15 % des surdités bilatérales sévères ou profondes.

- TORCH syndrome :
 - Toxoplasmose ;
 - O pour « Others » (syphilis, HIV) ;
 - Rubéole ;
 - CMV ;
 - Herpès.
- Les atteintes toxiques : aminosides donnés à la mère, certains médicaments tératogènes (thalidomide).

5.3.2.2. Néonatales

Quinze pour cent des surdités sévères ou profondes sont dues à/au :

- traumatisme obstétrical ;
- l’anoxie néonatale ;
- la prématurité ;
- l’incompatibilité Rhésus (ictère nucléaire) entraînant des lésions de l’oreille interne et/ou des centres nerveux auditifs.

5.3.2.3. Post-natales

Elles sont classiques chez 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.*

5.4. Prise en charge de l’enfant sourd

5.4.1. Surdités de transmission

Elles peuvent bénéficier d’un traitement médical ou chirurgical.

5.4.2. Surdités de perception

Toutes les surdités de perception moyennes à profondes doivent être appareillées précocement. Une prise en charge orthophonique y est associée systématiquement : acquisition et correction du langage parlé (ancienne « démutisation »). 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).

6. Développement normal du langage oral

Tout retard des acquisitions doit faire rechercher une surdité.

Les principales étapes du développement du langage de l'enfant sont les suivantes :

- 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 ;
- à 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.

7. Prévention des troubles de l'ouïe

La majorité des surdités handicapantes de l'enfant est d'origine génétique. L'information sur les risques liés à la consanguinité est l'unique moyen de prévention. En cas d'antécédent familial de surdité, l'encadrement (familial, médical et social) de l'enfant doit être rendu attentif au suivi du développement normal pour un dépistage précoce (notamment dans les surdités retardées où le test de dépistage néonatal est normal). Il

n'y a aucune indication à un dépistage prénatal (pathologie bénigne, prise en charge efficace).

Autres causes de surdit   o   une pr  vention est envisageable :

- Situations    risque : pr  maturit  , r  animation : les principaux facteurs incrimin  s sont le petit poids de naissance, l'hypoxie et les traitements ototoxiques.
- surdit   ototoxique :
 - antibiotiques aminosides : toxicit   cumulative : limiter les indications au strict n  cessaire, dose et dur  e minimales ;
 - chimioth  rapie : choisir le traitement le moins ototoxique quand une alternative existe (sels de platine : carboplatine moins toxique que le cisplatine) ;
- pr  vention de l'alcoolisme fo  tal
- surdit   traumatique :
 - les accidents de la vie ne sont pas pr  visibles mais les traumatismes par coton-tige sont   vitables ! (luxations ossiculaires voire atteinte de l'oreille interne) : ne pas nettoyer les conduits auditifs au del   de la zone pileuse (m  at), soins d'oreille sous contr  le visuel (otoscopie).
- traumatismes sonores :
 - Les oreilles des enfants sont extr  mement sensibles aux bruits notamment aigus :   viter les bruits intenses et prolong  s. Conseils pour l'orientation professionnelle :   viter les m  tiers bruyants et l'association solvants-bruit (ototoxicit   cumulative)

La pr  vention est fondamentale en cas d'oreille unique (surdit   unilat  rale).

Points essentiels

- Une surdit   de transmission :
 - a toujours un Rinne n  gatif ;
 - n'entra  ne pas de distorsions sonores ;
 - n'est jamais totale.
- L'otospongiose est la surdit   de transmission la plus fr  quente.
- Une surdit   de transmission est chirurgicalement curable dans un nombre de cas important (chirurgie de la surdit  ).
- L'appareillage proth  tique (proth  se auditive) est facile    adapter et efficace dans une surdit   de transmission.
- Une surdit   de perception :
 - peut   tre totale (cophose) ;
 - a toujours un Rinne positif ;
 - entra  ne des distorsions sonores.
- Les potentiels   voqu  s auditifs en permettent souvent un diagnostic topographique.
- 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.
- L'ototoxicit   est essentiellement rencontr  e chez un insuffisant r  nal, trait   par aminosides ou par pr  disposition g  n  tique.
- Une surdit   par traumatisme sonore se caract  rise par une perte auditive pr  dominant sur le 4 000 Hz.
- La proth  se auditive est parfois difficile    adapter dans une surdit   de perception, du fait des distorsions auditives.
- L'implant cochl  aire est le moyen de r  habilitation des surdit  s profondes ou totales bilat  rales.
- La surdit   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 évoqués auditifs permet une mesure précise de l'audition à tout âge.

- La majorité des surdités bilatérales sévères ou profondes de l'enfant sont 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.

- **Surdité du nourrisson** : causes génétiques très fréquentes.
- Le diagnostic précoce des surdités est le meilleur moyen d'en limiter les répercussions sur la communication et le langage.
- Un dépistage systématique néonatal est proposé avant la sortie de maternité, par OEAA ou PEAA ;
- Ce dépistage ne permet pas d'affirmer une surdité mais est suivi d'un bilan spécialisé avec tests objectif (PEA) et audiométrie comportementale avant de poser le diagnostic.
- La moitié des surdités prélinguales sévères échappe à ce dépistage néonatal (surdités apparaissant secondairement) et doivent être repérée le plus tôt possible : écouter les parents, surveiller plus particulièrement les enfants à risque, ne pas se contenter d'un test rassurant, demander un bilan auditif avant tout bilan orthophonique pour trouble du langage.
- **Surdité de l'enfant et de l'adolescent** : s'ajoutent les causes liées aux otites chroniques, otite séromuqueuse et cholestéatome