

Item 87 – UE 4

Altération de la fonction auditive

Item 44 – UE 2

Dépistage des troubles auditifs chez l'enfant

Item 87 – Altération de la fonction auditive

- I. Rappels
- II. Généralités
- III. Surdités de transmission
- IV. Surdités de perception
- V. Enfant sourd
- VI. Développement normal du langage oral
- VII. Prévention des troubles de l'audition

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents et principes de traitement.
- Particularités chez l'enfant et chez le sujet âgé.

Collège français des enseignants d'ORL

- Savoir interpréter l'épreuve de Rinne et l'épreuve de Weber, distinguer surdité de transmission, de perception.
- Connaître le principe d'une audiométrie tonale et vocale et ses modalités en fonction de l'âge. Connaître les moyens simples de tester l'audition chez le nourrisson, savoir qu'il faut toujours tester l'audition des enfants quel que soit leur âge.
- Savoir reconnaître sur un audiogramme tonal les caractères d'une surdité de transmission, d'une surdité mixte et de perception.
- Connaître succinctement les étiologies d'une surdité de transmission, de perception, mixte.

- Indiquer les principaux toxiques de l'oreille interne et leur conséquence.
- Savoir qu'une surdité de perception d'installation brutale (surdité brusque) est une urgence thérapeutique.
- Savoir reconnaître un acouphène objectif.
- Connaître le principe des examens paracliniques et l'intérêt de l'imagerie en matière de vertige, de surdité ou de paralysie faciale.
- Connaître la situation particulière de la surdité brusque, savoir l'identifier, savoir qu'elle impose un traitement d'urgence en milieu spécialisé.
- Savoir suspecter une lésion de l'oreille interne au décours d'un traumatisme crânien.
- Savoir dépister par l'anamnèse le traumatisme sonore devant une surdité ou un acouphène aigu. Connaître les possibilités de protection, de surveillance audiométrique.

I. Rappels

L'anatomie et la physiologie du système auditif sont, comme dans tout système sensoriel, intriquées ([figure 3.1](#)). Nous décrirons 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 cochléovestibulaire.

L'oreille externe ([figure 3.2](#)) 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 ([figure 3.3](#)) correspond au système tympano-ossiculaire, à la trompe d'Eustache et à la mastoïde. La membrane tympanique n'est pas plane mais de forme conique, s'incurvant vers l'umbo. La *pars tensa*, semi-transparente, présente un relief principal : le manche du marteau. La *pars flaccida* est au-dessus de la *pars tensa*, séparée par les ligaments tympanomalléaires antérieurs 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 (ou trompe auditive) a une fonction équipressive, pour garder une pression identique de chaque côté du tympan, et une fonction de drainage, d'évacuation des sécrétions vers le cavum grâce au tapis mucociliaire.

L'oreille interne ([figure 3.4](#)), 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) en une énergie électrique transmise par 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 ([figure 3.5](#)). 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), ce qui déclenche la transduction et l'émission d'un potentiel d'action sur les fibres nerveuses cochléaires ([figure 3.6](#)). 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 de l'oreille externe et/ou moyenne, si elle est responsable d'une surdité, donnera une *surdité de transmission* : les niveaux auditifs sont alors meilleurs en conduction osseuse qu'en conduction aérienne (à la base des épreuves acoumétriques de Rinne et de Weber). En cas d'atteinte de l'oreille interne ou du nerf cochléaire, on aura une *surdité de perception* (ou surdité neurosensorielle) : les niveaux auditifs en conduction osseuse et en conduction aérienne seront les mêmes, il s'agit d'une surdité de perception pure. Certaines surdités sont dites *mixtes*, témoignant d'une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne et de l'oreille interne ou du nerf cochléaire (associant alors une surdité de transmission et une surdité de perception).

L'*audiométrie tonale liminaire* recherche le seuil auditif entre 125 Hz et 8 000 Hz pour la voie aérienne, et entre 250 Hz et 4 000 Hz pour la conduction osseuse. Chaque oreille est testée séparément. Le niveau de surdité est fondé sur la moyenne des seuils auditifs aériens pour les fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz :

- 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 ; la parole est perçue si elle est forte ;
- 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.

II. Généralités

A. Définition

La surdité est un symptôme défini par une baisse de l'audition, quelle que soit son importance, quelle que soit son étiologie.

Le terme « hypoacousie » en est un synonyme, souvent employé 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 associe surdité de transmission et de perception.

B. Notions d'examen fonctionnel de l'audition

1. Triade acoumétrique

Épreuve de Weber

L'épreuve de Weber consiste à poser un diapason en vibration sur le crâne à équidistance des deux oreilles (front ou vertex) :

- si le patient entend le son dans les deux oreilles ou de manière diffuse, le Weber est dit indifférent ;
- si le patient entend le son dans une oreille, on parle de Weber latéralisé vers l'oreille où le son est perçu :
 - le Weber est latéralisé vers l'oreille sourde en cas de surdité de transmission ;
 - le Weber est latéralisé vers l'oreille saine en cas de surdité de perception.

On teste les deux oreilles simultanément.

Épreuve de Rinne

L'épreuve de Rinne consiste à comparer l'intensité du son perçu par le patient d'un diapason en vibration devant le pavillon (conduction aérienne, CA) et posé sur la mastoïde (conduction osseuse, CO) ([tableau 3.1](#) et [figure 3.7](#)) : Rinne = CA – CO. On commence par appliquer le diapason sur la mastoïde puis, quand le patient ne perçoit plus le son, on place le diapason devant le pavillon :

- en l'absence de pathologie de la transmission, le patient doit continuer à percevoir le son plus longtemps par voie aérienne que par voie osseuse, on parle de Rinne acoumétrique positif ($CA - CO > 0$) ;
- si le patient ne perçoit plus le son, on parle de Rinne acoumétrique négatif ($CA - CO < 0$).

En cas d'audition normale ou de surdité de perception, le Rinne sera positif ; en cas de surdité de transmission, le Rinne sera négatif.

On teste les deux oreilles séparément.

Tableau 3.1.

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

2. Audiométrie tonale

Son principe repose sur une 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) ([figure 3.8](#)) :

- 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.

3. Audiométrie vocale

Elle utilise la stimulation sonore par des sons complexes le plus souvent significatifs (mots monosyllabiques ou bisyllabiques, phrases), quelquefois non significatifs (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 ([figure 3.9](#)). 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.

4. Impédancemétrie

L'impédancemétrie est la 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.

Elle ne peut être réalisée qu'en absence de perforation tympanique.

Elle fournit de façon objective des renseignements sur la valeur fonctionnelle de la trompe d'Eustache et du système tympano-ossiculaire ([figure 3.10](#)) :

- 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).

5. Réflexe stapédien

Il s'agit du recueil de la contraction du muscle stapédien, lors d'une stimulation auditive supraliminaire (> 80 dB), par la mesure de la variation d'impédance du système tympano-ossiculaire (par impédancemétrie).

Il est à noter que la variation de l'impédance par contraction du muscle de l'étrier ne peut se manifester dans certaines affections (otospongiose).

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

Le principe des PEA est d'enregistrer par des électrodes de surface des potentiels électriques qui prennent naissance à différents niveaux du système nerveux en réponse à une stimulation acoustique.

Les potentiels neurogènes évoqués au niveau cochléaire et rétrocochléaire (VIII, tronc cérébral) par une stimulation sonore sont enregistrés au cours des dix premières millisecondes après la stimulation.

Le principe de cet examen repose sur l'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.

C'est un examen non invasif (prélèvement du signal par électrodes cutanées), dont l'intérêt est double :

- 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).

Automatisé, ce test est très intéressant pour le dépistage de la surdité chez le nouveau-né.

Ses limites sont les suivantes :

- il ne permet pas une étude fréquence par fréquence des réponses ;
- il explore 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.

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 (une minute) et 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 < 30 dB) ;
- OEAP absentes : nécessité de poursuivre l'exploration auditive (audiométrie comportementale, PEA...) ; il est possible qu'une hypoacousie > 30 dB soit présente.

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

La présence d'otoémissions ne permet pas d'éliminer une surdité par neuropathie auditive, ni d'affirmer que l'enfant ne présentera pas une surdité ultérieure.

III. Surdités de transmission

A. Diagnostic positif, caractères communs

1. Clinique

Les surdités de transmission peuvent avoir les caractéristiques suivantes :

- elles peuvent être uni- ou bilatérales ;
- elles sont d'intensité légère ou moyenne : le maximum de la perte audiométrique est de 60 dB ;
- elles n'entraînent 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 langage 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.

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. 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'altération qualitative de l'audition (distorsion).

4. Tympanométrie (impédancemétrie et mesure du réflexe stapédien)

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

Points clés

Une surdité de transmission :

- a toujours un Rinne négatif ;
- n'entraîne pas de distorsion sonore ;
- n'est jamais totale.

B. Diagnostic étiologique et traitement

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 un sujet sur 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 trois quarts 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 3.11](#)).

Le tympanogramme est normal.

Le réflexe stapédien est aboli en cas d'ankylose complète ; dans les stades débutants, on peut observer un effet « on-off », quasi pathognomonique d'ankylose stapédovestibulaire débutante — l'effet « on-off » correspond à une augmentation transitoire de la compliance apparaissant lors du début de la stimulation (« on ») et lors de la fin de la stimulation (« off »). Ainsi, au lieu d'observer une déviation de l'aiguille vers le sens positif durant la recherche du réflexe stapédien, on observe deux déflexions successives vers le sens négatif.

La TDM permet de visualiser les foyers otospongieux de la capsule otique sous forme d'hypodensité osseuse ([figure 3.12](#)) ou d'un épaississement platinaire. Un scanner normal n'élimine pas une otospongiose.

Cette surdité est évolutive, aboutissant à plus ou moins long terme à une surdité qui peut être sévère, rarement profonde.

Le traitement est avant tout chirurgical : ablation de l'étrier (stapédectomie) ou trou central de la platine (stapédotomie) et rétablissement de la continuité de la chaîne ossiculaire par un matériel prothétique. La prothèse stapédienne transmet les vibrations entre l'enclume et l'oreille interne, en court-circuitant l'ankylose stapédienne. Les résultats sont excellents : 95 % de restitution de l'audition.

En cas de contre-indication opératoire (rare), l'appareillage par prothèse auditive donne d'excellents résultats. Il n'empêche cependant pas la surdité d'évoluer.

2. Séquelles d'otites

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

- perforation tympanique ([figure 3.13A](#)), tympan flaccide ou accolé au fond de caisse (atélectasie) ([figure 3.13B](#)) ;
- 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.

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. Aplasie d'oreille

C'est une malformation congénitale de l'oreille externe et/ou moyenne d'origine génétique ou acquise (embryopathies rubéolique ou toxique). Elle est le plus souvent isolée, uni- ou bilatérale. Elle entre 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 3.14 et 3.15](#)). Il peut être très difficile lors d'une aplasie mineure unilatérale où la malformation n'intéresse que la chaîne ossiculaire, et est alors de découverte souvent fortuite.

Si la surdité est bilatérale, elle est révélée par des signes indirects chez le jeune enfant (cf. *infra* « 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 celles-ci n'entraînent peu ou pas de retentissement fonctionnel ;
- ne peut être posée avant l'âge de 7 ans et après bilan scannographique.

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 après l'âge de 8 ans.

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.

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 (et si besoin ossiculoplastie) 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. Un barotraumatisme de l'oreille interne peut être associé.

6. Surdités d'origine infectieuse, otites séro-muqueuses

Elles sont vues lors de l'étude des otites moyennes aiguës et chroniques : cf. item 147 au chapitre 14.

Rappelons que la surdité de transmission :

- est contingente dans l'otite moyenne aiguë et guérit le plus souvent avec elle ;
- constitue le signe majeur de l'otite séro-muqueuse à tympan fermé ; l'otite séro-muqueuse est la cause la plus fréquente de surdité de transmission de l'enfant ; l'aérateur transtympanique est efficace ;
- peut être le premier et le seul signe d'un cholestéatome de l'oreille moyenne.

7. Surdités d'origine tumorale

Les surdités d'origine tumorale sont très rares :

- tumeur du glomus tympano-jugulaire ;

- carcinomes du CAE et de l'oreille moyenne.

La surdité peut être révélatrice. Le problème thérapeutique est celui de l'affection causale.

Points clés

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

IV. Surdités de perception

A. Diagnostic positif, caractères communs

1. Cliniques

Les surdités de perception peuvent avoir les caractéristiques suivantes :

- elles peuvent être uni- ou bilatérales ;
- elles sont 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.

2. Acoumétrie et audiométrie

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

Le Rinne est positif.

3. Audiométries tonale et vocale

Les courbes de conduction osseuse et de conduction aérienne sont également abaissées, non dissociées.

Le Rinne audiométrique est dit positif (les courbes CA et CO sont accolées).

En général, la perte prédomine sur les sons aigus — sauf en cas de maladie de Ménière, où la perte porte sur toutes les fréquences ou bien prédomine sur les graves.

Les tests supraliminaires et l'audiométrie vocale montrent, dans les atteintes de l'oreille interne, des altérations qualitatives de l'audition portant sur :

- la hauteur (diplacousie) ;
- 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).

Points clés

- 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.

B. Diagnostic étiologique et traitement

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.

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 surdité unilatérale brusque est 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 8-10^e jour.

Quelle que soit la cause soupçonnée, il peut comprendre les éléments suivants :

- mise en œuvre d'un traitement corticoïde, associant de façon variable, pendant 6 à 8 jours :
 - perfusions de vasodilatateurs ;
 - oxygénothérapie hyperbare ;
 - hémodilution ;
- un traitement de relais plus léger, qui 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 surdité unilatérale brusque (PEA ou IRM injectée).

Surdités traumatiques

La surdité de perception peut être la conséquence :

- d'une fracture transversale (labyrinthique) du rocher, lésant l'oreille interne (cf. item 330 « Fracture du rocher », au chapitre 19). La surdité est le plus souvent unilatérale ou prédomine d'un côté ; totale ou partielle, mais alors souvent évolutive (dégénérescence secondaire). Elle s'accompagne d'acouphènes et souvent de vertiges, en général régressifs ;
- d'un traumatisme crânien sans fracture du rocher : l'onde de choc entraîne une commotion labyrinthique ; la surdité peut être régressive, en totalité ou en partie.

Les surdités traumatiques résiduelles entrent dans le cadre du syndrome post-traumatique (cf. item 101 « Vertige », au chapitre 7), et l'incidence médico-légale est fréquente.

Toute surdité de perception évolutive ou fluctuante post-traumatique doit faire évoquer une fistule périlymphatique.

Surdités infectieuses : labyrinthites

On distingue :

- les 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.

- les neurolabyrinthites hémotogènes, microbiennes (syphilis, exceptionnelle) et surtout :
 - oreillons : surdité unilatérale ;
 - zona auriculaire : atteinte du VIII ;
 - autres virus neurotropes ;
- les neurolabyrinthites suite à une méningite (surtout bactérienne).

La surdité est en règle générale irréversible et incurable.

Surdités par trouble pressionnel

Cf. item 101 « Vertige », au chapitre 7.

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

Le neurinome de l'acoustique est un schwannome développé sur la VIII^e 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 :
 - d'hypoesthésie cornéenne unilatérale ;
 - de signes vestibulaires spontanés ;
 - de signes vestibulaires provoqués (secouage de tête, vibreur, Halmagyi) ;
- examen fonctionnel cochléovestibulaire :
 - audiométrie tonale et vocale (surdité de perception avec intelligibilité effondrée) ;
 - potentiels évoqués auditifs : examen fonctionnel essentiel et fiable (l'allongement des latences du côté atteint signe l'atteinte rétrocochléaire) ([figure 3.16](#)) ;
 - épreuves calorique et otolithique (déficit vestibulaire unilatéral) ;
- imagerie : IRM du CAI-fosse postérieure avec injection de gadolinium ([figure 3.17](#)).

La prise en charge peut être chirurgicale, surveillance radioclinique ou radiothérapie. 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.

Points clés

- Toute surdité de perception unilatérale progressive de l'adulte doit faire évoquer un neurinome de l'acoustique.
- Une surdité brusque est une urgence médicale.

2. Surdités bilatérales de l'adulte

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.

Surdit  de s nescence, ou presbyacousie

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

La presbyacousie se manifeste socialement   partir de 65 ans par une g ne progressive de la communication verbale, beaucoup plus importante que ne le laisse pr voir la courbe audiom trique tonale, si des troubles de la s lectivit  fr quentielle par atteinte des cellules cili es externes, et de l'int gration corticale du message verbal, sont associ s   l'atteinte d'oreille interne.

Elle peut d buter beaucoup plus t t du fait de facteurs :

- g n tiques (presbyacousie pr coce, forme de passage avec la surdit   volutive du jeune) ;
- pathologiques associ s : insuffisance vasculaire, diab te, traumatismes sonores professionnels, atteintes toxiques...

La surdit  de perception est bilat rale et sym trique et porte sur les fr quences les plus aigu s (4 000 Hz), puis s' tend vers les fr quences conversationnelles (500   2 000 Hz) ([figure 3.18](#)).

Les ph nom nes de s nescence touchant la cognition sont un facteur aggravant majeur des troubles de l'intelligibilit  de la parole.

Il n'y a aucune prise en charge m dicamenteuse.

La proth se auditive id alement **bilat rale** constitue une aide appr ciable si elle est prescrite **pr cocement** (  partir d'une chute bilat rale de 30 dB   2 000 Hz) ; son efficacit  est am lior e si l'on y associe une prescription de r ducation orthophonique par l'apprentissage de la lecture labiale, l' ducation auditive et le travail cognitif sur les suppl ances mentales. L' ducation de l'entourage est utile.

Traumatismes sonores

Traumatismes chroniques d'origine professionnelle

Ils sont encore fr quents (surdit s des forgerons, des chaudronniers...). Les surdit s professionnelles s'observent en milieu industriel bruyant.

La zone d'alarme de la nuisance auditive est de 85 dB pendant 8 heures par jour. Les sons impulsifs et les spectres sonores aigus sont les plus nocifs. La susceptibilit  individuelle au bruit est variable. Il n'y a actuellement pas de test de d pistage fiable des sujets   haut risque auditif.

Les troubles de l'atteinte cochl aire se manifestent d'abord par une fatigue auditive dans les premiers mois d'exposition au bruit, et des sifflements d'oreille, r versibles   l' viction du bruit.

Les premiers signes de la surdit  sont audiom triques : scotome auditif sur la fr quence 4 000 Hz, bilat ral. Puis la perte s' tend en tache d'huile vers les aigus et les fr quences conversationnelles. La g ne auditive appara t alors, puis s'aggrave. La surdit  n' volue plus apr s  viction de l'ambiance sonore ([figure 3.19](#)).

Il n'y a pas de traitement, c'est dire l'importance des **mesures de pr vention** :

- 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.

Traumatismes 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 justifie d'un traitement médical d'urgence qui est celui des surdités unilatérales brusques (cf. *supra*).

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 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...

Surdités toxiques

Les surdités toxiques 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.

La surdité toxique 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.

Les autres médicaments incriminés sont les suivants :

- diurétiques : furosémide (potentialise l'ototoxicité des aminosides) ;
- antimitotiques : cisplatine, moutarde azotée ;
- quinine et dérivés ;
- rétinoïdes ;
- certains produits industriels : CO (monoxyde de carbone), Hg (mercure), Pb (plomb)...

Points clés

- L'ototoxicité est essentiellement rencontrée chez un insuffisant rénal traité par aminosides ou par prédisposition génétique.
- Une surdité par traumatisme sonore se caractérise par une perte auditive prédominant sur les 4 000 Hz.
- La prothèse auditive est parfois difficile à adapter dans une surdité de perception, du fait des distorsions auditives.
- L'implant cochléaire est le moyen de réhabilitation des surdités profondes ou totales bilatérales.

3. Surdités bilatérales de l'enfant

Cf. item 44 à la section suivante.

C. Diagnostic différentiel des surdités

1. Simulateurs

Ce diagnostic 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.

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 (sclérose en plaques ou tumeur du tronc cérébral, par exemple).

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

V. Enfant sourd

Cf. item 44 à la section suivante.

VI. Développement normal du langage oral

Cf. item 44 à la section suivante.

VII. Prévention des troubles de l'audition

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 surdité où une prévention est envisageable :

- situations à risque : prématurité, réanimation (les principaux facteurs incriminés sont le petit poids de naissance, l'hypoxie et les traitements ototoxiques) ;
- surdité ototoxique :
 - antibiotiques aminosides : toxicité cumulative : limiter les indications au strict nécessaire, dose et durée minimales ;
 - chimiothérapie : choisir le traitement le moins ototoxique quand une alternative existe (sels de platine : carboplatine moins toxique que le cisplatine) ;
- prévention de l'alcoolisme fœtal ;
- surdité traumatique : les accidents de la vie ne sont pas prévisibles mais les traumatismes par coton-tige (luxations ossiculaires voire atteinte de l'oreille interne) sont évitables ! Ne pas nettoyer les conduits auditifs au-delà de la zone pileuse (méat), soins d'oreille sous contrôle visuel (otoscopie) ;
- traumatismes sonores : les oreilles des enfants sont extrêmement sensibles aux bruits, notamment aigus : éviter les bruits intenses et prolongés. Conseils pour l'orientation professionnelle : éviter les métiers bruyants et l'association solvants-bruit (ototoxicité cumulative).

La prévention est fondamentale en cas d'oreille unique (surdité unilatérale).

Points clés

- Une surdité de transmission :
 - a toujours un Rinne négatif ;
 - n'entraîne pas de distorsion sonore ;
 - n'est jamais totale.
- L'otospongiose est la surdité de transmission la plus fréquente.
- Une surdité de transmission est chirurgicalement curable dans un nombre de cas important (chirurgie de la surdité).
- L'appareillage prothétique (prothèse auditive) est facile à adapter et efficace dans une surdité de transmission.
- 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.
- Toute surdité de perception unilatérale progressive de l'adulte doit faire évoquer un neurinome de l'acoustique.
- Une surdité brusque est une urgence médicale.
- L'ototoxicité est essentiellement rencontrée chez un insuffisant rénal, traité par aminosides ou par prédisposition génétique.
- Une surdité par traumatisme sonore se caractérise par une perte auditive prédominant sur le 4 000 Hz.
- La prothèse auditive est parfois difficile à adapter dans une surdité de perception, du fait des distorsions auditives.
- L'implant cochléaire est le moyen de réhabilitation des surdités profondes ou totales bilatérales.
- 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.
- La majorité des surdités bilatérales sévères ou profondes de l'enfant sont d'origine génétique.
- L'otite sérumqueuse de l'enfant est responsable de la majorité des surdités légères ou moyennes de la période préscolaire ou scolaire.

Item 44 – Dépistage des troubles auditifs chez l'enfant

I. Enfant sourd

II. Développement normal du langage oral

III. Prévention des troubles de l'ouïe

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- 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.

Collège français des enseignants d'ORL

- 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.

I. Enfant sourd

A. Généralités

Le système auditif est fonctionnel dès avant la naissance.

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 ([tableau 3.2](#)).

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 3.2. Classification des surdités suivant leur intensité : perte moyenne en dB sur les fréquences dites « conversationnelles » (500, 1 000, 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	Ne perçoit que la voix forte et les bruits	Le langage oral n'est pas acquis spontanément, le retard est majeur
> 90	Profonde ou totale (cophose)	Aucune parole n'est perçue	

B. Diagnostic

L'arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale paru au *Journal officiel de la République française* met en place le cadre réglementaire à l'organisation territoriale en France du dépistage universel de la surdité en milieu néonatal. « Universel » veut dire qu'il ne s'adresse plus seulement aux nouveau-nés « à risque » mais aussi aux nouveau-nés sans facteur de risque vis-à-vis de l'audition.

En dehors de ce cadre ou bien si un enfant a été dépisté entendant en période néonatale, la vigilance doit rester de mise car l'audition est un capital fragile ; certaines surdités de l'enfant sont acquises après la période néonatale (méningites, par exemple) et certaines atteintes génétiques se manifestent par une surdité évolutive.

1. Signes d'appel

Les signes d'appel 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...).

2. Interrogatoire des parents

Essentiel, il fait préciser :

- les antécédents héréditaires ;
- le déroulement de la grossesse, l'existence éventuelle d'une réanimation néonatale ;
- les maladies postnatales ;
- le développement psychomoteur.

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

3. Bilan audiolgique

Tests de dépistage

Les tests de dépistage 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 pour mille. 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 :

- en période néonatale : deux techniques d'audiométrie objective sont alors utilisées :
 - les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) (5 % de faux positifs) : l'absence d'OEAP traduit soit une surdité (sans pour autant présager de sa profondeur) soit, cas le plus fréquent, de mauvaises conditions d'examen (l'enfant doit en effet être endormi ou calme, se trouver dans une pièce silencieuse, ses conduits auditifs externes doivent être propres...);
 - les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) (1 % de faux positifs) : la stimulation sonore est envoyée à une intensité fixe de 35 dB le plus souvent. La réponse sera binaire : test réussi ou échoué. Si le test est réussi, l'audition est considérée comme *a priori* normale (sauf cas de surdité préservant les fréquences 2 000 à 4 000 Hz) ; si le test a échoué, cela traduit soit une surdité soit de mauvaises conditions d'examens ;
- vers 4 mois (examen non obligatoire) : c'est l'étude des réactions auditives aux bruits familiers (voix de la mère, biberon, porte...);
- au 9^e mois : on utilise les bruits familiers et les jouets sonores divers, calibrés en fréquence et en intensité ;
- au 24^e mois : la voix chuchotée, la voix haute, les jouets sonores sont les stimulus le 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.

Mesure de l'audition de l'enfant

Elle est faite par le médecin spécialiste ORL.

Le grand enfant : à partir de 5 ans (niveau du développement psychomoteur de l'enfant)

Les techniques d'audiométrie subjective tonale et vocale de l'adulte peuvent être utilisées. Elles permettent de préciser les seuils d'audition pour chacune des deux oreilles et de localiser une lésion à l'oreille moyenne (surdit  de transmission) ou à l'oreille interne ou aux voies auditives (surdit  de perception).

Le jeune enfant : entre 10-12 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 une réponse après apprentissage :

- un geste automatico-réflexe : l'enfant tourne la tête vers la source sonore (réflexe d'orientation conditionné, ou ROC, dès 1 an) ;
- 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*) (3-5 ans).

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 pour toutes les fréquences pour chacune des deux oreilles dès que le casque est utilisable. Pour l'enfant plus jeune, les tests sont faits en champ libre, donnant les seuils auditifs de la meilleure oreille.

Avant 10 mois : l'audiométrie comportementale

Le ROC n'est pas utilisable mais l'examineur, en observant attentivement le comportement de l'enfant, pourra déceler des réactions aux stimulus sonores (arrêt de la tétée...) et établir l'équivalent d'une courbe auditive de la meilleure oreille.

Audiométrie objective : à tout âge et dès la naissance

L'audiométrie objective fait actuellement appel à l'enregistrement des PEA provoqués (PEAP), des ASSR (*Auditory Steady-State Responses*) et des OEAP. Les PEAP permettent de fixer le niveau de la surdit  à 10 dB près (mais sur les fréquences aiguës seulement). Les ASSR testent également les fréquences plus graves.

4. Bilan orthophonique et examen psychologique avec détermination du QI

Le bilan orthophonique est indispensable pour compléter le bilan d'une surdit  de l'enfant.

Remarque

Le diagnostic d'une surdit  de l'enfant est souvent difficile.

Il faut évoquer une surdit  devant tout signe d'appel (retard de langage ou de parole, retard scolaire ou troubles du comportement). Il est possible d'évaluer l'audition à tout âge avec des tests adaptés.

A contrario, il ne faut pas prendre pour une surdité toute absence ou retard de langage. Les causes d'origine extra-auditive sont les suivantes :

- autisme, troubles envahissant du développement ;
- troubles neurologiques, dysphasies ;
- retard psychomoteur.

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

Points clés

- La surdité du jeune enfant se manifeste par des signes indirects.
- Le médecin généraliste et le pédiatre jouent un rôle essentiel dans le dépistage.
- L'audiométrie objective par potentiels évoqués auditifs permet une mesure précise de l'audition à tout âge, complétée et affinée par l'audiométrie comportementale et les tests auditifs subjectifs.

C. Causes des surdités de l'enfant

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

Surdités de transmission

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

Les aplasies de l'oreille externe et/ou moyenne par malformation de la première fente et du premier arc branchial sont uni- ou bilatérales, isolées ou associées à d'autres malformations du premier arc (par exemple, syndromes otomandibulaires).

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

Surdités de perception

Unilatérales

Unilatérales, elles seront à l'origine de difficultés dans le bruit et à la localisation des sons. Elles n'ont pas de conséquence majeure sur le développement du langage ou sur le plan social ; elles sont souvent de découverte fortuite.

Bilatérales

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 la connexine 26) ;
- surdités associées (syndromiques) à d'autres malformations, réalisant de nombreux (mais très rares) syndromes plus ou moins complexes ;
 - 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.

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

Les surdités acquises peuvent être congénitales ou postnatales.

Prénatales

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

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

Néonatales

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

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

Postnatales

Elles sont classiques chez l'adulte, notamment :

- traumatiques ;
- toxiques ;
- infectieuses générales (méningite, notamment la méningite bactérienne qui peut entraîner une cophose bilatérale par ossification de l'oreille interne) ou locales (otites), particulièrement l'otite séromuqueuse à tympan fermé, responsable de nombreuses hypoacusies légères ou moyennes de l'âge préscolaire ou scolaire.

Points clés

- La majorité des surdités bilatérales sévères ou profondes de l'enfant sont d'origine génétique (surdités de perception).
- L'otite séromuqueuse de l'enfant est responsable de la majorité des surdités légères ou moyennes de la période préscolaire ou scolaire (surdité de transmission).

D. Prise en charge de l'enfant sourd

1. Surdités de transmission

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

2. Surdités de perception

Toutes les surdités de perception moyennes à profondes doivent être appareillées **précocement**. Un appareillage est possible dès les premiers mois.

Une prise en charge orthophonique y est associée systématiquement : guidance parentale, 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.

La prise en charge passe par un appareillage acoustique amplificateur stéréophonique adapté, dès que l'enfant est diagnostiqué et que les seuils auditifs sont connus précisément oreilles séparées. 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 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 (prothèse acoustique ou implant cochléaire) ou choix parental (projet visuogestuel).

La rééducation de début précoce associe médecin ORL, pédiatre, pédopsychiatre, pédagogue, orthophoniste, audioprothésiste (cf. aussi item 118 au chapitre 10).

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.

Une prise en charge en institut spécialisé peut être proposée à tout âge en fonction des besoins de l'enfant et de sa famille.

II. 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 donc des repères fondamentaux :

- 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 ; début du babillage vers 6 mois ;
- redouble les syllabes entre 6 et 10 mois ;
- premiers mots à 12 mois ;
- quelques mots reconnaissables à 18 mois ;
- utilisation d'un vocabulaire de 50 mots et juxtaposition de deux à trois mots vers 18-24 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.

III. Prévention des troubles de l'ouïe

Cf. item 87 à la section précédente.

Points clés

Surdit  du nourrisson :

- les causes g n tiques sont tr s fr quentes ;
- le diagnostic pr coce des surdit s est le meilleur moyen d'en limiter les r percussions sur la communication et le langage ;
- un d pistage syst matique n onatal est propos  avant la sortie de maternit , par OEA ou PEA ;
- ce d pistage ne permet pas d'affirmer une surdit  mais est suivi d'un bilan sp cialis  avec tests objectifs (PEA) et audiom trie comportementale avant de poser le diagnostic ;
- la moiti  des surdit s pr linguales s v res  chappe   ce d pistage n onatal (surdit s apparaissant secondairement), mais elles doivent  tre rep r es le plus t t possible :  coute des parents, surveillance plus particuli re des enfants   risque, ne pas se contenter d'un test rassurant et demander un bilan auditif avant tout bilan orthophonique pour troubles du langage.

Surdit  de l'enfant et de l'adolescent : s'ajoutent les causes li es aux otites chroniques, otite s romuqueuse et cholest atome.

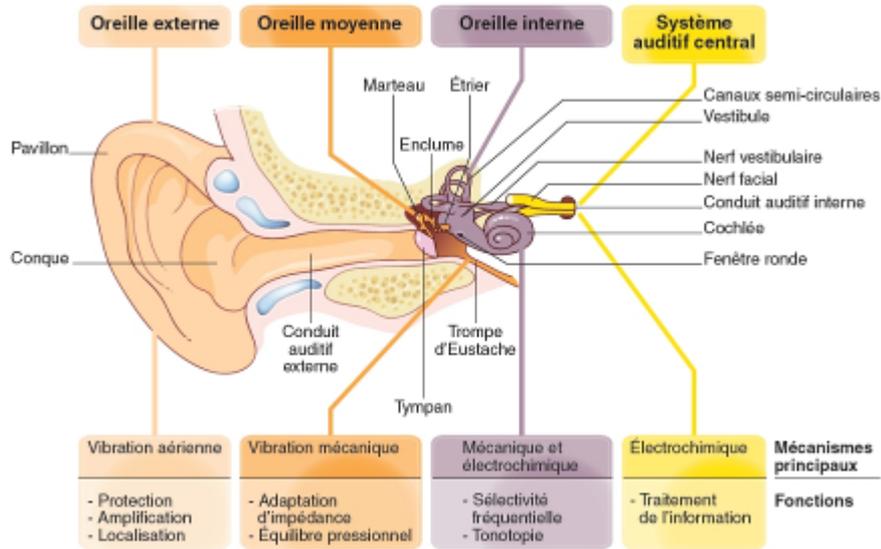


Fig. 3.1.
Anatomie et physiologie du système auditif.

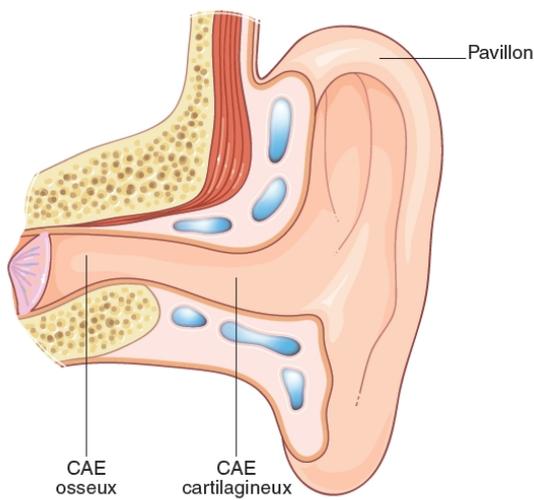
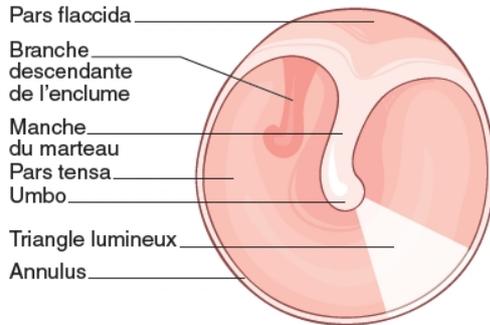


Fig. 3.2.
L'oreille externe.

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

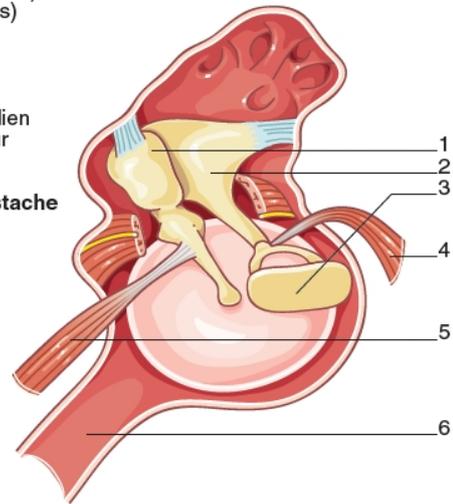


Fig. 3.3.
 L'oreille moyenne.

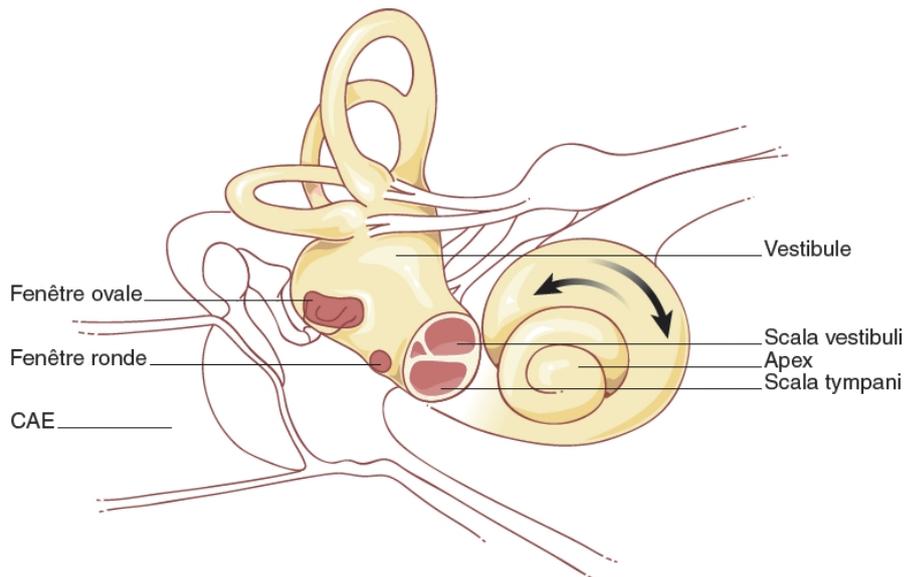


Fig. 3.4.
 L'oreille interne.

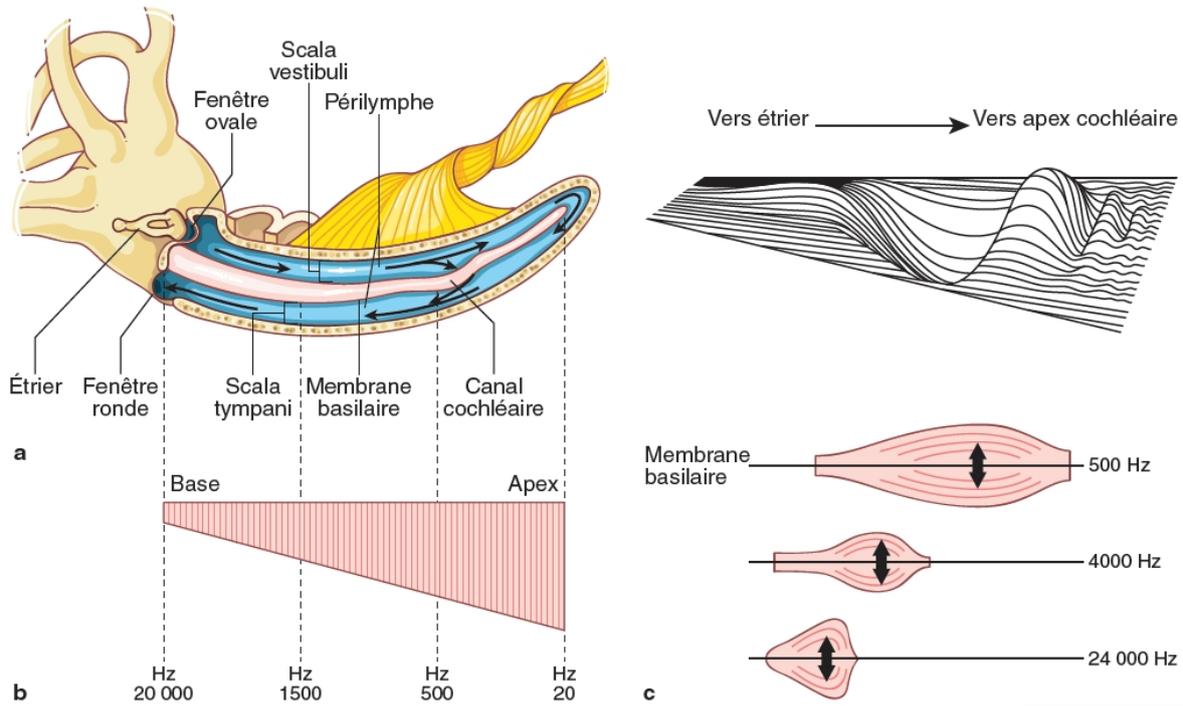


Fig. 3.5.
Oreille interne et onde propagée.

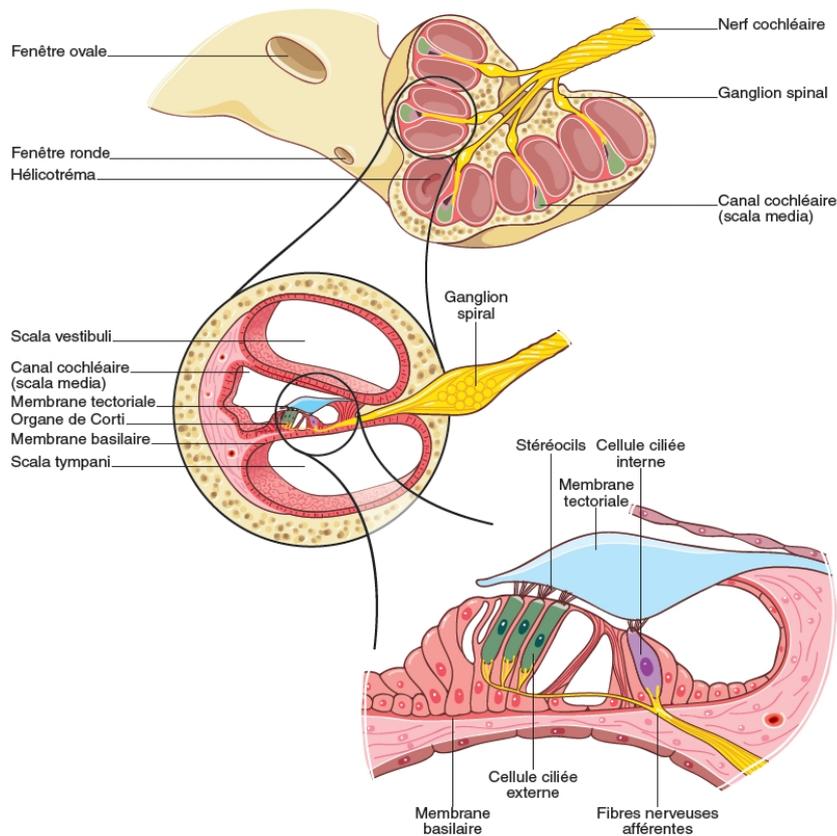


Fig. 3.6.
La cochlée

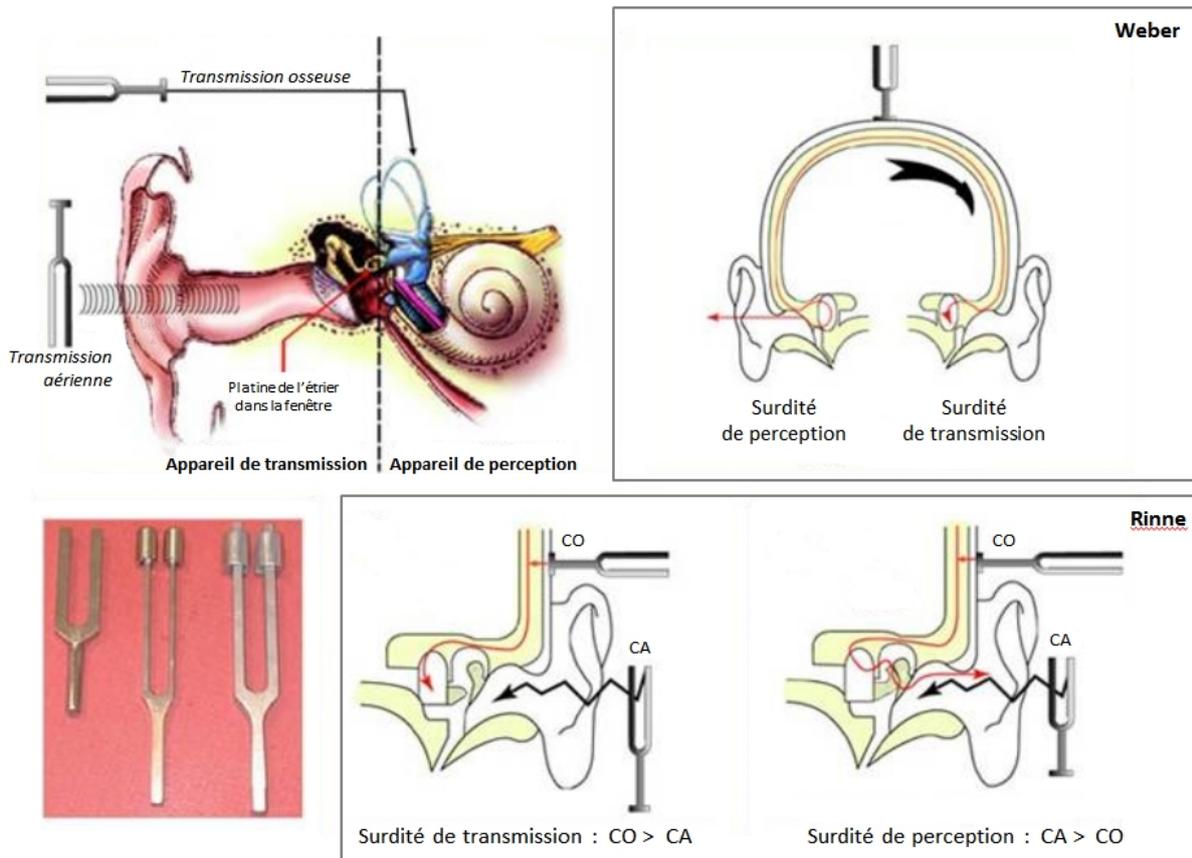


Fig. 3.7.
 Principes de l'acoumétrie au diapason.

Le diapason permet de délivrer un son par voie aérienne ou par voie osseuse. Lors de l'épreuve de Weber (en haut), 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. CO, conduction osseuse ; CA, conduction aérienne.

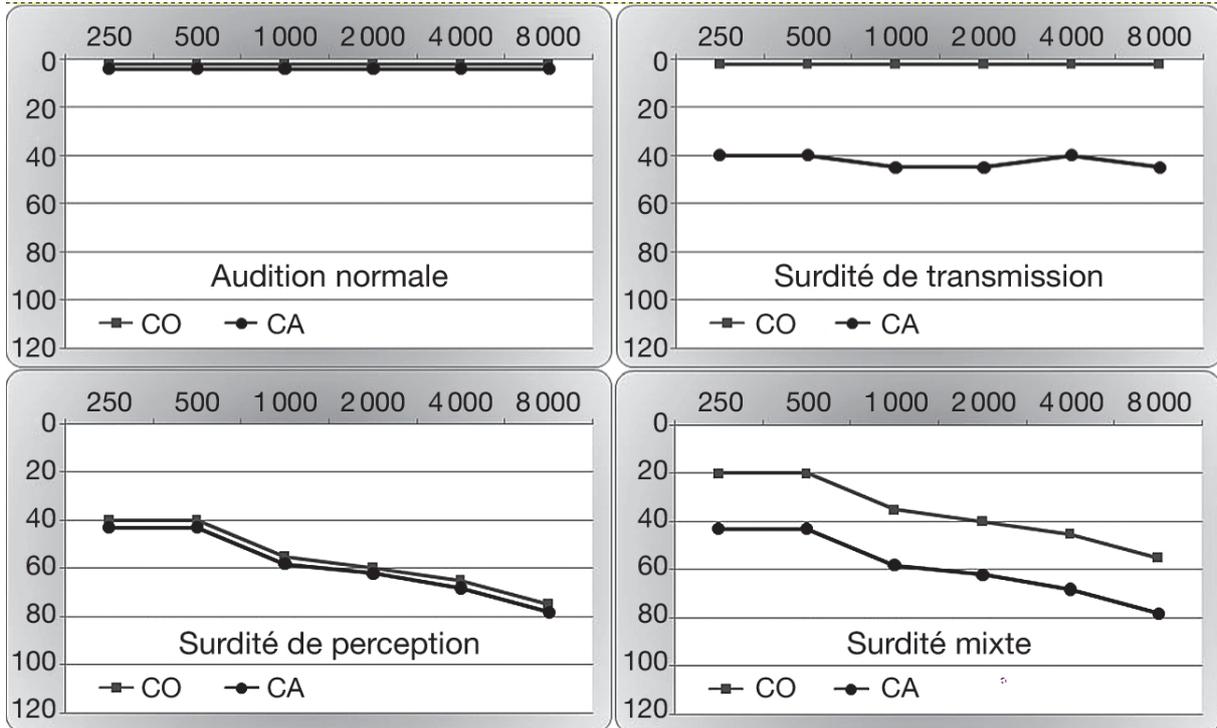


Fig. 3.8.
Diff rents types de surdit  en audiom trie tonale.

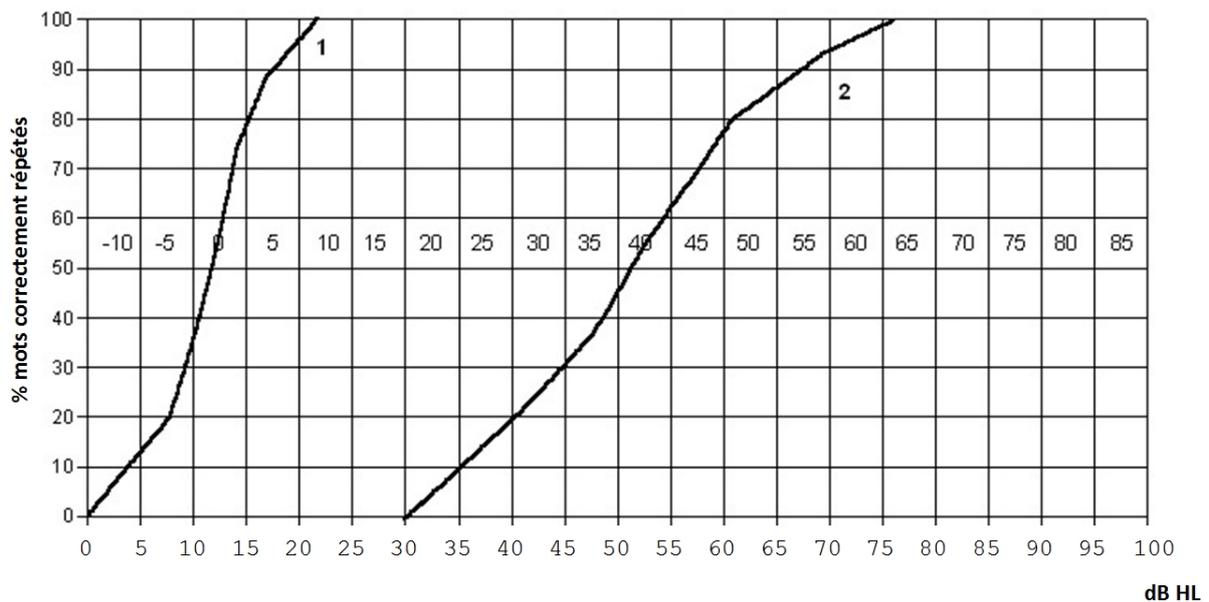


Fig. 3.9.
Audiom trie vocale.

Le pourcentage de mots correctement r p t s est recherch    diff rentes intensit s sonores (courbe d'allure sigmo de). Cet examen permet une approche du seuil auditif du patient et teste les capacit s de compr hension du message sonore par le patient.

Courbe 1 : audition normale ; courbe 2 : perte auditive moyenne.

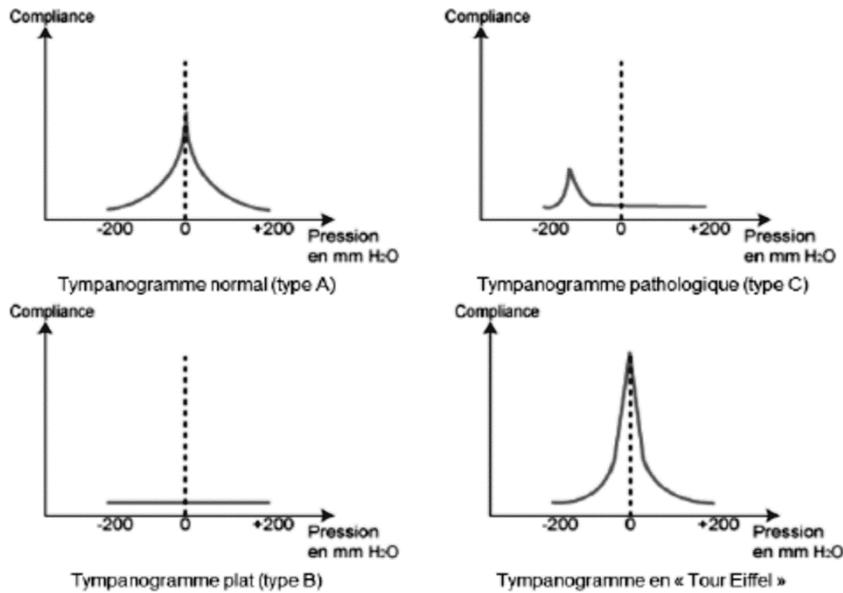


Fig. 3.10.
Différents résultats possibles de l'impédancemétrie (ou tympanométrie).

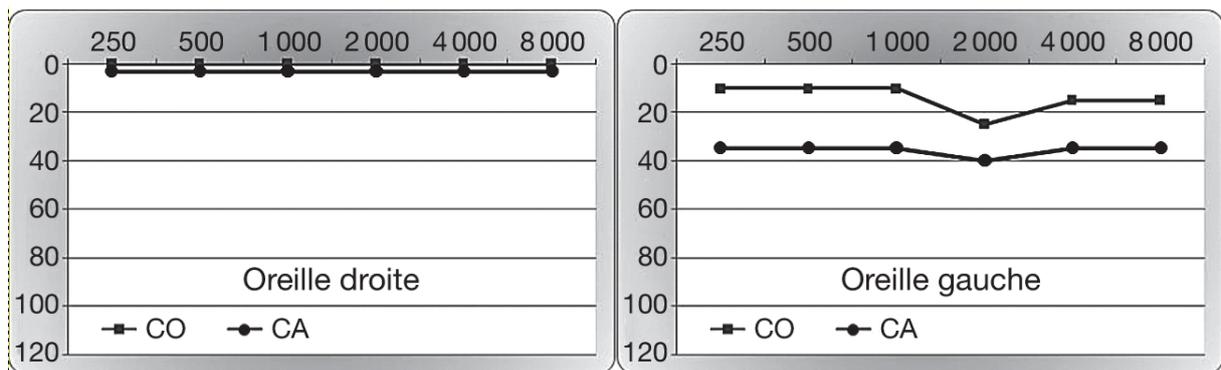


Fig. 3.11.
Audiométrie tonale chez une patiente atteinte d'une otospongiose de l'oreille gauche.

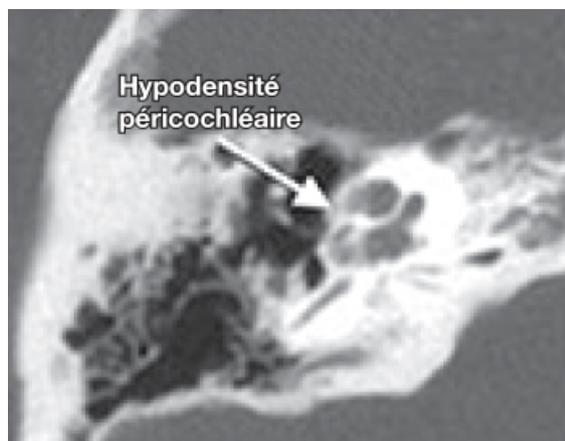


Fig. 3.12.
L'otospongiose peut s'accompagner de lésions de déminéralisation péricochléaires se manifestant par une hypodensité au scanner.



Fig. 3.13.

Otoscopies anormales.

- A.** Tympan gauche : perforation antérieure, non marginale. **B.** Tympan gauche : atélectasie complète.



Fig. 3.14.

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



Fig. 3.15.

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

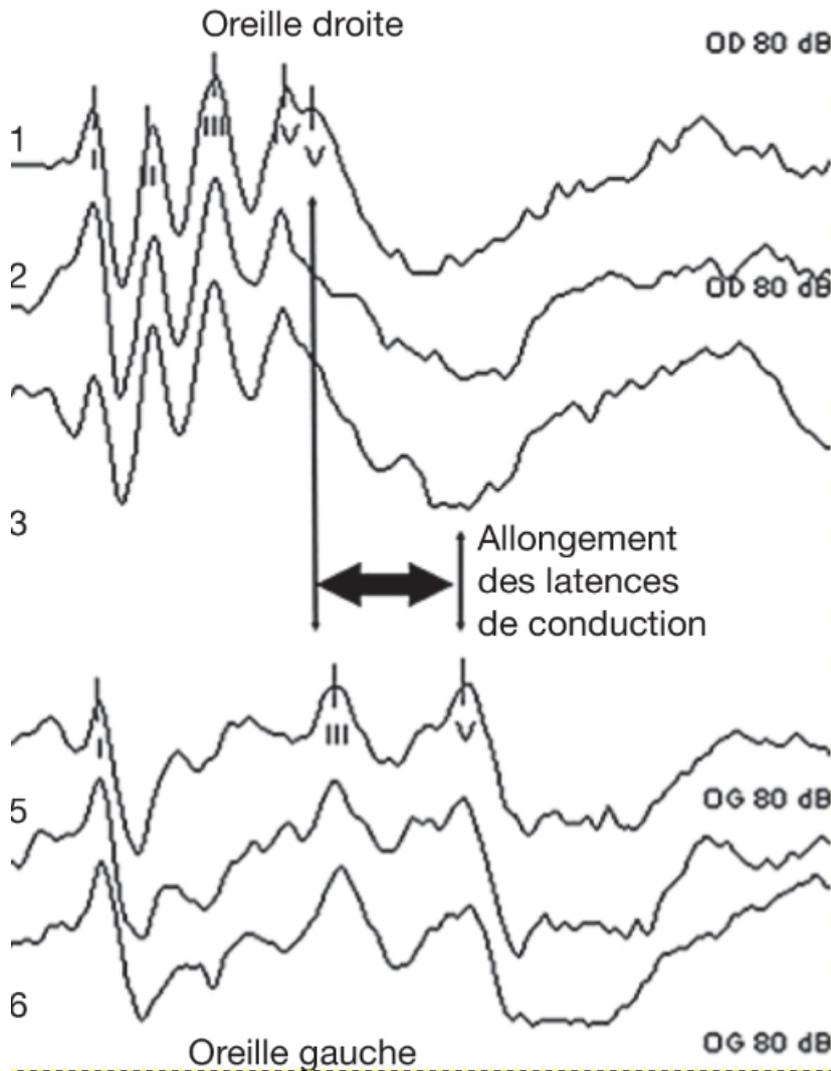


Fig. 3.16.

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.

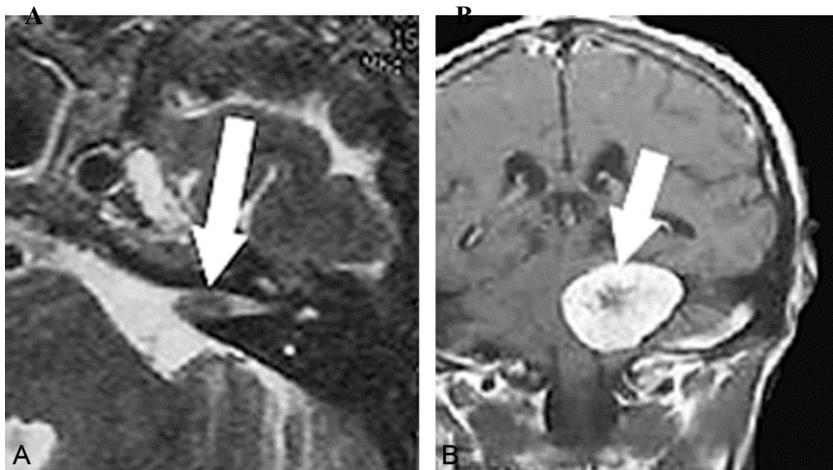


Fig. 3.17.

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 LCS apparaissant en blanc sur ces séquences T2). **B.** IRM en coupe frontale montrant un neurinome de l'acoustique volumineux développé dans l'angle pontocérébelleux et comprimant le tronc cérébral et les structures cérébelleuses.

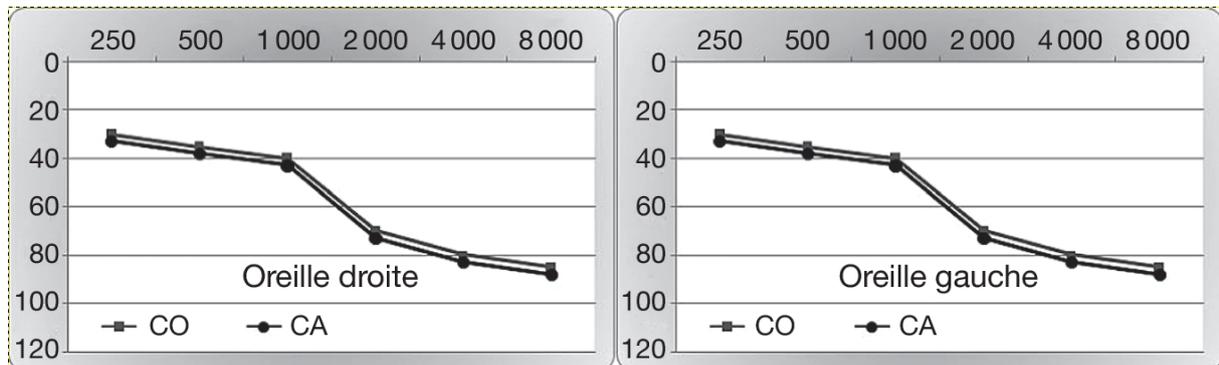


Fig. 3.18.

Surdité de perception bilatérale symétrique dans le cadre d'une presbycusie avancée.

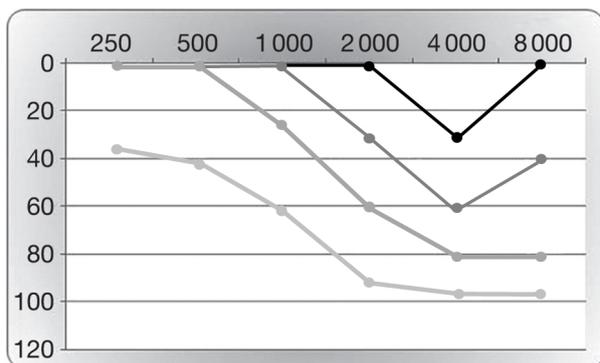


Fig. 3.19.

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.