



294- Altération de la fonction auditive

Table des matières

Généralités	3
DEFINITION.....	3
NOTIONS D'EXAMEN FONCTIONNEL DE L'AUDITION	3
• Triade acoumétrique	3
• Audiométrie tonale	3
• Audiométrie vocale	4
• Impédancemétrie	4
• Réflexe stapédien.....	4
• Potentiels évoqués auditifs précoces (PEA).....	5
• Otoémissions acoustiques (OEA) et audiométrie.....	5
Surdités de transmission	6
Diagnostic positif	6
• Caractères communs.....	6
➤ Cliniques.....	6
➤ Acoumétriques et audiométriques	6
➤ Audiométrie tonale et vocale	6
➤ Tympanométrie (impédancemétrie et mesure du réflexe stapédien)	6
Le diagnostic étiologique et le traitement	7
• Les surdités-maladies.....	7
➤ L'otospongiose.....	7
➤ Les séquelles d'otites.....	7
➤ Les aplasies d'oreille	8
➤ Le bouchon de cérumen	8
• Les surdités-symptômes	9
➤ Les surdités traumatiques.....	9
➤ Les surdités d'origine infectieuse.....	9
➤ Les surdités d'origine tumorale	9
Les surdités de perception	10
Diagnostic positif	10
• Caractères communs.....	10
➤ Cliniques.....	10
➤ Acoumétriques et audiométriques	10
➤ Audiométrie tonale	10
Le diagnostic étiologique et le traitement	11
• Les surdités unilatérales	11
➤ La surdité unilatérale brusque (SUB)	11
➤ Les surdités traumatiques	11
o Les traumatismes crâniens.....	11
➤ Les surdités infectieuses : Labyrinthites	12
➤ Les surdités par trouble pressionnel.....	12
➤ Les tumeurs de l'angle pontocérébelleux : Le neurinome de l'acoustique	12
• Les surdités bilatérales de l'adulte	13
➤ La surdité génétique - maladie évolutive du jeune.....	13
➤ La surdité de sénescence ou presbyacousie.....	13
➤ Les traumatismes sonores	14
➤ Les surdités toxiques	15
• Les surdités bilatérales de l'enfant : cf chapitre spécifique	15



Le diagnostic différentiel des surdités	16
➤ Les simulateurs	16
➤ Les surdités centrales	16
L'enfant sourd	17
Généralités.....	17
Diagnostic	17
• Les signes d'appel	17
➤ Chez le nourrisson	17
➤ A l'âge préscolaire	18
➤ A l'âge scolaire	18
➤ A tout âge.....	18
• L'interrogatoire des parents.....	18
• LE BILAN AUDIOLOGIQUE	18
➤ Les tests de dépistage.....	18
➤ La mesure de l'audition de l'enfant	19
• LE BILAN ORTHOPHONIQUE et l'Examen PSYCHOLOGIQUE	19
• Remarque	19
LES CAUSES DE SURDITE DE L'ENFANT	20
• Les surdités héréditaires ou génétiques	20
➤ Surdités de transmission	20
➤ Surdités de perception	20
• Les surdités acquises, congénitales ou post-natales.....	21
➤ Prénatales.....	21
➤ Néonatales.....	21
➤ Post-natales	21
LA REHABILITATION DE L'ENFANT SOURD	21
Développement normal du langage oral	22
Orientation diagnostique devant une surdité	23



GENERALITES

DEFINITION

- Une surdit  est une baisse de l'audition, quelle que soit son importance.
- Synonyme : hypoacousie (souvent employ e pour les surdit s l g res ou moyennes).
- Une cophose est une surdit  totale d'une oreille.

Il existe deux grands types de surdit , d'origine, de pronostic et de traitement bien diff rents. L'acoum trie et l'audiom trie permettent de les diff rencier ais ment :

- Les surdit s de transmission sont li es   l'atteinte des structures de l'oreille externe (pavillon, conduit auditif externe) et de l'oreille moyenne (syst me tympano-ossiculaire de la caisse du tympan, trompe d'Eustache).
- Les surdit s de perception ou neurosensorielles sont li es   l'atteinte
 - de l'oreille interne ou cochl e
 - du nerf auditif (VIII) ou des voies nerveuses centrales de l'audition
- La surdit  mixte associe surdit  de transmission et de perception.

NOTIONS D'EXAMEN FONCTIONNEL DE L'AUDITION

- **Triade acoum trique**

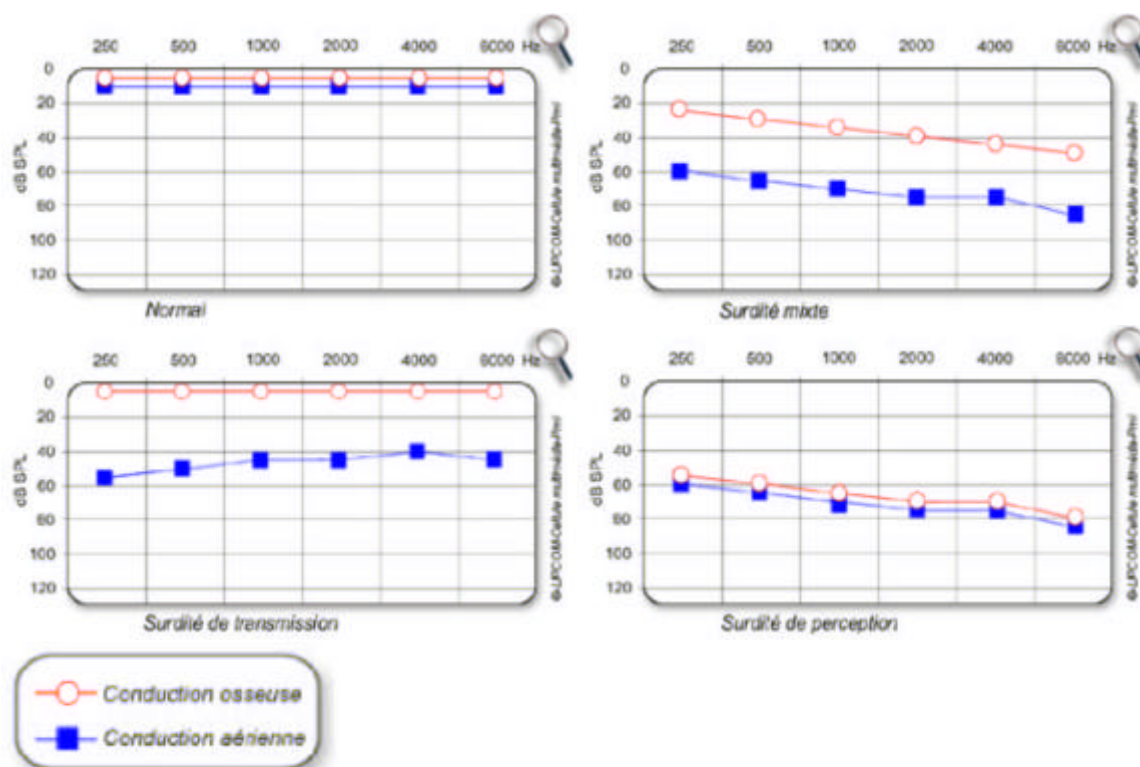
		Audition normale	Surdit� de transmission	Surdit� de perception
Epreuves binaurales	�preuve de Weber	absence de lat�ralisation	lat�ralisation � l'oreille sourde ou la plus sourde	lat�ralisation � l'oreille saine ou la moins sourde
	�preuve de Rinne	positif	nul ou n�gatif	positif

- **Audiom trie tonale**

Stimulation sonore par des sons purs de fr quence (Hz) et d'intensit  vari es (dB) avec d termination du seuil subjectif d'audition.

Si l'audition est normale ou s'il existe une surdit  de perception, les courbes en conduction osseuse et a rienne sont superpos es. Le Rinne est dit positif par analogie avec l'acoum trie.

En cas de surdit  de transmission, la conduction osseuse est meilleure que la conduction a rienne : le Rinne est n gatif.



- **Audiom trie vocale**

Stimulation sonore par des listes de mots disyllabiques d'intensit  vari e (dB) que le sujet doit r p ter. La mesure s'effectue en % de mots r p t s. Elle explore l'intelligibilit .

- **Imp dancem trie**

- o D finition : Mesure de l'imp dance de l'oreille moyenne et de ses modifications sous l'influence d'une hyperpression ou d'une d pression cr e dans le conduit auditif externe.
- o Condition : Absence de perforation tympanique.
- o Int r t : Fournit de fa on objective des renseignements sur la valeur fonctionnelle de la trompe d'Eustache et du syst me tympano-ossiculaire :
 - trouble de la ventilation de l'oreille moyenne (courbe de type C : le pic de compliance est d cal  vers les pressions n gatives, il existe donc une d pression dans la caisse du tympan)
 - pr sence d'un  panchement liquidien dans la caisse du tympan (courbe de type B : il existe un  panchement dans la caisse du tympan)
 - Caract res physiques du syst me tympano-ossiculaire : tympanoscl rose, atteinte ossiculaire (courbe en « Tour Eiffel » : pic ample et pointu par rupture de la chaine ossiculaire)

- **R flexe stap dien**

- o D finition : recueil de la contraction du muscle stap dien lors d'une stimulation auditive intense (>   80 dB), par la mesure de la variation d'imp dance du syst me tympano-ossiculaire (par imp dancem trie).
- o La variation de l'imp dance par contraction du muscle de l' trier ne peut se manifester dans certaines affections.



• Potentiels évoqués auditifs précoces (PEA)

- Définition : Potentiels neurogènes évoqués au niveau cochléaire et rétrocochléaire (VIII, tronc cérébral) par une stimulation sonore au cours des 10 premières ms.
- Principe : Enregistrement par extraction du potentiel évoqué (PEA) du bruit de fond électrique non significatif (EEG de repos, myogramme...).
- Utilise la répétition du stimulus sonore et le moyennage synchronisé des réponses au moyen d'un appareil à mémoire.
- L'examen est anodin, non traumatisant (prélèvement du signal par électrodes cutanées).
- Intérêts :
 - Otologique : Mesure objective du seuil auditif avec une précision de 10-15 dB dès la naissance = 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 (? audiométrie tonale).
 - Ils explorent une plage de fréquences aiguës de l'audiométrie (et donc pas les fréquences graves).
 - Ils sont impossibles à réaliser en cas de cophose.

• 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).

Les OEAS peu utilisées en pratique courante restent du domaine de la recherche.

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 idéal pour le dépistage de la surdité chez le nouveau-né. Elle permet de séparer rapidement la population testée en deux groupes :

- OEAP présentes : système auditif périphérique intègre (perte auditive inférieure à 30 dB).
- OEAP absentes : pas de conclusion possible et nécessité de poursuivre l'exploration auditive (audiométrie comportementale, PEA...)

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

SURDITES DE TRANSMISSION

Diagnostic positif

- **Caractères communs**

- **Cliniques**

- Uni ou bilatérales
- D'intensité légère ou moyenne : = 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 résonne dans l'oreille (autophonie), les patients n'élèvent pas la voix
- Peuvent s'accompagner de retard de langage chez l'enfant
- S'accompagnent ou non d'acouphènes, qui sont alors plutôt de timbre grave, peu gênants, bien localisés dans l'oreille malade

- **Acoumétriques 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

- **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 = Rinne audiométrique négatif
- Les tests supralimaires et l'audiométrie vocale ne montrent pas d'altérations qualitatives de l'audition (distorsion)

- **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)

Une surdité de Transmission

⚠ A toujours un Rinne négatif

⚠ N'entraîne pas de distorsions sonores

⚠ N'est jamais totale



Le diagnostic étiologique et le traitement

• Les surdités-maladies

La surdité constitue la plainte isolée ou essentielle du malade, entraînant une gêne sociale dans la communication (lorsqu'elle est bilatérale et > 25 dB).

➤ L'otospongiose

- Est la surdité-maladie la plus fréquente de l'adulte.
- C'est une ostéodystrophie de la capsule labyrinthique, d'origine génétique (transmission autosomique dominante à pénétrance variable), avec influence de facteurs hormonaux et biochimiques.
- Sa fréquence est grande : 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 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).
- Le diagnostic est confirmé par l'audiométrie :
- surdité de transmission pure, puis mixte (labyrinthisation)
- 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
- Cette surdité est évolutive, aboutissant à plus ou moins long terme à une surdité sévère ou 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. 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.

➤ Les séquelles d'otites

- Etiologie de fréquence non négligeable. Les otites moyennes aiguës mal guéries, les otites moyennes chroniques ayant cessé leur évolution sont la cause de séquelles entraînant 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.



- o Cette surdité est en général fixée, quelquefois évolutive (labyrinthisation par atteinte progressive de l'oreille interne).
- o 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).
- o La prothèse auditive assure également dans ce cas une aide efficace.


➤ Les aplasies d'oreille


- o 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).
- o Le diagnostic est simple à la naissance en cas d'aplasie majeure (malformation du pavillon, absence de conduit auditif externe).
- o Il peut être très difficile lors d'une aplasie mineure unilatérale où la malformation n'intéresse que la chaîne ossiculaire, de découverte souvent fortuite.
- o Si la surdité est bilatérale, elle est révélée par des signes indirects chez le jeune enfant (cf. surdité de l'enfant).
- o C'est une surdité de transmission pure (l'oreille interne est généralement normale, puisque d'origine embryologique différente) ; elle est fixée, non évolutive.
- o Elle est curable chirurgicalement. C'est une chirurgie difficile, spécialisée. L'indication opératoire :
 - o est discutable dans les formes unilatérales, car elles n'entraînent peu ou pas de retentissement fonctionnel
 - o ne peut être posée avant l'âge de 7 ans après bilan scanographique.
- o 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.

➤ Le bouchon de cérumen

- o 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.

 **L'otospongiose est la surdité de transmission-maladie 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**



- **Les surdités-symptômes**

Signe tantôt contingent, tantôt important du tableau clinique, la surdité n'en constitue pas le problème thérapeutique majeur. Elle peut quelquefois être le signe révélateur conduisant au diagnostic.

- **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...). Le vide relatif au niveau de la caisse du tympan provoque une exsudation séreuse (otite séreuse), voire une hémorragie et une rupture tympanique ; elles peuvent s'accompagner d'un barotraumatisme de l'oreille interne.

- **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'aérateur transtympanique est efficace
 - peut être le premier et le seul signe d'un cholestéatome de l'oreille moyenne

- **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.



LES SURDITES DE PERCEPTION

Diagnostic positif

- **Caractères communs**

- **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

- **Acoumétriques et audiométriques**

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

- **Audiométrie tonale**

- Les courbes de conduction osseuse et aérienne sont également abaissées, non dissociées.
- Le Rinne audiométrique est dit positif (CA-CO = 0).
- En général la perte prédomine sur les sons aigus (sauf en cas de troubles liquidiens où la perte porte sur toutes les fréquences, ou 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).

Une surdité de Perception

! Peut être totale (cophose)

! A toujours un Rinne positif

! Entraîne des distorsions sonores

! Les potentiels évoqués auditifs en permettent souvent un diagnostic topographique.



Le diagnostic étiologique et le traitement

• Les surdités unilatérales

La surdité de perception, d'apparition brutale ou progressive constitue la maladie. La cause en est inconnue ou incertaine. Le traitement est aléatoire ou inexistant. Le pronostic fonctionnel est péjoratif.


➤ 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 légers vertiges ou 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, autres signes 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 doit 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 comprend les éléments suivants :
 - Mise en œuvre d'un traitement intensif 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...).

➤ 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 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, bilatérale portant sur les sons aigus 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.


➤ Les surdités infectieuses : Labyrinthites


-  Labyrinthites otogènes par propagation de l'infection de l'oreille moyenne : otite moyenne aiguë virulente, 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 hémotogène, microbienne (syphilis, exceptionnelle) et surtout :
 - Oreillons : surdité unilatérale
 - Zona auriculaire : atteinte du VIII, Autres virus neurotropes
 - La surdité est en règle irréversible et incurable.

➤ Les surdités par trouble pressionnel

Cf. Maladie de Ménière. (Chapitre vertiges)

➤ Les tumeurs de l'angle pontocérébelleux : Le neurinome de l'acoustique

- Le neurinome de l'acoustique est un schwannome développé sur la VIII^{ème} paire. C'est une tumeur rare, mais dont le diagnostic, difficile 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 du signe de [Halmagyi](#)
- Examen fonctionnel cochléo-vestibulaire :
 - Audiométrie tonale et vocale (surdité de perception avec intelligibilité effondrée)
 - Potentiel évoqué auditif, examen fonctionnel essentiel et fiable (atteinte rétrocochléaire)
 - Epreuves caloriques (déficit vestibulaire unilatéral)
- Imagerie :
 - IRM avec injection de gadolinium
- Le traitement est en général oto-neuro-chirurgical. Surveillance et radiothérapie stéréotaxique (gamma knife) sont des alternatives proposées en fonction de l'âge du patient, de la taille et de l'évolutivité du neurinome, de sa localisation et de la symptomatologie. La préservation de l'audition reste incertaine, et une paralysie faciale périphérique toujours possible.

 **Toute surdité de perception unilatérale progressive de l'adulte doit faire évoquer un neurinome de l'acoustique**

 **Une surdité brusque est une urgence médicale**

• Les surdités bilatérales de l'adulte

➤ La surdité génétique -maladie évolutive du jeune

- C'est une surdité de perception cochléaire, d'origine dégénérative en règle bilatérale, d'installation progressive chez l'adulte jeune, d'aggravation inexorable, aboutissant en quelques mois ou années à une surdité profonde. Elle est isolée, constituant toute la maladie, s'accompagne ou non 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 systématiquement prescrits, d'effet discutable.
- L'origine génétique est souvent suspectée (autosomique dominant).
- La prothèse auditive peut constituer une aide temporaire. Elle est souvent peu efficace et mal tolérée, du fait des distorsions sonores. L'implant cochléaire est indiqué si la surdité est profonde, bilatérale.

➤ La surdité de sénescence ou presbyacousie

- Ce n'est pas une maladie mais un processus normal de vieillissement portant sur toutes les structures du système auditif (oreille moyenne, oreille interne, voies et centres nerveux), mais prédominant sur l'oreille interne. Ce processus commence très tôt, vers l'âge de 25 ans (amputation des fréquences les plus aiguës du champ auditif).
- 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 (troubles de la sélectivité fréquentielle par atteinte des cellules ciliées externes, de l'intégration corticale du message verbal).
- Elle peut débuter beaucoup plus tôt du fait :
 - De facteur génétique (presbyacousie précoce, forme de passage avec la surdité évolutive du jeune)
 - De facteurs pathologiques : insuffisance vasculaire, diabète, traumatismes sonores professionnels, atteintes toxiques...
- La surdité de perception est bilatérale et symétrique et porte sur les fréquences les plus aiguës, puis s'étend vers les fréquences conversationnelles (500 à 2000 Hz).
- 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 d'apprentissage de la lecture labiale (orthophonie).



➤ Les traumatismes sonores

- Chroniques d'origine professionnelle. Ce sont les plus 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'ouïe 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.
 - 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 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...

➤ Les surdités toxiques

Elles sont essentiellement le fait de substances médicamenteuses.
La surdité toxique est bilatérale, 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

- 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
 - Retinoïdes

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

- ⚠ L'ototoxicité est essentiellement rencontrée chez un insuffisant rénal, traité par aminosides
- ⚠ Une surdité par traumatisme sonore se caractérise par une perte auditive prédominant sur le 4000 Hz
- ⚠ Une surdité de perception progressive est médicalement et chirurgicalement incurable.
- ⚠ La prothèse auditive est souvent difficile à adapter dans une surdité de perception, du fait des distorsions auditives
- ⚠ L'implant cochléaire est un progrès décisif pour les surdités profondes bilatérales

- **Les surdités bilatérales de l'enfant : cf chapitre spécifique**



Le diagnostic différentiel des surdités

➤ 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.

➤ Les surdités centrales

Les atteintes auditives par lésion des voies centrales de l'audition ne méritent pas le nom de surdité.

Elles ne se manifestent en effet jamais par une baisse de l'ouïe lors d'atteintes hautes du tronc cérébral ou des régions sous-cortico-corticales, 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.



L'ENFANT SOURD

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 :

- une mutité lorsque la surdité est sévère ou profonde (supérieure à 70 dB),
- un trouble du langage parlé plus ou moins marqué, lorsqu'elle est moyenne (entre 40 et 70 dB) voire légère.

Classification des surdités suivant leur intensité : perte moyenne en dB sur les fréquences dites "conversationnelles" 500, 1000 et 2000 Hz.

Perte en dB	Appellation de la surdité	Conséquences		Incidence
20-40	légère	Défaut de prononciation des consonnes Gêne scolaire	Le langage est acquis spontanément	3 %
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 n'est pas acquis spontanément = mutité	1 %
> 90	profonde ou totale (cophose)	Aucune parole n'est perçue		

Diagnostic

- **Les signes d'appel**

Le plus souvent indirects sont variables suivant l'âge (rappel : développement normal du langage oral).

- **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.



➤ 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.

➤ 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 une débilité. Les troubles de l'articulation du langage sont fréquents.

➤ A tout âge

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

• L'interrogatoire des parents

Essentiel, il fera préciser :

- Les antécédents héréditaires
- Le déroulement de la grossesse
- 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.

• LE BILAN AUDIOLOGIQUE

➤ Les tests de dépistage

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

Les 3 certificats obligatoires du carnet de santé (cf. 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.

Incidence de la surdité profonde

- à la naissance : 1 ‰
- à 1 an : ‰

Cette notion d'évolutivité impose le dépistage néonatal et au cours des premières années.

• A LA NAISSANCE

Le dépistage systématique, effectué surtout dans les milieux à haut risque de surdité (services de néonatalogie...) faisait appel à l'observation des réponses réflexes à une stimulation sonore par générateur de bruit calibré, de 60 à 100 dB : réflexes cochléo-palpébral, acoutropes ou acoufuges, archaïques : hyperextension généralisée (réflexe de MORO).

L'objectif actuellement est le dépistage systématique, qui fait appel à 2 techniques d'audiométrie objective :

- Otoémissions acoustiques (5% de faux positifs) (Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques)
- PEA automatisés (1% de faux positifs) : cette technique est privilégiée actuellement.

• 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'ENTREE A L'ECOLE 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.

➤ **La mesure de l'audition de l'enfant**

Elle est faite par le médecin spécialiste ORL.

- **A TOUT AGE ET DES LA NAISSANCE**

L'audiométrie objective fait actuellement appel à l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) et des OEAP.

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, moins coûteuse et plus facile à réaliser : elle repose sur l'établissement d'un réflexe conditionné dont le stimulus est un son associé d'abord à un stimulus visuel, puis un son seul, et son observation :

- 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 souvent précis à 10-15 dB près.

- **A PARTIR DE 5 ANS (d'âge mental)**

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

- **LE BILAN ORTHOPHONIQUE et l'Examen PSYCHOLOGIQUE**

Avec détermination du QI 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.

- Il ne faut pas prendre pour une surdité une absence ou un retard de langage d'origine extra auditive :
 - Débilité mentale sévère (oligophrénie)
 - Trouble psychiatrique majeur (autisme)
 - Troubles neurologiques dysphasiques

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

- ⚠ 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 évoqués auditifs permet une mesure précise de l'audition à tout âge.

LES CAUSES DE SURDITE DE L'ENFANT

• Les surdités héréditaires ou génétiques

Ce sont les dysplasies ou les dégénérescences de l'appareil auditif de transmission ou de perception.

➤ Surdités de transmission

Surdités moyennes (toujours < 60 dB), 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) associée à la surdité une fragilité osseuse, des sclérotiques bleues, une hyperlaxité ligamentaire.

➤ Surdités de perception

- Unilatérales, elles n'ont pas de conséquence sur le développement du langage ou sur le plan social ; elles sont souvent de découverte fortuite.
- Bilatérales en règle sévères ou profondes, se répartissent en :
 - Surdités isolées (non syndromiques), non évolutives, génétiques, en général récessives, constituant 60% des surdités sévères ou profondes de l'enfant (dans la moitié des cas, une mutation d'un gène, celui de la connexine 26, est retrouvée)
 - 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
- ❖ Néphrite familiale 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...

• Les surdités acquises, congénitales ou post-natales

➤ Prénatales

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

- La rubéole, surtout ; quelquefois d'autres affections virales (varicelle, zona, oreillons, grippe...). L'atteinte de l'oreille se situe entre la 7^{ième} et la 10^{ième} semaine de la grossesse, mais peut être plus tardive. Il peut s'y associer suivant la date des malformations cardiaques, oculaires (cataracte, rétinite).
- La toxoplasmose
- Les atteintes toxiques : aminosides donnés à la mère, certains médicaments tératogènes (thalidomide...)
- La syphilis congénitale, actuellement très rare.

➤ Néonatales

15 % des surdités sévères ou profondes dues :

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

➤ 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.

- ⚠ La majorité des surdités bilatérales sévères ou profondes de l'enfant est d'origine génétique.
- ⚠ La rubéole est la plus fréquente des surdités embryopathiques.
- ⚠ L'otite séromuqueuse de l'enfant est responsable de la majorité des surdités légères ou moyennes de la période préscolaire ou scolaire.

LA REHABILITATION DE L'ENFANT SOURD

Les surdités de transmission peuvent bénéficier d'un traitement médical ou chirurgical.

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

Si les résultats sont 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 par des méthodes fait essentiellement appel :

- aux perceptions auditives restantes, ou appareillées (implant)
- et à un soutien visuel adapté (lecture labiale, langage gestuel)

La rééducation de début précoce (6 mois) associe médecin ORL, pédiatre, pédopsychiatre, pédagogue, orthophoniste, audioprothésiste.

Cette équipe se charge autant de la guidance parentale 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, ou l'absence d'un soutien familial impose le placement de l'enfant dans un institut spécialisé (en général à partir de 3 ans).

DEVELOPPEMENT NORMAL DU LANGAGE ORAL

- 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
- Donne un objet sur demande vers 8 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



ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE SURDITE

	Examen clinique ORL est anormal au niveau		L'examen clinique ORL est normal et l'examen de l'audition montre		
	De l'oreille externe	De l'oreille moyenne et/ou du rhinopharynx	Une surdité de transmission	Une surdité de perception	
				Unilatérale	bilatérale
<p>Surdité récente</p>	<p><u>Bouchon de cérumen</u></p> <p><u>Otite externe</u></p>	<p><u>Obstruction tubaire aiguë</u></p> <p><u>Otite séromuqueuse unilatérale (adulte : tumeur du cavum)</u></p> <p><u>Otite moyenne aiguë</u></p> <p><u>Labyrinthite otogène</u></p> <p><u>Barotraumatisme</u></p> <p><u>Fracture du rocher</u></p>		<p><u>Surdité unilatérale brusque</u></p> <p><u>Zona du VIII</u></p> <p><u>Origine vasculaire</u></p> <p><u>Surdités fluctuantes (Ménière...)</u></p>	<p><u>Toxique (aminosides...)</u></p> <p><u>Traumatisme sonore aigu</u></p> <p><u>Labyrinthite suite à méningite</u></p>
<p>Surdité ancienne ou de découverte fortuite</p>	<p><u>Aplasie majeure</u></p>	<p><u>Otite séromuqueuse bilatérale (enfant)</u></p> <p><u>Séquelles d'otites moyennes</u></p> <p><u>Choléstéatome</u></p> <p><u>Tumeur du glomus tympano-jugulaire</u></p>	<p><u>Otospongiose</u></p> <p><u>Aplasie mineure (enfant et adulte)</u></p>	<p><u>Surdités congénitales de l'enfant (génétiques, embryopathies)</u></p> <p><u>Neurinome du VIII</u></p>	<p><u>Presbycusie</u></p> <p><u>Traumatisme sonore professionnel</u></p> <p><u>Toxique</u></p> <p><u>Surdité progressive du jeune</u></p>