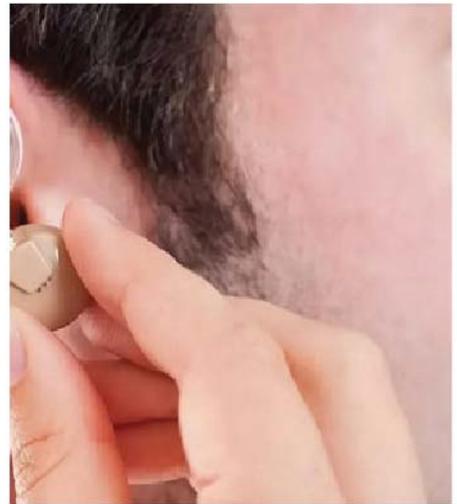




# PROTOCOLE THÉRAPEUTIQUE

## PROTOCOLE DE PRISE EN CHARGE DE LA SURDITÉ



Edition 2023



# PROTOCOLE DE PRISE EN CHARGE DE LA SURDITÉ





صَلِّ عَلَى الْمَلِكِ مُحَمَّدِ بْنِ عَبْدِ اللَّهِ

Sa Majesté Le Roi Mohammed VI  
Que Dieu l'Assiste

« Notre aspiration prioritaire est d'assurer la protection sociale à tous les Marocains.  
Et Notre détermination est qu'à terme Nous puissions en faire bénéficier toutes les franges  
de la société (...).

Nous préconisons le déploiement progressif de cette opération à partir du mois de janvier 2021,  
selon un programme d'action précis. Celui-ci devra porter, en premier lieu, sur la généralisation  
de l'Assurance Maladie Obligatoire (AMO) et des allocations familiales. Il sera ensuite étendu  
aux autres couvertures sociales que sont la retraite et l'indemnité pour perte d'emploi ».

Extrait du Discours Royal adressé par Sa Majesté le Roi Mohammed VI que Dieu l'assiste  
à l'occasion de la fête du trône du 29 juillet 2020

« ... Aussi, dans la perspective de la mise en œuvre du modèle de développement, le nouveau  
gouvernement doit définir les priorités et les projets à mettre en chantier au cours  
de son mandat et mobiliser les ressources nécessaires pour assurer leur financement.

Il lui incombe également de parachever les grands projets déjà lancés, au premier rang  
desquels le chantier de généralisation de la protection sociale auquel Nous accordons une  
sollicitude toute particulière... ».

*Extrait du Discours Royal adressé par  
Sa Majesté le Roi Mohammed VI que Dieu l'assiste  
au Parlement à l'occasion de l'ouverture de la 1<sup>re</sup> session de  
la 1<sup>re</sup> année législative de la 11<sup>ème</sup> législature (8 octobre 2021)*

## PRÉFACE



Pr. Khalid AIT TALEB  
Ministre de la Santé et de la Protection Sociale

La généralisation de l'Assurance Maladie Obligatoire, comme composante essentielle du Chantier Royal de généralisation de la protection sociale lancé par Sa Majesté le Roi Mohammed VI Que Dieu L'assiste, est une avancée sociale majeure sur la voie de la consécration du droit constitutionnel d'accès aux soins dans notre pays. Ce chantier d'envergure inédite ambitionne de faire bénéficier tous les marocains d'un accès équitable au juste soin, au juste coût, au moment le plus opportun et au niveau de la structure soignante la plus appropriée.

Dans cette conjoncture fortement marquée par la priorité gouvernementale accordée à la refonte du système de santé national conformément aux Hautes Orientations Royales afin d'accompagner les chantiers de la protection sociale et de la généralisation de l'Assurance Maladie Obligatoire, et par les conclusions et recommandations du rapport général sur le nouveau modèle de développement du Royaume qui promeut particulièrement la mise en place d'une politique de prévention et de promotion de la santé, le Ministère de la Santé et de la Protection Sociale a procédé, conformément aux engagements du Département avec la Fondation Lalla Asmae pour enfants sourds, à l'institutionnalisation d'un programme national de santé relatif au dépistage et à la prise en charge de la surdité néonatale. Ce programme s'est fixé comme objectif le dépistage, le diagnostic précoce et la prise en charge adéquate de la surdité afin d'éliminer ce handicap sensoriel.

Dans la même dynamique, le Ministère de la Solidarité, de l'insertion sociale et de la famille, en coopération avec la Fondation Lalla Asmae pour enfants sourds, a lancé le Programme National de diagnostic et de prise en charge des enfants et des jeunes en situation de handicap auditif et de surdité « NASMAA », afin de permettre aux enfants âgés de 5 ans ou moins, issus de familles défavorisées, de bénéficier précocement d'implants cochléaires.

Aussi, et sous l'égide du Ministère de la Santé et de la Protection Sociale, l'Agence Nationale de l'Assurance Maladie (ANAM), en tant qu'organe régulateur national de l'Assurance Maladie Obligatoire de base, engagé dans les efforts collectifs déployés pour la concrétisation du chantier Royal, a procédé, conformément à ses missions réglementaires, à l'élaboration du Protocole thérapeutique relatif à la prise en charge diagnostique et thérapeutique de la surdité.

Cette importante action, qui s'inscrit dans le cadre de la convention de partenariat signée entre le Ministère de la Santé et de la Protection Sociale, l'Agence Nationale de l'Assurance Maladie (ANAM), la Société Marocaine des Sciences Médicales (SMSM) et le Conseil National de l'Ordre des Médecins (CNOM) relative à l'élaboration et la diffusion des protocoles thérapeutiques, a ici pour objectif d'accompagner les initiatives consenties par le Ministère de la Santé et de la protection sociale et la Fondation Lalla Asmae pour enfants sourds en faveur d'une prise en charge optimale de la surdité, basée sur son dépistage précoce.

Elle contribuera, entre autres, à l'instauration de parcours coordonnés de soins spécifiques à la prise en charge de la surdité pour renforcer la synergie d'action entre les équipes soignantes à différents niveaux, encouragera la rationalisation des prescriptions médicales y afférentes dans un souci de maîtrise médicalisée des dépenses, et surtout réorganisera l'arsenal diagnostique et thérapeutique nécessaire à la prise en charge adéquate des personnes souffrant du handicap de surdité, afin d'améliorer leur accès aux soins et prestations requises.

# TABLE DES MATIÈRES

<b>I-Introduction</b>	<b>11</b>
a. Objet	11
b. Contexte	11
c. Processus et méthodologie	12
<b>II-Lasurdité</b>	<b>15</b>
a. Définition	15
b. Épidémiologie	15
c. Rappel sur l'audition	17
d. Évolution et Impact	23
e. Prévention	24
f. Dépistage de la surdité	29
<b>III-Diagnostic de la surdité</b>	<b>34</b>
a. Diagnostic positif	34
b. Classification de la surdité	42
c. Diagnostic différentiel	45
d. Diagnostic étiologique	46
<b>IV-Recommandations Thérapeutiques</b>	<b>62</b>
a. Lasurdité de transmission et la surdité mixte	62
b. Lasurdité de perception	76



<b>V-Modalitésdesuivi</b>	<b>89</b>
a. Étapesdelapriseencharge	89
b. Rythmedesconsultations	89
c. Suivicliniqueetparaclinique	89
d. Suiviaudio-prothétique	90
e. Lesuiviorthophonique	91
f. Lesuivipsychologique	92
g. Lesuivipsychomoteur	92
h. Lesuivisocial	93
i. Matériovigilance	93
j. Lesecrétariatdecoordination	93
k. Alongterme	93
l. Placedel'imageriepostopératoire	93
<b>VI- Protocolesauxpatients</b>	<b>99</b>
a. Information	99
b. Éducation	99
c. Conseil	99
<b>VII- Référencesbibliographiques</b>	<b>101</b>
<b>VIII- Annexes</b>	<b>111</b>
a. Liste des médicaments de la surdité	112
b. Listedes dispositifs médicaux nécessaires à la prise en charge de la surdité	119
c. Listedes Abréviations	117

## I - INTRODUCTION

### a. Objet

La surdité constitue le handicap sensoriel le plus fréquemment rencontré chez l'enfant. Sa prévalence est estimée entre 1 et 3,4 pour mille à la naissance et pourrait atteindre 1 pour 100 en cas de pathologie périnatale sévère.

La surdité de l'enfant diffère de la surdité de l'adulte pour deux raisons principales : la surdité survient chez un enfant qui a besoin de son audition pour développer son langage oral d'une part et d'autre part les étiologies des surdités de l'enfant sont différentes de celles de l'adulte.

Selon le mécanisme, il existe deux types de surdité : les surdités de transmission et les surdités de perception. Les surdités mixtes associent les deux mécanismes. Les surdités présentent des manifestations très variables chez l'enfant et l'adulte selon leur caractère uni-ou bilatéral, l'âge de leur survenue et leur degré.

### b. Contexte

Selon l'OMS, 7% des adultes souffrent de surdité dans le monde. Ces derniers, dans 90 % vivent dans des pays à revenu faible ou intermédiaire et 44% des adultes de plus de 65 ans en Afrique subsaharienne souffrent d'une surdité incapacitante.

Chez l'enfant la symptomatologie est multiple. Le mode de révélation principal est le retard de langage. Mais des difficultés scolaires ou des troubles du comportement peuvent être les seuls signes d'appel.

L'intérêt du dépistage précoce aura comme conséquence de réduire le retard diagnostique qui ralentira le développement psychomoteur de l'enfant et réduire la morbidité de cette affection.

Bien que les effets de la perte auditive aient été principalement étudiés chez les enfants atteints de surdité congénitale, des études intéressent désormais aux conséquences des surdités acquises à l'âge adulte.

La qualité de vie en est indéniablement altérée comme l'a établie une étude américaine de 2013 portant sur un échantillon de 2688 personnes.

D'une manière générale, la lutte contre les déficiences auditives repose sur des interventions relatives à la prévention, au dépistage et à la prise en charge précoce ainsi que la réhabilitation, qui doivent être adaptées au contexte socio-économique et l'infrastructure des établissements de santé.



## c. Processus et méthodologie

### 1. Cadre conventionnel

La convention de partenariat signée le 10 septembre 2014 entre le Ministère de la Santé et de la Protection Sociale (MSPS), l'Agence Nationale de l'Assurance Maladie (ANAM), la Société Marocaine des Sciences Médicales (SMSM), et le Conseil National de l'Ordre des Médecins (CNOM), confiée à la SMSM et à son conseil d'administration (représentant l'ensemble des Sociétés Savantes (SS) à caractère national) la mission d'encadrer et de coordonner les travaux des groupes de travail chargés d'élaborer les protocoles thérapeutiques (PT).

Les recommandations ont été rédigées par le groupe de travail, au terme d'une analyse rigoureuse de la littérature scientifique et d'une synthèse de l'avis des professionnels consultés.

### 2. Groupe de travail

Le groupe de travail a été dirigé par un président. Tous les membres du groupe de travail ont, chacun dans la partie qui lui a été confiée, procédé à une synthèse de la littérature scientifique.

Les recommandations ont été discutées et élaborées en travail de groupe. Le rapporteur a collecté l'ensemble des argumentaires et des recommandations et assuré la rédaction du document final. Toutes les réunions du groupe de travail ont fait l'objet de procès-verbaux.

### 3. Recherche bibliographique

Une recherche bibliographique automatisée a été effectuée par interrogation systématique des banques de données MEDLINE, PUBMED et GOOGLE SCHOLAR. Elle a identifié préférentiellement les recommandations thérapeutiques, les conférences de consensus, les méta-analyses, les essais cliniques, et les revues de synthèse. La bibliographie obtenue par voie automatisée a été complétée par une recherche manuelle. De plus, les références bibliographiques citées dans les articles identifiés dans les bases de données ont fait l'objet d'une analyse. Enfin, les membres du groupe de travail ont synthétisé et adapté les recommandations des Sociétés Savantes (SS) déjà existantes et ont repris et validé celles qui sont applicables à notre contexte.

#### Les critères d'inclusion retenus sont :

- Les recommandations thérapeutiques, les conférences de consensus, les méta-analyses, les essais cliniques, documents gouvernementaux et les revues de synthèse;
- Les articles publiés en langue française ou anglaise;
- Les recommandations de prise en charge thérapeutique publiées au cours des 5 dernières années;
- Les études cliniques de qualité qui respectent les principes éthiques de la recherche;

- Les recommandations des Sociétés Savantes (SS) déjà existantes applicables à notre contexte.

#### Les critères d'exclusion retenus sont :

- La littérature non indexée dans le catalogue officiel d'édition et dans les circuits conventionnels de diffusion de l'information : Congrès, étude non publiée, rapport et autres documents non conventionnelles ;
- Les études dont les mesures de résultats ne sont pas validées, fiables et pertinentes ;
- Les études n'élaborant pas un suivi adéquat des participants pour évaluer les résultats sur une période de temps définies ;
- Les études avec faible taux d'attrition ;
- Les études avec méthodes d'analyses statistiques invalides.

Les mots clefs de la recherche automatisée étaient les suivants: « Hearing loss, deafness, screening, guidelines, clinical practice guidelines, rehabilitation, economic impact, prevention, handicap, congenital hearing loss, acquired hearing loss, sensorineural hearing loss, conductive hearing loss, presbycusis, sound trauma, age-related hearing loss, ototoxicity, otoscopy ,audiology, pure tone audiometry, impedance, tympanometry, auditory brainstem responses, otoacoustic emissions, auditory steady state responses, temporal bone trauma, temporal bone fractures, acute otitis media, otitis media with effusion, chronic otitis media, cholesteatoma, cholesteatoma surgery, profound sensorineural hearing loss, hearing aids, conventional hearing aids, bone anchored hearing aids, BAHA, electroacoustic stimulation, ossiculoplasty, PORP, TORP, middle ear prosthesis, follow-up, cognitive impairment, cochlear implant, auditory neuropathy, auditory disorder, language development, retraction pocket, tympanostomy tubes, tympanoplasty, mastoidectomy earwax, acute otitis externa, necrotizing otitis externa, otospongiosis, superior semicircular canal dehiscence, acoustic schwannoma, middle ear, inner ear, inner ear malformations, labyrinthitis, trauma, meningitis, tinnitus, speech recognition score, management, gene therapy, psychotherapy, , genetic disorders, genetic evaluation, imaging, surgical management, Meniere's disease, otosclerosis, far advanced otosclerosis, ossicular chain, audiological outcomes, cochlear implantation outcomes, speech therapy ».

Les recommandations concernant ce thème ont été établies par le groupe de travail selon la méthodologie de la médecine fondée sur les preuves proposées par l'ANAES (ANAES : les recommandations pour la pratique clinique. Base méthodologique pour leur réalisation en France. 1999 ; Guide d'analyse de la littérature et gradations des recommandations. 2000). Chaque article a été analysé en appréciant la qualité méthodologique des études afin d'affecter à chacun un niveau de preuve scientifique.



Les grades A, B, et C sont attribués aux recommandations selon le niveau de preuve scientifique attribué aux études sur lesquelles elles reposent (voir tableau ci-dessous).

Lorsque les données de la littérature ont été insuffisantes ou incomplètes, les recommandations ont été établies à partir d'un accord professionnel pour prendre en compte l'état des pratiques et les opinions d'experts.

Grade	Recommandation
A (niveau d'évidence Ia Ib)	Au moins une étude randomisée contrôlée, littérature de bonne qualité.
B (niveau d'évidence IIa IIb III)	Etudes non randomisées.
C (niveau d'évidence IV)	Comité d'expertset/ ou avis d'experts. Ab-sence d'études cliniques de bonne qualité.
GPP (Good Practice Point)	Bonnes pratiques, expériences cliniques du groupe de travail

#### 4. Groupe de lecture

Un groupe de lecture, composé selon les mêmes critères que le groupe de travail, a été consulté par courrier électronique et a donné un avis sur le fond et la forme des recommandations, en particulier sur leur lisibilité et leur applicabilité. Les commentaires du groupe de lecture ont été analysés par le groupe de travail et pris en compte chaque fois que possible dans la rédaction des recommandations.

#### 5. Validation

Les recommandations ont été discutées par le Comité de Suivi de la Société Marocaine d'ORL en vue de vérifier le respect de la méthodologie d'élaboration, des termes de références et du canevas standard.

Les commentaires du comité de suivi ont été pris en compte dans la rédaction des recommandations. Le respect de la méthodologie d'élaboration, des termes de références et du canevas standard ont été vérifiés. Les commentaires du comité de coordination ont été analysés par le groupe de travail et pris en compte dans la rédaction des recommandations.

#### 6. Mise à jour

Ce PT reflète l'état actuel des connaissances. Il est évolutif, les membres du groupe de travail assureront un suivi régulier des publications et de la littérature scientifique.

Des réunions régulières pour mise au point sur l'état des connaissances seront tenues par le groupe de travail.

## II – LA SURDITÉ

### a. Définition <sup>1-5</sup>

La surdité est une perte partielle ou totale du sens de l'ouïe.

La surdité est responsable d'une diminution de la capacité de détecter, reconnaître, discriminer, percevoir et/ou comprendre les informations auditives.

Selon le bureau international d'audiophonologie elle est définie par un seuil élevé de l'audition supérieur à 20 décibels.

La déficience auditive peut être légère, moyenne, sévère ou profonde. Elle peut toucher une oreille ou les deux et entraîner des difficultés pour suivre une conversation ou entendre les sons forts.

Les personnes malentendantes sont atteintes d'une perte d'audition moyenne à sévère. Elles communiquent néanmoins généralement par la parole et peuvent bénéficier du recours à des aides auditives, à des implants cochléaires ou d'autres dispositifs d'aide à l'audition ainsi qu'au sous-titrage.

Les personnes sourdes souffrent généralement d'une perte d'audition profonde, ce qui veut dire qu'elles n'entendent plus ou pratiquement plus. Elles communiquent généralement par le langage signé.

Il existe deux grands types de surdité, d'origine, de pronostic et de traitement différents, pouvant être différenciés par l'acoumétrie et l'audiométrie :

- Les surdités de transmission liées à l'atteinte des structures de l'oreille externe et/ou de l'oreille moyenne
- Les surdités de perception ou neurosensorielles, liées à l'atteinte de la cochlée (surdité de perception endocochléaire) et/ou du nerf auditif (VIII), des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition (surdité de perception rétro-cochléaire)
- La surdité mixte associe surdité de transmission et de perception, témoignant d'une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne et de l'oreille interne ou des voies rétro-cochléaires.

### b. Épidémiologie <sup>1,2,3</sup>

#### 1. Au niveau international

Selon les dernières publications de l'OMS, plus de 5% de la population mondiale, soit 360 millions de personnes, souffre de déficience auditive incapacitante (perte d'audition supérieure à 40 décibels (dB) dans la meilleure oreille chez l'adulte et à 30dB dans la meilleure oreille chez l'enfant) soit 328 millions d'adultes et 32 millions d'enfants. Chez l'enfant, 60% des cas de déficience auditive sont dus à des causes évitables.



La prévalence de la surdité chez l'enfant est estimée entre 1 et 3,4 pour mille naissances et pourrait atteindre 1 pour 100 en cas de pathologie périnatale sévère. Les estimations de prévalence provenant des unités de soins intensifs néonataux sont encore plus élevées. Une étude Néerlandaise sur les nouveau-nés aux unités de soins intensifs néonataux a révélé une prévalence de 32 pour 1 000 (Hille, van Straaten et Verkerk, 2007).

La surdité est donc plus importante que d'autres pathologies néonatales qui bénéficient d'un dépistage. Elle est associée à un handicap dans 20% à 30% des cas rendant la prise en charge plus difficile et coûteuse. La surdité profonde est vue chez un tiers des enfants.

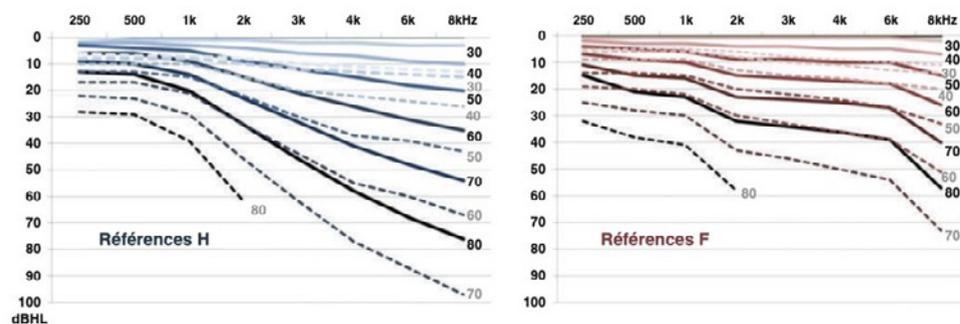
Il est à signaler, qu'une étude récente du Center for Disease Control (CDC) a révélé que les parents de 5 enfants sur 1 000 estimaient que leur enfant avait une perte auditive. Il convient toutefois de noter que ce chiffre était basé sur les enfants âgés de 3 à 17 ans (Boulet, Boyle et Schieve, 2009).

En milieu scolaire la prévalence de la surdité est d'environ 2 à 3 enfants /1000. Et plus de 40% des élèves avec troubles auditifs présentent une fragilité en lecture et compréhension.

La perte auditive touche 5 % de la population mondiale adulte et plus de 15% des adultes américains âgés de plus de 18 ans.

La surdité concerne 30% des personnes âgées de 65 ans et plus, 50% de plus de 75 ans et 75% de plus de 85 ans. L'OMS estime que le nombre de personnes sourdes va atteindre 900 millions en 2050 dans le monde, en raison principalement du vieillissement général de la population. Dans les pays industrialisés, la prévalence de la presbycusie varie entre 7,4 et 54,3% selon l'âge limite (60, 65, ou plus de 70 ans) et le seuil auditif de perte moyenne (30-35-45 dB HL) considérés (Figure 1) <sup>4</sup>.

Audiogramme de référence en fonction de l'âge chez l'homme (H) et la femme (F) <sup>4</sup>



En milieu professionnel : L'exposition aux bruits professionnels est présente chez 52 % des patients présentant une presbycusie. Elle entraîne un handicap modéré chez 19 % des salariés et significatif chez 1,6 % des cas. (Tableau 1) <sup>5</sup>

## 2. Au niveau de la Région de la Méditerranée Orientale (EMRO)

Dans la Région EMRO, près de 38 millions d'individus souffrent d'une déficience auditive bilatérale. Les deux tiers de ces personnes vivent dans les pays en développement et la plupart aurait besoin d'une audioprothèse.

Le tableau ci-après relate la prévalence par âge. En effet, la prévalence de la perte auditive invalidante (PAI) dans certaines régions est presque le double de celle de la région à revenu élevé.

La prévalence de la déficience auditive par région dans le monde <sup>5</sup>

Régions du monde	prévalence de la perte auditive invalidante chez l'enfant		Prévalence de la perte auditive invalidante chez l'adulte			
	Les deux sexes		Sexe féminin		Sexe masculin	
	Million	Prévalence	Million	Prévalence	Million	Prévalence
Revenu élevé	0,8	0,5	19	4,9	18	4,4
Europe centrale et orientale et Asie centrale	1,1	1,6	14	9,	16	8,8
Afrique subsaharienne	6,8	1,9	17	7,4	13	5,5
Moyen Orient et Afrique du Nord	1,2	0,9	6	4,1	4	2,9
Asie du Sud	12,3	2,4	52	9,5	36	7,0
Asie Pacifique	3,4	2,0	19	8,7	15	6,8
Amérique latine et Caraïbes	2,6	1,6	15	7,6	13	6,0
Asie de l'Est	3,6	1,3	41	7,4	30	5,6
Monde	31,9	1,7	183	7,5	145	5,9

## 3. Au Maroc

Au Maroc, les données épidémiologiques concernant la surdité néonatale sont rares et non publiées, selon la deuxième enquête du ministère de la solidarité sur la prévalence de la surdité selon l'âge :

- Moins de 15 ans : 1,8%
- Entre 15 et 59 ans : 4,8% • 60 ans et plus : 33,7%

Le nombre d'enfant né avec un handicap de surdité est estimé à environ 600 enfants annuellement.

### c. Rappels sur l'audition

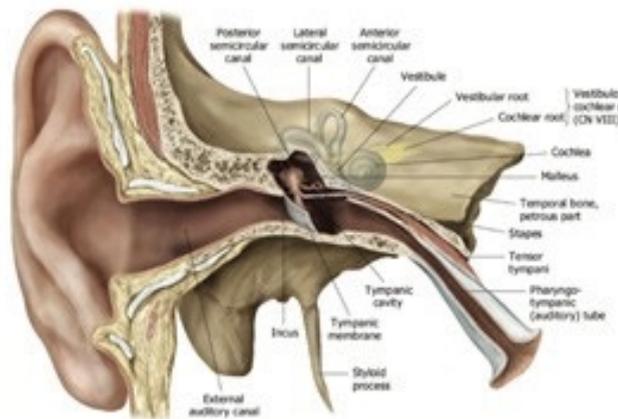
#### 1. Anatomie et fonctionnement 6-9

L'oreille est l'organe de l'audition. C'est également l'un des éléments essentiels pour assurer l'équilibre du corps.

L'oreille est située à la partie latérale du crâne, dans une partie de l'os temporal appelée le rocher, sous le lobe temporal du cerveau dont elle est séparée par une coque osseuse.

Anatomiquement, on distingue 3 parties : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne. (Figure 2)<sup>10</sup>.

Vue antérieure de l'oreille droite en coupe coronale.<sup>10</sup>



### 1.1. L'oreille externe 6

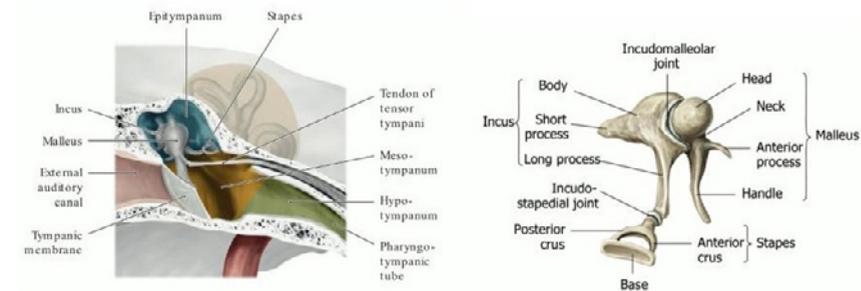
Elle comprend deux parties : le pavillon et le conduit auditif externe (CAE). Le CAE est formé d'un segment externe cartilagineux recouvert d'une peau assez épaisse (comportant des poils et des glandes cérumineuses à l'origine de la formation du cérumen) et d'un segment interne osseux recouvert d'une fine couche cutanée (dépourvue de follicules pileux et de glandes cérumineuses). Le fond du CAE est fermé par le tympan.

### 1.2. L'oreille moyenne 7

L'oreille moyenne (OM) est formée de cavités creusées dans le rocher (caisse du tympan et cellules mastoïdiennes), aérées par la trompe d'Eustache qui débouche dans l'arrière-nez appelé cavum ou rhinopharynx, ainsi que la chaîne osseuse dont les éléments ont une taille de l'ordre du millimètre réalisant la jonction entre l'oreille externe et l'oreille interne et qui sont : (Figure 3)<sup>11</sup>

- Le marteau au contact du tympan
- L'enclume
- L'étrier directement au contact des liquides de l'oreille interne.

Caisse du tympan et système tympano-ossiculaire.<sup>11</sup>



### 1.3. L'oreille interne 8

L'oreille interne (OI) ou labyrinthe comprend en fait 2 organes sensoriels : la cochlée (pour l'audition) et le vestibule et canaux semi-circulaires (pour l'équilibre).

La cochlée est le siège de l'organe récepteur de l'audition : organe de Corti. Il contient 2 types de cellules ciliées neurosensorielles : les cellules ciliées externes (CCE) et les cellules ciliées internes (CCI). Les CCI entrent en contact intime avec les fibres du nerf cochléaire qu'elles vont pouvoir stimuler. Les CCE sont dotées de propriétés contractiles et permettent de moduler l'information arrivant aux CCI.

### 1.4. Voies nerveuses et centres nerveux auditifs 8

Le nerf auditif chemine dans le conduit auditif interne (CAI) et pénètre dans le tronc cérébral où il effectue plusieurs relais nerveux, qui peuvent être enregistrés par un examen électro-physiologique qui étudie les potentiels évoqués auditifs, avant de se terminer au niveau du cortex auditif situé dans le lobe temporal du cerveau.

## 2. Description fonctionnelle 9,10

### 2.1. L'oreille externe

L'oreille externe est formée par le pavillon et le conduit auditif externe, d'une longueur de 2,5 cm. Elle est tapissée de cellules cérumineuses sécrétant le cérumen. Son rôle est :

- De protéger le tympan des agressions extérieures.
- Décapter, d'amplifier et de transmettre jusqu'au tympan les vibrations sonores. D'aider à la localisation de la source sonore.
- De participer à l'audition binaurale.

### 2.2. L'oreille moyenne

Le rôle de l'oreille moyenne est double : elle doit à la fois protéger l'oreille interne et transformer les vibrations aériennes arrivant de l'oreille externe en vibrations liquidiennes transmises à l'oreille interne.

L'oreille moyenne est composée d'une chambre contenant de l'air, appelée caisse du tympan, qui contient un système de transmission, la chaîne tympano-ossiculaire,



composée de trois osselets : marteau, enclume et étrier.

La caisse du tympan est fermée sur l'oreille externe par la membrane du tympan, et sur l'oreille interne par l'intermédiaire des fenêtres ronde et ovale. De plus, elle communique avec le pharynx par la trompe d'Eustache, dont le but est de créer la même pression (atmosphérique) sur les deux faces du tympan pour qu'il puisse vibrer de façon correcte.

La transformation (et l'amplification) des vibrations aériennes en vibrations liquidiennes se fait par l'intermédiaire des osselets : les vibrations du tympan entraînent successivement celles du bloc marteau-enclume puis celle de l'étrier, qui les transmet à l'oreille interne via la fenêtre ovale.

Le système tympano-ossiculaire un véritable amplificateur permettant à l'énergie sonore d'être transmise presque intégralement à l'oreille interne.

A partir de 80 dB, un réflexe protecteur (stapédien) est mis en place afin de réduire la transmission des pressions vers l'oreille interne, par l'intermédiaire des osselets et des muscles qui rattachent le marteau et l'étrier aux parois de la caisse du tympan.

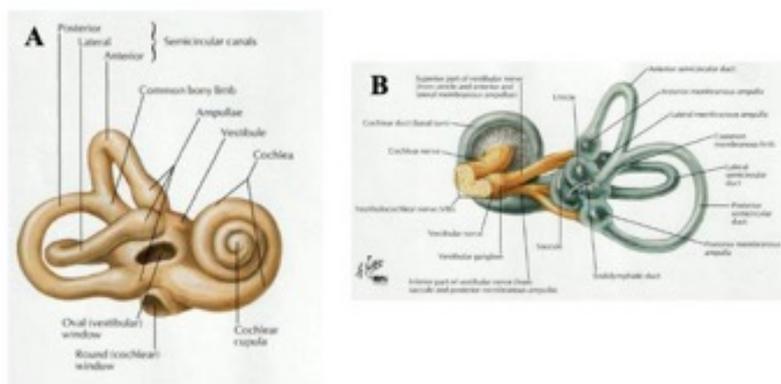
Cependant, ce dispositif n'est efficace ni pour les sons très intenses, ni pour les composantes de fréquences aiguës, ni pour les sons impulsionnels.

### 2.3. L'oreille interne

L'oreille interne ou labyrinthe (osseux et membraneux), est composée de plusieurs parties :

- Vestibule, canaux semi-circulaires : organes de l'équilibre.
- Cochlée ou limaçon : organe de l'audition. (Figure 4)<sup>12</sup>

Oreille interne : labyrinthe osseux (A), et labyrinthe membraneux (B)<sup>12</sup>



#### 2.3.1. La cochlée

La cochlée, dont la forme rappelle celle d'une coquille d'escargot est un tube d'environ 35 mm de long enroulé autour d'un axe creux qui contient le nerf auditif. (Figure 5)<sup>13</sup>

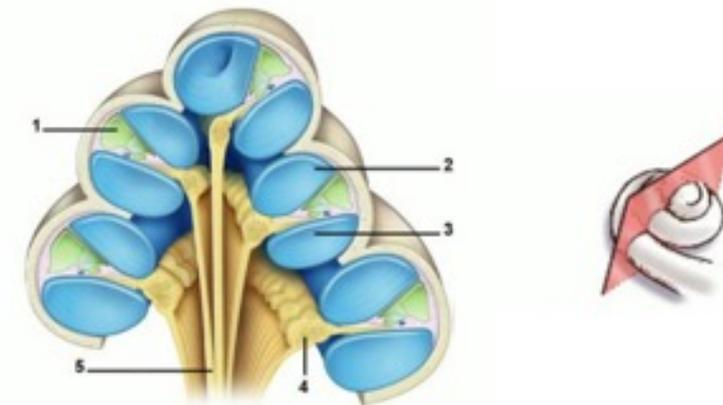
Elle forme deux tours et demi depuis sa base proche de la fenêtre ovale, jusqu'à son sommet, et elle comprend deux rampes séparées par le canal cochléaire, remplies d'un liquide appelé périlympe :

- La rampe vestibulaire contiguë à la fenêtre ovale ;
- La rampe tympanique qui se termine par la fenêtre ronde.

Les deux rampes communiquent au sommet de la cochlée (apex) dans une région appelée hélicotreme (= ouverture de la spirale).

Coupe transversale du limaçon : (1) : canal cochléaire, (2) : rampe tympanique, (3)

rampe vestibulaire, (4) : ganglion spiral, (5) : nerf cochléaire.<sup>13</sup>



Le canal cochléaire est formé de trois parois à l'intérieur desquelles est contenu un liquide, l'endolymphe. La paroi basilaire de ce canal est la plus épaisse car elle renferme l'organe sensoriel auditif, ou organe de Corti.

#### 2.3.2. L'organe de Corti

C'est l'élément sensible de l'ouïe, comprend environ 14 000 cellules ciliées au contact desquelles prennent naissance les fibres du nerf auditif. (Figure 6)<sup>11</sup>

Ces cellules ciliées se déploient sur quatre rangées :

Trois rangées de cellules ciliées externes (environ 10 500 CCE) et une rangée de cellules ciliées internes (environ 3 500 CCI).

Ces rangées s'étendent sur toute la longueur de la membrane basilaire de la base au sommet (apex) de la cochlée.

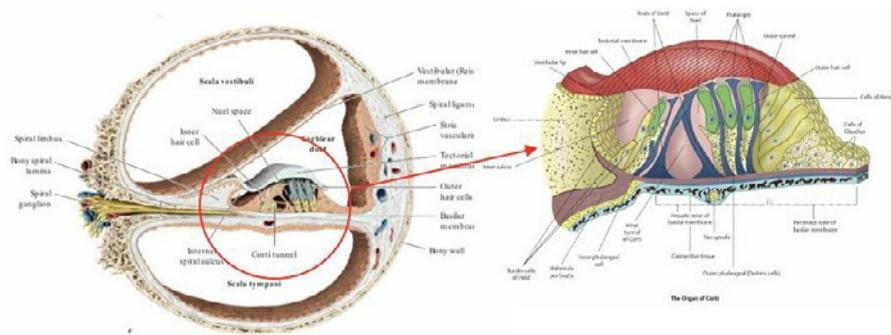
La chaîne des osselets transfère les pressions acoustiques du milieu aérien au milieu liquidien de la cochlée.

L'étrier vibre d'avant en arrière ce qui entraîne des vibrations dans les liquides qui vont arriver à faire vibrer les différentes membranes.

La membrane basilaire monte et descend et fait à son tour osciller la partie basale du conduit cochléaire.



Organe de Corti. <sup>11</sup>



Selon la fréquence des sons envoyés à l'oreille (aigus ou graves), ce n'est pas le même endroit sur la membrane basilaire qui va vibrer.

- Les sons aigus font vibrer la membrane basilaire proche de la fenêtre ovale ;
- Les sons graves la font vibrer vers l'apex.

Sur la membrane basilaire sont disposées les cellules nerveuses (les cellules ciliées) du récepteur auditif qui détectent les vibrations et vont envoyer les messages vers le cerveau.

### 2.3.3. Les cellules ciliées

Les cellules ciliées sont ainsi nommées car leur pôle apical en contact avec l'endolymphe, porte une centaine de stéréocils.

Sous l'effet du son, la fenêtre ovale bouge, faisant déplacer la membrane basilaire. Les CCI, solidaires de la membrane basilaire s'inclinent en rentrant en contact avec la membrane tectoriale au travers de laquelle transitent les informations destinées au cerveau. Cependant, ce mécanisme ne fonctionne que pour un niveau sonore supérieur à 50 dB.

Pour des sons inférieurs à 50 dB, la membrane basilaire se déforme mais pas suffisamment pour incliner les CCI ; ce sont alors les CCE qui se contractent (car elles sont munies de mécanismes contractifs actifs, contrairement aux CCI), ce qui a pour effet de déplacer la membrane tectoriale : elle entre alors en contact avec les CCI, d'où la transmission des informations au cerveau pour des sons inférieurs à 50 dB.

L'étirement des cils des CCI provoque un mouvement ionique donc une modification du potentiel transmembranaire et libération d'un neurotransmetteur et le message est envoyé au système nerveux.

### 2.3.4. Les centres nerveux

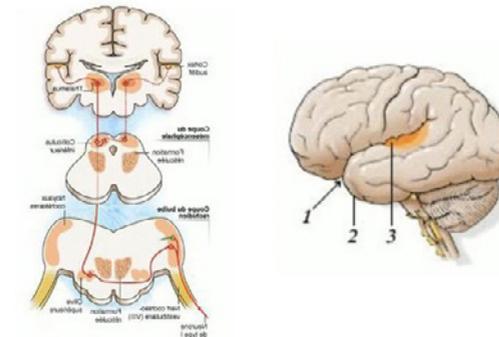
L'influx nerveux émanant des cellules ciliées va gagner de proche en proche le centre de l'audition dans l'hémisphère cérébral après un certain nombre de relais et permettre ainsi une analyse du signal sonore. (Figure 7) <sup>13</sup>

Il existe une analyse tout particulièrement en termes de :

- Localisation du son.
- Intensité du son.
- De signification du message sonore.

L'information codée par la cochlée passe par chacun des relais qui effectuent un travail spécifique de décodage et d'interprétation qui est ensuite transmis aux relais supérieurs.

Voies auditives et centres auditifs : (1) : scissure sylvienne, (2) : lobe temporal, (3) : aire auditive. <sup>13</sup>



### d. Évolution et Impact <sup>1,14-16</sup>

Non traitée, la déficience auditive se répercute sur de nombreux aspects de la vie au niveau individuel sur la communication et la parole, la cognition et l'éducation et l'emploi. Ainsi dans les pays en développement, les enfants atteints de déficience auditive et de surdité sont rarement scolarisés. Les adultes malentendants sont plus souvent chômeurs. Lorsqu'ils travaillent, ils occupent souvent des emplois moins qualifiés que le reste de la population active. Le sujet sourd est exposé à l'isolement social la solitude et la stigmatisation. Les conséquences de la surdité sur la société et l'économie ont été estimées par l'OMS à un coût annuel mondial de 980 milliards USD. Le coût généré par la déficience auditive est estimé entre 67 et 107 milliards de dollars aux États-Unis. Ce chiffre recouvre les coûts pour le secteur de la santé (hors appareils auditifs), ceux liés au soutien éducatif, aux centres d'aide et d'adaptation spécialisés, ceux découlant de la perte de productivité et ceux pour la société.

Plusieurs études ont montré que les coûts de la réhabilitation, des moyens de dépistage, du traitement et du suivi restent non négligeables. En Australie une estimation du coût total annuel de la prise en charge de la surdité est à 3,55 milliards USD. Ce taux élevé est expliqué par le coût des matériaux telles que les aides auditives, les implants cochléaires ou d'autres interventions médicales sans oublier le coût du suivi thérapeutique à la fois audio-prothétique et orthophonique.

Une estimation rigoureuse et complète de l'impact économique et budgétaire de la surdité est nécessaire pour aider à guider les décisions politiques et établir des modalités thérapeutiques bien codifiées.



Afin d'économiser et de réduire les dépenses à long terme avec un taux de rentabilité élevé, il est fondamental de respecter les recommandations et les règles de prescriptions du choix du dispositif médicaux et des examens complémentaires. Notre protocole thérapeutique comprend un programme de dépistage, de diagnostic et de prise en charge thérapeutique applicable, accessible et qui insiste sur un suivi adapté. Cela est prouvé par le grand écart entre le cout de la prise en charge des patients sourds par rapport au cout économique et socioprofessionnel lié à la surdité.

Chez le sujet âgé, des stratégies de compensation comme le recours à lecture labiale se mettent en place permettant de réduire le retentissement de la surdité dans la vie quotidienne. Cependant, les difficultés de la communication augmentent l'effort d'écoute et l'effort cognitif à l'origine d'une fatigue. De plus, elles peuvent conduire le patient à renoncer à certaines activités sociales, à l'isolement, au repli sur soi.

Ainsi, la surdité est considérée comme le principal facteur de risque modifiable de troubles cognitifs et de troubles neurocognitifs mineurs et majeurs. Le risque de troubles neurocognitifs majeurs est multiplié par 2 en cas de surdité légère (25 à 40 dB), par 3 en cas de surdité moyenne (41 dB à 70 dB) et par 5 en cas de surdité sévère.

## e. Prévention

### 1. Selon l'organisation mondiale de la santé <sup>1,5,18,19</sup>

Bien des causes de la déficience auditive peuvent être évitées grâce à des mesures de santé publique ; on estime pouvoir prévenir 60 % de la perte d'audition constatée chez l'enfant. Ce chiffre est plus élevé (75 %) dans les pays à revenu faible ou intermédiaire que dans les pays à revenu élevé (49 %). Dans l'enfance, plus de 30 % de la perte d'audition est causée par des maladies comme la rougeole, les oreillons, la rubéole, la méningite et l'infection à cytomégalovirus. Ces maladies peuvent être évitées grâce à la vaccination et à des pratiques d'hygiène.

Dix-sept pour cent de troubles supplémentaires proviennent de complications à la naissance: prématurité, faible poids à la naissance, asphyxie à la naissance et jaunisse néonatale. De meilleures pratiques de santé maternelle et infantile permettraient d'empêcher ces complications et leurs conséquences pour l'audition.

Les infections otologiques non traitées sont une cause courante de déficience auditive chez l'enfant et l'adulte. Les études montrent que 330 millions de personnes au total sont touchées par une infection chronique de l'oreille comme l'otite moyenne suppurée chronique. Couramment assorties d'un écoulement de l'oreille, ces infections débouchent sur une perte auditive et risquent de provoquer des complications potentiellement mortelles comme la méningite et l'abcès du cerveau. Les rapports publiés révèlent qu'au plan mondial, les complications de l'otite moyenne entraînent chaque année pas moins de 21 000 décès. Un dépistage précoce et une prise en charge rapide des infections otologiques peuvent réduire sensiblement la perte d'audition qui en résulte et minimiser les complications. La prévention et la lutte contre les accidents de la route et des sports permettra de réduire l'incidence de surdité post traumatique.

## 2. Prévention vaccinale 20,21

### 2.1. Rubéole

La rubéole est une infection virale bénigne chez les enfants et les adultes, mais lors d'une infection intra-utérine, elle peut entraîner des morts fœtales in utero et des syndromes poly malformatifs gravissimes. La surdité neurosensorielle est une séquelle fréquente des rubéoles congénitales. La surdité peut être congénitale ou apparaître dans la première année de vie. Elle peut aller de la surdité légère à la surdité profonde.

Un vaccin anti rubéoleux, vivant atténué, est utilisé depuis plus de 40 ans, souvent associé à d'autres vaccins (anti rougeoleux et anti-ourlien). L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a lancé un plan mondial d'éradication de la rubéole.

### 2.2. Oreillons et rougeole

Les oreillons et la rougeole contractés en postnatal peuvent entraîner des surdités, en particulier des surdités unilatérales, souvent sévères à profondes. La France reste un pays endémique pour la rougeole (295 cas pendant le premier semestre 2017), avec un taux de couverture vaccinale inférieur à 95 %. Les oreillons ne sont pas non plus éradiqués, avec une incidence en France de 14/100 000 en 2015.

### 2.3. Méningites bactériennes

Les méningites bactériennes de l'enfant peuvent se compliquer de surdité dans 2 à 33 % des cas. La surdité peut être profonde dans 5 % des cas.

Les principales bactéries incriminées dans les méningites bactériennes (Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae et méningocoques) sont la cible de vaccins, mais aucun de ces vaccins ne concerne la totalité des sérotypes impliqués : des baisses d'incidence des méningites sont observées mais pas leur disparition.

Pour le pneumocoque, l'effet de la vaccination des enfants de moins de 2 ans par le vaccin conjugué a permis la disparition des méningites dues à des pneumocoques de sérotypes vaccinaux chez l'enfant de moins de 2 ans. Leur quasi-disparition dans le reste de la population et une diminution de l'incidence globale des méningites à Streptococcus pneumoniae de 1,0 à 0,6/100 000 entre 2008 et 2014.

## 3. Prévention vis-à-vis du bruit <sup>22,23,24,25</sup>

L'exposition des travailleurs aux risques dus aux bruits est encadrée par la législation du travail. La gêne que le bruit constitue à forte intensité (>85 dB) est particulièrement marquée, pour les ouvriers, même si elle concerne l'ensemble des catégories professionnelles.

En 2006, l'abaissement du seuil réglementaire à 80 dB, seuil au-dessus duquel les salariés doivent faire l'objet d'une surveillance renforcée, a pu accroître le nombre de salariés à risque et plus particulièrement suivis par les médecins du travail, du fait de leur exposition au bruit.

### 3.1. Protection individuelle contre le bruit



Il convient de recourir à des protecteurs individuels dès lors que tous les moyens de protection collective contre le bruit ont été envisagés et qu'ils n'ont pas pu être mis en œuvre soit pour des raisons techniques, soit pour des raisons financières. Dans la pratique, on distingue deux catégories de protecteurs individuels contre le bruit (PICB) : les protecteurs munis de coquilles qui constituent un obstacle au niveau du pavillon de l'oreille et qui englobent ce dernier ; les bouchons d'oreilles qui obstruent le conduit auditif. Pour qu'un PICB joue son rôle de protection, il doit affaiblir suffisamment le bruit auquel est exposé le sujet ; être le plus confortable possible ; porté en permanence. Le PICB peut être passif, ou actif.

### 3.1.1. PICB passifs

Les protecteurs munis de coquilles permettent une réduction passive des vibrations causées par les basses fréquences (grâce à leur masse et leur volume), ainsi qu'un niveau d'atténuation plus efficace dans les basses fréquences que les hautes fréquences (à cause du gain naturel de l'oreille).

Selon les modèles, ils autorisent une atténuation moyenne allant de 21 à 36 dB (d'indice global d'affaiblissement). Pour les chasseurs, les adeptes des sports mécaniques et du tir sportif ou professionnel, les contraintes sont multiples. L'utilisateur recherche à la fois une amplification des sons faibles et une protection auditive contre les bruits de détonation. L'audioprothésiste pourra répondre à ces contraintes par des casques à amplificateur actif (filtres actifs) composé de microphones avec débruiteur de sons impulsifs et amplificateur de sons faibles.

Les bouchons d'oreilles pour un usage restreint et temporaire sont des embouts pré moulés en mousse polymère comprimable. Leur faible coût autorise un renouvellement fréquent. Les embouts moulés sur mesure à partir d'une empreinte sont fabriqués en acrylique ou en silicone par l'audioprothésiste. Leur rendement est bien meilleur, allant selon les fréquences de -10 à -45 dB. Munis de filtres, ils permettent d'améliorer la perception de la parole, notamment des consignes orales de sécurité sur le lieu du travail. Pour les musiciens et les personnels de lieux de spectacles (techniciens, ingénieurs du son) ou de disco-

thèques, des PICB passifs largement diffusés (atténuations à -9, -15, -25 dB) sont efficaces et bien tolérés.

### 3.1.2. PICB actifs

Les PICB actifs sont munis d'un dispositif électronique permettant une réduction automatique et active des bruits.

### 3.1.3. Pour les appareils d'écoute personnels

L'Organisation mondiale de la santé (OMS), et ASHA (American Speech-Language-Hearing Association) recommande un volume ne dépassant pas 80 dB pour les adultes et 75 dB pour les enfants.

## 3.2. Protection collective contre le bruit

Le décret n° 2017-1244 de la Haute Autorité de santé Française à renforcer la

prévention des risques liés aux bruits et aux sons amplifiés. La réglementation s'est révélée insuffisamment protectrice avec les niveaux sonores fixés en 1998 tant pour le public que pour le voisinage. Le nouveau décret a permis :

- L'élargissement du champ d'application de la réglementation aux lieux ouverts tels que les festivals en plein air. S'agissant des lieux clos, le champ s'élargit aux cinémas, salles de meeting, etc., qui deviennent concernés au même titre que les salles de concerts, bars et discothèques ;
- L'identification de l'impact jusqu'ici sous-estimé des basses fréquences sur l'audition suivant les recommandations du Haut conseil de la santé publique ;
- L'abaissement des seuils de protection de l'audition à 102 dB sur 15 minutes au lieu de 105 dB (3 dB en moins correspondent à une réduction de moitié de la puissance sonore) ;
- L'information du public sur les risques auditifs, la mise à disposition gratuite de protections auditives individuelles, l'aménagement d'espaces ou de périodes de repos auditif ;
- La réduction supplémentaire des niveaux sonores autorisés pour les spectacles destinés principalement aux jeunes enfants ;
- Une meilleure protection des riverains.

## 3.3. Protection en milieu industriel contre le bruit

La réduction du bruit s'impose pour préserver l'audition des employés, mais aussi pour améliorer les conditions de communication (perception des signaux d'alerte, des messages vocaux, etc.). L'employeur se doit d'évaluer les risques d'exposition et de les prévenir en agissant le plus en amont possible sur l'environnement de travail. Le traitement acoustique de l'environnement de travail doit abaisser l'exposition sous les seuils à partir desquels des actions de prévention doivent être engagées. Une classification de ces solutions suit la logique physique dans la chaîne de bruit. L'employeur doit organiser la prévention en agissant sur l'émission à la source, sur la propagation des ondes sonores de la source au récepteur en sélectionnant les matériaux d'isolement des locaux selon

leurs propriétés absorbantes et isolantes, sur l'opérateur qui reçoit le bruit par l'utilisation des PICB, enfin en dernier recours sur l'organisation du travail par l'aménagement du poste d'un point de vue ergonomique pour l'abaissement de l'exposition des travailleurs.

C'est l'arrêté du ministre de l'Emploi et de la Formation professionnelle n° 93- 08 du 12 mai 2008, fixant les mesures d'application générales et particulières relatives aux principes énoncés par les articles de 281 à 291 du code du travail et notamment la section III

« Prévention contre les risques résultant du bruit », qui énonce les exigences réglementaires quant aux seuils d'exposition au bruit des travailleurs, ainsi que les moyens de protection et de prévention.



Ainsi, le code du travail fait obligation à l'employeur d'identifier les salariés dont le niveau d'exposition sonore quotidienne dépasse 85 dB ou qui peuvent être soumis à une pression acoustique de crête supérieure à 135 dB. Cette identification doit être suivie d'un mesurage précis. A la suite de ce mesurage, les salariés soumis à ces contraintes doivent être formés et informés, avec l'aide du médecin du travail, aux risques encourus et aux moyens de prévention. Ils doivent disposer de moyens de protection individuelle (casques, bouchons d'oreille) et faire l'objet d'un suivi médical. « Lorsque l'exposition sonore quotidienne subie par un salarié dépasse le niveau de 85 dB ou lorsque la pression acoustique de crête dépasse 135 dB, l'employeur établit un programme de mesurage du bruit, ou il procède à l'organisation du travail pour réduire l'exposition au bruit » (Article 17 de l'arrêté précité). Enfin, l'article 19 rappelle qu'un « salarié ne peut être affecté à des travaux comportant une exposition sonore quotidienne supérieure ou égale au niveau de 85 dB, que s'il a fait l'objet d'un examen préalable par le médecin du travail et si la fiche d'aptitude établie par ce dernier, atteste qu'il ne présente pas de contre-indication médicale à ces travaux ».

#### 4. Prévention de l'ototoxicité <sup>26,27</sup>

Les médicaments ototoxiques présentent parmi leurs effets indésirables une toxicité cochléaire, vestibulaire ou du nerf auditif. Plus de 130 médicaments ou produits chimiques ont été répertoriés comme ototoxiques. L'atteinte peut être réversible (aspirine, macrolides) ou irréversible (aminosides, cisplatine). Différents facteurs influencent la toxicité : la dose du médicament, la durée du traitement, l'association avec d'autres molécules ototoxiques et l'exposition concomitante au bruit. Des facteurs individuels sont également impliqués, tels que la préexistence d'une surdité de perception et toute pathologie pouvant interférer avec l'élimination du médicament : insuffisance rénale, âge supérieur à 75 ans, déshydratation, hypovolémie, état de choc, défaillance hépatique. Le patient doit informer tout prescripteur de son état de santé et en particulier de tout antécédent d'atteinte cochléo-vestibulaire. Les aminosides entraînent une ototoxicité dose-dépendante irréversible, pouvant apparaître quelle que soit la voie d'administration (intraveineuse, intramusculaire, aérosol ou voie locale). Entre 2 et 22% des patients traités peuvent présenter une ototoxicité. Les facteurs favorisant la toxicité des aminosides (outre la présence d'une surdité, d'une insuffisance rénale et l'utilisation d'autres molécules ototoxiques) sont des doses quotidiennes élevées, un traitement prolongé et un traitement antérieur par aminosides. Une prédisposition génétique a été décrite, avec implication de mutations dans l'ADN mitochondrial (dont la mutation 1555A>G, la plus fréquente). La prévalence de ces mutations varie selon les populations de 5 à 33 % dans des cohortes de patients avec surdité liée aux aminosides. Une analyse moléculaire pour rechercher ces mutations mitochondriales chez les patients potentiellement soumis à l'utilisation répétée d'aminosides, par exemple en cas de mucoviscidose, pourrait permettre d'adapter au mieux le traitement. Des études sont en cours chez l'animal pour tester des molécules qui pourraient prévenir l'ototoxicité liée aux aminosides, telles que des antioxydants ou la N-acétylcystéine. Le cisplatine induit une toxicité rénale, neurologique et auditive, dose-dépendante, irréversible. Une prédisposition génétique pourrait être impliquée dans l'ototoxicité liée aux doses cumulatives

de cisplatine (variant du gène WFS1). Un dérivé d'un sétron est en cours d'étude pour prévenir l'ototoxicité du cisplatine ; il a montré son efficacité chez l'animal et a obtenu l'autorisation de la Food and Drug Administration (FDA) pour être testé en tant que médicament orphelin chez l'homme.

#### 5. Prévention de la surdité génétique <sup>28,29</sup>

La prévention primaire de la surdité génétique fait principalement référence au conseil génétique avant la grossesse ou au début de la grossesse, au dépistage génétique et au diagnostic de la population à haut risque. Afin de réduire fondamentalement l'incidence des enfants atteints de surdité congénitale.

Les personnes présentant un risque élevé d'avoir des enfants atteints de surdité sont les patients atteints de surdité congénitale et leurs proches, ainsi que les couples qui ont déjà eu des enfants sourds. Toutefois, en raison de la fréquence élevée des mutations spécifiques des gènes de la surdité, il est également nécessaire de dépister les gènes de surdités communs dans les populations normo-entendantes afin d'identifier les porteurs de mutations génétiques récessives. Si les deux couples présentent un génotype de surdité héréditaire, il est recommandé de procéder à un conseil génétique, à une orientation de la fertilité et à un diagnostic prénatal. Le diagnostic prénatal de la surdité génétique peut donner aux parents la possibilité de se préparer psychologiquement, économiquement et médicalement aux besoins de santé et d'éducation du nouveau-né affecté.

#### f. Dépistage de la surdité

##### 1. Dépistage néonatal <sup>29-32</sup>

En matière de dépistage auditif néonatal, plusieurs tests peuvent être exécutés en séquence pour maximiser la détection de la surdité tout en limitant le nombre des enfants orientés au centre de la confirmation diagnostique. Le dépistage va être fait au niveau des structures d'accouchement, des services de pédiatrie,

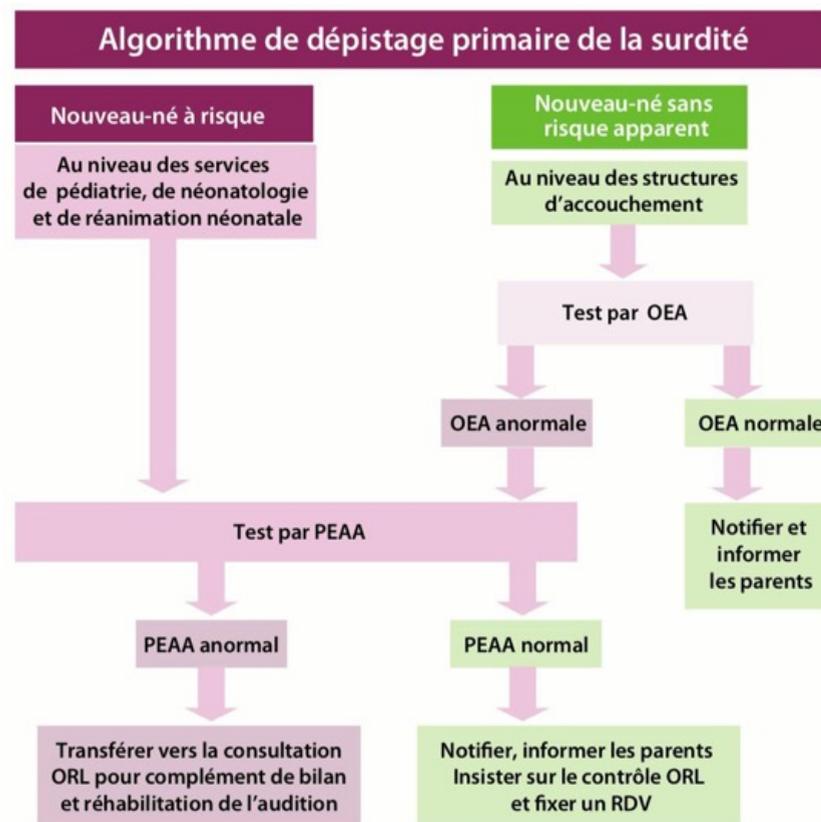
de néonatalogie ou de réanimation. Ce dépistage repose sur les otoémissions acoustiques provoquées (OEAp) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa). Il faut distinguer le dépistage universel qui fait appel aux OEA en première lignée puis aux PEAa en cas d'OEA anormale et celui ciblé des nouveaux nés à risque (prématurés, antécédents de surdité dans la famille, risques liés à la grossesse ...) chez qui le dépistage se fait par PEAa en première intention. (Figure 8) <sup>5</sup>.

Il faut éviter d'entreprendre le protocole de dépistage pendant les premières 24 heures de vie (à cause des échecs de résultats du test liés à la présence du liquide et du débris dans le conduit auditif externe du nouveau-né).

Les parents sont informés au préalable sur l'intérêt du dépistage.



Algorithme de dépistage primaire de la surdité <sup>5</sup>



## 2. Dépistage chez le nourrisson <sup>14,18,33</sup>

Le dépistage se fait au niveau des établissements de soins de santé primaire pour les enfants qui viennent pour la vaccination au 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup>, 9<sup>ème</sup>, 12<sup>ème</sup> et 18<sup>ème</sup> mois.

Les moyens de dépistage pour le praticien sont essentiellement cliniques.

Le dépistage est effectué par un professionnel de santé qui observe les réactions auditives de l'enfant face :

- Aux bruits familiers (voix de la mère, porte);
- Aux sons produits par des jouets sonores calibrés en fréquence et en intensité (babymètre, boîtes de Moatti, ou autres jouets sonores qu'il faudra calibrer).

### A partir du 24<sup>ème</sup> mois

Le médecin pratique une acoumétrie (un test à voix chuchotée puis à voix haute). Il appelle l'enfant à faible voix et désigne oralement des objets usuels que l'enfant doit lui montrer du doigt.

À ce moment, le dépistage peut commencer à être sélectif, on teste une oreille puis l'autre. Il est possible aussi de s'appuyer sur les outils objectifs de dépistage décrits

plus haut : OEA et PEAA

A chaque consultation pédiatrique le professionnel de santé doit prendre en considération les plaintes parentales relatives aux problèmes éventuels de l'audition de leur enfant.

## 3. Dépistage chez l'enfant <sup>18,19</sup>

Le dépistage se fait au niveau des établissements scolaires à l'occasion de la première visite médicale systématique (VMS) du primaire vers l'âge de 6 ans.

L'enfant scolarisé avec déficience auditive peut présenter un retard scolaire (difficultés à la dictée, en lecture, en écriture...), des troubles de comportement (colères, agressivité, quête affective, conduites d'isolement...) et des troubles d'articulation.

L'enfant doit bénéficier d'une acoumétrie au diapason ou une audiométrie pratiquée par l'infirmier ou le médecin de la santé scolaire lors de la VMS, en cas de déficience auditive suspectées, l'enfant doit être référé à la consultation ORL avec une fiche de référence.

## 4. Dépistage chez l'adulte <sup>34-36</sup>

Le dépistage de surdité chez l'adulte est généralement ciblé, intéressant les sujets présentant des facteurs de risque à savoir une exposition aux bruits, l'exposition aux substances ototoxiques, l'existence de maladie générale (maladie de système, diabète, insuffisance rénale chronique), ou locale (otite moyenne chronique). Ce dépistage fait appel essentiellement à l'acoumétrie vocale et instrumentale, l'audiométrie de dépistage en conduction aérienne ou otoémission acoustique (OEA).

### > Le dépistage de surdités professionnelles :

Les conséquences des bruits sur l'audition sont essentiellement la fatigue auditive (récupérable), la surdité irréversible (à partir de 90 décibels), les répercussions sur la qualité et la performance en milieu de travail ainsi que l'augmentation des risques d'accidents de travail. Les lésions de l'oreille interne par traumatisme sonore chronique étant irréversibles. Le traitement ne peut être que préventif, par diminution de l'exposition au risque (prévention technique et/ ou protection individuelle). En cas de déficit auditif important, une réhabilitation de l'audition notamment par prothèses auditive conventionnelle ou implantation cochléaire peut être nécessaire.

Le dépistage de la surdité professionnelle se base sur l'audiométrie de dépistage, audiométrie en cabine tonale liminaire et supraliminaire et la mesure du bruit en milieu de travail par sonomètre.

Ce dépistage est Indiqué devant une exposition chronique (5 - 35 ans) au bruit intense ( $\geq 80-85$  dB sur 8heures par jour) ou une pression acoustique de crête qui atteint ou dépasse le niveau de 135 dB mesurée par sonomètre.

Les sujets concernés doivent bénéficier d'un examen clinique médical annuel, le rythme et périodicité des bilans audiométriques est basé sur le niveau d'exposition sonore :



- tous les 3 ans si le niveau d'exposition sonore quotidienne est supérieur ou égal à 85 dB, mais inférieur à 90 dB, et si le niveau de pression acoustique de crête est inférieur à 140 dB ;

- tous les 2 ans si le niveau d'exposition sonore quotidienne est supérieur ou égal à 90 dB, mais inférieur à 100 dB ou si le niveau de pression acoustique de crête est supérieur à 140 dB ;

- tous les ans si le niveau d'exposition sonore quotidienne est supérieur ou égal à 100 dB.

L'application de ce protocole de dépistage des surdités en milieu de travail permet de réduire le risque de la surdité professionnelle selon l'arrêté du ministre de l'emploi et de la formation professionnelle n° 93-08 du 12 mai 2008.

### 5. Dépistage de la surdité chez le sujet âgé <sup>34-38</sup>

La presbycusie peut être repérée à l'occasion d'un bilan audiométrique classique ; d'une plainte de la personne elle-même d'une surdité ou de son entourage qui conduit à une consultation diagnostique.

Aujourd'hui, des outils numériques testant l'audition facilitent le repérage de la presbycusie à large échelle comme l'application Höra développée par la Fondation Pour l'Audition. Ils peuvent être réalisés en autotest ou avec l'assistance d'un tiers.

Des autoquestionnaires validés peuvent être utilisés en soins primaires et en autoadministration :

- Le questionnaire Hearing Handicap Inventory for the Elderly-Screening Version (HHIE-S) est composé de 10 questions, cotées de 0 à 4, pour un score total de 0 à 40. Le score est considéré comme échoué à partir de 10 et la comparaison avec l'audiométrie tonale montre de très bons niveaux de sensibilité et de spécificité.
- Le questionnaire Self-assessment for Hearing Screening of the Elderly (SHSE), développé et validé plus récemment, est un test de dépistage de l'audition calibré pour la personne âgée qui souhaite auto-évaluer son audition. Ce test permet d'estimer avec précision le niveau de l'audition. Ainsi, une audition normale équivaut à un score de 40 % à l'auto-questionnaire. Le score s'élève avec le degré de surdité dans la population testée : de 55 % en cas de surdité légère, 67 % en cas de surdité moyenne, il passe à 78 % en présence d'une surdité moyenne à sévère.
- Le Questionnaire de dépistage des difficultés d'écoute et d'audition développé au Québec et composé de 15 questions distribuant 60 points est un test francophone, accessible en ligne. Un score supérieur à 14 points à ce test incite à l'audiométrie tonale.

L'OMS recommande un dépistage systématique de la presbycusie à partir de l'âge de 60 ans. Tandis que l'American Speech-Language-Hearing association (tableau 2) recommande un dépistage systématique de la presbycusie à partir de l'âge de 50

ans et qui doit être répété tous les 3 ans.

Organisation	Populatio	Recommandations
Academy of Doctors of Audiology	Tout adulte	Dépistage annuel de la perte auditive chez les adultes (quel que soit leur âge) présentant des antécédents de tabagisme ou de diabète ou qui sont à risque de développer un diabète, ainsi que les adultes de plus de 60 ans qui présentent des symptômes de démence.
American Academy of Family Physicians, 2012	>50 ans	Preuve scientifique insuffisante pour recommander un dépistage chez les adultes âgés de plus de 50 ans.
American Speech-Language-Hearing Association, 2006	Tout adulte	Dépistage tous les 10 ans jusqu'à l'âge de 50 ans puis tous les trois ans et puis fréquemment si exposition au bruit, médicaments ototoxiques ou autres facteurs de risque.
Hearing Loss Association of America, 2015	Tout adulte	Dépistage standard de la surdité au niveau des établissements de soins de santé primaire avec contrôle annuel.
National Institute for Health and Care Excellence, 2018	Tout adulte	Programmer une évaluation auditive chez les adultes présentant une hypoacusie ou chez qui on suspecte une surdité. Programmer un contrôle tous les deux ans chez : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Les adultes présentant une démence;</li> <li>• Les adultes présentant un trouble de langage.</li> </ul>
Royal Australian College of General Practitioners, 2016	>65 ans	Les sujets âgés doivent bénéficier d'un dépistage annuel de surdité.
UK National Screening Committee, 2016	>50 ans	Un programme de dépistage national chez les sujet âgés n'est pas recommandé en Angleterre par manque de données de recherche scientifique.



## III – DIAGNOSTIC DE LA SURDITÉ

### a. Diagnostic positif 39

#### 1. Bilan clinique

le bilan clinique de la surdité repose essentiellement sur l'otoscopie et l'acoumétrie instrumentale et vocale.

##### 1.1. Signes révélateurs

###### 1.1.1. Chez L'enfant 20,21

Le diagnostic d'une surdité de l'enfant est toujours une urgence car le développement ultérieur du langage est en jeu, le délai entre les premiers doutes de la part de l'entourage et la réhabilitation est encore dramatiquement long et préjudiciable pour l'enfant.

Souvent difficiles à déceler, les surdités de l'enfant peuvent être diagnostiquées :

- Soit après la découverte de signes d'appel par l'entourage de l'enfant, son milieu scolaire ou les professionnels de santé.
- Soit suite à un bilan audiolinguistique réalisé systématiquement pour des enfants à haut risque d'atteinte auditive.

##### Suspicion de la part des parents ou d'un médecin

Gesell et Amatruda ont très minutieusement décrit, dès 1947, un certain nombre de symptômes conduisant à suspecter une atteinte de l'audition chez l'enfant en les classant sous cinq rubriques :

Audition et compréhension du langage :

- Indifférence générale aux sons.
- Absence de réponse aux mots.
- Réponse au bruit mais pas à la voix.

##### Vocalisation et production des sons

- Caractère monotone de la voix.
- Vocalisation peu distincte.
- Rareté du rire.
- Pauvreté des essais vocaux.
- Vocalisation à la recherche d'une sensation vibratoire.
- Mouvements répétés de heurts de tête et de piétinements à la recherche de

cette même sensation.

- Hurllements et cris perçants pour exprimer aussi bien le plaisir que la contrariété ou un besoin.

##### Attention visuelle et compréhension réciproque

- Attention et vigilance visuelle accrues. 36
- Tendance marquée à l'imitation lors du jeu.
- Attention particulière pour les gestes et les déplacements de l'entourage. - Vivacité inhabituelle des gestes.

##### Relation sociale et adaptation

- Relation subnormale lors des jeux vocaux avec d'autres nourrissons dans la même chambre.
- Intérêt plus marqué pour les choses que pour les personnes.
- Expression du visage investigatrice, parfois de surprise ou de dépit.
- Alternance de méfiance et de coopération.
- Réaction marquée aux louanges et marques d'affection.

##### Comportement affectif

- Crises de colère pour manifester un besoin ou attirer l'attention sur soi.
- Tension, résistance et colère provoquées par l'absence de compréhension. - Tendance à l'obstination et à la taquinerie.
- Irritabilité provoquée par la difficulté de se faire comprendre.
- Explosions de mauvaise humeur provoquées par les contrariétés.
- Initiatives impulsives et intempestives.

Ce sont les symptômes que les parents pourraient relever et que le médecin peut noter au cours de son examen.

##### Signes indirects de surdité

Retard de langage :

Il se manifeste même avant 1an, avant l'apparition des premiers mots, un décalage par rapport aux acquisitions normales doit orienter vers une surdité :

- L'appauvrissement du babil entre 6 et 9 mois, sans apparition de syllabes variées.
- L'absence de mots (papa, maman) à 18 mois.
- L'absence de mots-phrase (à boire, papa parti) à 2 ans.
- La persistance de déformations de certains mots au-delà de 4 ans.



Régression du langage :

Un enfant qui a déjà parlé dont le langage régresse doit avoir rapidement un examen auditif car il a probablement développé une surdité secondaire importante.

Troubles du comportement :

Les troubles auditifs peuvent entraîner deux types de comportements :

- Soit l'enfant est agité car il utilise l'action comme moyen de communication.
- Soit au contraire excessivement calme solitaire.

### 1.1.2. Chez l'adulte 40

C'est la surdité plus au moins associée à des acouphènes, quelquefois des acouphènes isolés, un bilan soigneux doit être effectué.

#### Les signes accompagnateurs éventuels

Otorrhée, otalgie, otorragie, paralysie faciale...

#### Circonstances de survenue

Traumatisme sonore aigu ou chronique, la notion de surdité familiale, très fréquemment sous-estimée, la prise de médicaments ototoxiques, les atteintes métaboliques : diabète, hyperlipidémie.

### 1.1.3. Chez le sujet âgé

Les symptômes révélateurs de surdité chez le sujet âgé sont :

- Une difficulté de compréhension de la parole dans le bruit (la difficulté de compréhension dans les ambiances bruyantes ou réverbérantes est un des premiers symptômes de la presbycusie) ;
- Acouphènes et hyperacousie ;
- Autres symptômes (peuvent être révélateurs ou associés à la surdité) ;
  - La meilleure compréhension des voix masculines ;
  - Les difficultés de compréhension de la parole à un débit rapide, ou au théâtre ou au spectacle (signe du « cocktail party ») ;
  - La nécessité d'augmenter le volume de la radio ou de la télévision.

### 1.2. Examen clinique et otoscopie

Dès qu'un déficit auditif est suspecté, il faut réaliser un examen auditif, sans délai, puisque la précocité du diagnostic de surdité est un facteur pronostique déterminant. Le médecin n'a pas le droit de rassurer sans avoir effectué les examens nécessaires.

L'examen otoscopique permet d'apprécier l'état de l'oreille externe et du tympan :

- La forme et la position des pavillons et l'existence d'éventuelle malformation ou anomalies (fistule ou appendice) pré-auriculaires ;

- L'otoscopie est indispensable dans un premier temps, pour le diagnostic des surdités de transmission en particulier de l'otite séromuqueuse.

La recherche d'autres malformations de la face et du cou : fistules ou kystes cervicaux, goitre, fente labio-palatine, micrognathisme, malformation crano-faciale est primordiale.

L'examen clinique doit être orienté notamment vers les appareils suivants :

- Téguments : recherche de troubles de la pigmentation : mèche blanche, lentigines multiples, anomalies des phanères, kératose ;
- Squelette : recherche d'une scoliose, laxité anormale, anomalie de taille, anomalie vertébrale ;
- Neurologique : anomalies de fermeture du tube neural, ataxie progressive, dysarthrie...etc ;
- Cardio-vasculaire : HTA, palpitations...etc.

### 1.3. Acoumétrie

Il s'agit des tests au diapason, qui ne permettent pas d'établir le diagnostic de la surdité mais permet une orientation diagnostique quant au type d'atteinte auditive.

#### 1.3.1. Épreuve de Weber

L'épreuve de Weber teste les deux oreilles simultanément Elle consiste à poser un diapason en vibration sur le crâne à équidistance des deux oreilles (front ou vertex) : Si le patient perçoit le son dans les deux oreilles ou de manière diffuse, le Weber est dit indifférent, et si le patient perçoit le son dans une seule oreille, on parle de Weber latéralisé vers l'oreille où le son est perçu :

- Le Weber est latéralisé vers l'oreille sourde (ou la plus sourde) en cas de surdité de transmission ;
- Le Weber est latéralisé vers l'oreille saine (ou la moins sourde) en cas de surdité de perception.

#### 1.3.2. Épreuve de Rinne

L'épreuve de Rinne consiste à comparer de manière subjective l'intensité du son perçu par le patient lorsqu'un diapason est en vibration devant le pavillon : conduction aérienne (CA) ou posé sur la mastoïde : conduction osseuse (CO) , Rinne = CA - CO. Chaque oreille est testée séparément. 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 (surdité de perception pure), 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) ;
- Si le patient ne perçoit plus le son, on parle de Rinne acoumétrique négatif (CA < CO). Il existe alors une part transmissionnelle à la surdité (surdité de



transmission ou mixte).

## . Bilan audiologique <sup>39,41-43</sup>

### 2.1. Tests subjectifs

Chez le grand enfant et chez l'adulte, la surdité est diagnostiquée en faisant un audiogramme : le patient dit s'il entend ou non un son qui lui est envoyé dans une oreille avec un casque. En faisant varier l'intensité du son-test, on détermine le seuil audiométrique à la fréquence testée. L'audition est dite normale lorsque ce seuil est inférieur ou égal à 20 dB.

L'audiogramme est un test subjectif. Il est difficile et souvent peu précis chez le jeune et plus chez le nourrisson, du fait de ses possibilités limitées d'attention et de coopération.

D'où l'intérêt de l'audiométrie comportementale ce test est indiqué, réalisé et interprété par le médecin spécialiste d'oto-rhino-laryngologiste.

Le principe de l'audiométrie tonale repose sur une stimulation sonore par des sons purs de fréquence (Hz) et d'intensités variées (décibels, dB) avec détermination, par voie aérienne (casque) et voie osseuse (vibrateur mastoïdien), du seuil subjectif d'audition, c'est-à-dire l'intensité minimale nécessaire pour induire la perception sonore. L'audiométrie tonale liminaire recherche le seuil auditif fréquence par fréquences, pour des fréquences comprises entre 125 Hz et 8 000 Hz, par incrémentation d'octave. Chaque oreille est testée séparément. L'évaluation audiométrique doit être précédée d'un examen otoscopique des deux côtés.

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

On distingue :

- Le seuil d'intelligibilité qui représente l'intensité sonore à laquelle 50 % des items de la liste sont compris et répétés ;
- Le maximum d'intelligibilité qui représente le pourcentage maximal d'items compris à une certaine intensité.

### 2.2. Tests objectifs

#### 2.2.1. Otoémissions acoustiques (OEA)

Les otoémissions acoustiques sont des sons produits par l'oreille interne. Elles peuvent être enregistrées au moyen d'un microphone miniature placé dans le conduit auditif externe et relié à un ordinateur qui les extrait du bruit de fond. Elles permettent le dépistage des surdités de plus de 40 dB en donnant une réponse

binaires : otoémissions présentes si les seuils auditifs sont inférieurs à 40 dB (audition normale ou surdité légère), otoémissions absentes (surdité moyenne, sévère ou profonde).

Examen rapide (5 à 10 minutes), non invasif, ne nécessitant pas de sédation, chaque oreille étant testée séparément il est donc possible de mettre en évidence une éventuelle surdité unilatérale. Les OEA apparaissent très utiles en pratique clinique, notamment pour l'aide au dépistage et au diagnostic de surdité, cependant elles sont encore sous utilisées par le clinicien dans un but diagnostique alors que leur aide clinique potentielle devrait leur conférer un rôle primordial. Ce test est indiqué, réalisé et interprété par le médecin spécialiste oto-rhino-laryngologiste. (Figure 9) 13

Tracés otoémissions acoustiques. 13



#### 2.2.2. Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués auditifs sont le reflet du passage de l'influx nerveux sur le nerf et les voies auditives du tronc cérébral. Les examens sont différents suivant est ce qu'il s'agit de dépistage ou de diagnostic, pour le dépistage, les potentiels évoqués automatisés (PEAA) recherchent, par un algorithme, une réponse à une intensité fixe (en général 30 dB). La sensibilité et la spécificité de cet examen pour le dépistage néonatal sont supérieures à celles des otoémissions (entre 0,3% et 2,5% de faux positifs), car les PEAA peuvent détecter les atteintes centrales (neuropathie auditive) et sont moins perturbés par les atteintes de l'oreille moyenne. Toutefois l'examen est souvent plus long que le recueil des otoémissions, et le matériel est plus onéreux. Il doit en tout cas être recommandé pour les prématurés et les nourrissons ayant séjourné en réanimation, du fait du risque de neuropathie auditive. Ce test est indiqué, réalisé et interprété par le médecin spécialiste oto-rhino-laryngologiste.

#### 2.2.3. Potentiels évoqués stationnaires (ASSR)

C'est un examen électro-physiologique objectif permettant d'explorer l'audition. ASSR est l'abréviation pour « Auditory Steady State Response », dont le principe est de déterminer le seuil de perception à différentes fréquences 500,1000,2000 et 4000 Hz, de façon simultanée dans les deux oreilles, sans solliciter la participation du sujet. Il trouve son intérêt dans l'évaluation objective des seuils auditifs chez les enfants présentant une surdité sévère à profonde pour déterminer de détecter les restes auditifs des basses fréquences et ainsi permettre une meilleure prise de décision lors de l'indication de l'implantation cochléaire.

Les ASSR sont indiqués en cas de :



- Surdit  chez l'enfant : Seuils audiom triques discutables, ou non fiables, adaptation des aides auditives aux plus jeunes enfants ;
- Manque de coop ration chez l'enfant en audiom trie tonale : Trisomie 21 ;
- Surveillance de l'ototoxicit  ;
- R clamations d'assurance (surdit  traumatique par AVP), Indemnisation des accidents du travail, Simulateurs dans les expertises ORL ;
-  valuer l'audition r siduelle en per op ratoire, lors de la pose d'implant cochl aire.

Ce test est indiqu , r alis  et interpr t  par le m decin sp cialiste oto-rhino-laryngologiste.

#### 2.2.4. L'Imp dancem trie

Elle comprend la tympanom trie et l' tude du r flexe stap dien :

##### La Tympanom trie

Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe qui doit  tre parfaitement obtur . L'installation permet d'analyser les variations d' lasticit  ou de compliance du syst me tympano-ossiculaire sous l'influence des variations de pressions exerc es dans le m at auditif externe. Le r sultat est port  sur un graphique : tympanogramme.

Un tympanogramme normal indique que le syst me tympano-ossiculaire est fonctionnel.

Cette  preuve met en  vidence certaines pathologies au niveau des structures impliqu es elle permet de diagnostiquer une mauvaise a ration tubaire ou une otite s romuqueuse. Ce test est indiqu , r alis  et interpr t  par le m decin sp cialiste oto-rhino-laryngologiste.

##### L' tude du r flexe stap dien

Cette  tude est particuli rement int ressante, ce r flexe est d clench  par une stimulation suffisamment intense et se traduit par une contraction bilat rale du muscle stap dien. Les modifications d'imp dance tympano-ossiculaire induites peuvent  tre mesur es la stimulation peut  tre appliqu e soit au niveau de l'oreille oppos e   la sonde d'imp dancem trie ( tude controlat rale), soit au niveau de la m me oreille comportant la sonde ( tude ipsilat rale) sur les fr quences 500, 1000, 2000 et 4000.

L'int r t du r flexe stap dien est de diff rencier entre une surdit  de transmission et une surdit  de perception endocochl aire ou r tro-cochl aire. Ce test est indiqu , r alis  et interpr t  par le m decin sp cialiste oto-rhino-laryngologiste.

#### 2.2.5. L' lectrocochl ographie (Ecoch G)

L' lectrocochl ographie correspond   l'enregistrement des potentiels cochl aires gr ce   une  lectrode, pouvant  tre r alis e de mani re invasive ou non invasive, elle permet d' valuer le seuil auditif sur les aigus en contournant les biais li s   une

atteinte de l'oreille moyenne,  valuant ainsi le fonctionnement du nerf auditif.

Cependant, son utilisation perop ratoire permettrait d'ins rer l'implant cochl aire de fa on atraumatique, en pr servant les restes auditifs en indiquant l' tat du fonctionnement cochl aire. Ce test est indiqu , r alis  et interpr t  par le m decin sp cialiste oto-rhino-laryngologiste.

### 3. Bilan radiologique <sup>44-48</sup>

#### 3.1. Tomodensitom trie (TDM)

Pour l' tude de l'oreille externe et moyenne, l'examen tomodensitom trique est le seul indiqu , par exemple lors de surdit  de transmission persistante malgr  la pose d'un a rateur transtympanique,   la recherche de malformation ossiculaire et cochl aire. Devant une surdit  de perception bilat rale ou unilat rale le scanner est encore souvent r alis  en premi re intention chez l'enfant, seul ou avant une  ventuelle imagerie par r sonance magn tique.

#### 3.2. Imagerie par r sonance magn tique (IRM)

L'IRM permet l' tude de l'oreille interne et le nerf cochl aire en s quence pond r es T2 et en coupes infra-millim triques. Des coupes de 0,3   0,7 mm d' paisseur permettent l'analyse fine du labyrinthe, permettant de diff rencier dans la cochl e, la rampe tympanique et la rampe vestibulaire. Les projections 3 dimensions peuvent faciliter la repr sentation des malformations labyrinthiques.

L'injection de gadolinium permet de mettre en  vidence outre les processus expansifs, les inflammations labyrinthiques ou les n vrites. Toute IRM doit comporter une  tude du parenchyme c r bral afin d' liminer une atteinte centrale (maladie m tabolique, l sion isch mique n onatale).

Le choix de la technique d'imagerie TDM ou IRM est guid  par l' ge, les circonstances de d couverte de la surdit  et les ant c dents : traumatisme, m ningite, infection de l'oreille interne.

### 4. Autres examens <sup>20</sup>

- S rologies virales (rub ole, toxoplasmose, cytom galovirus) ;
-  chographie r nale   la recherche d'une malformation li e au syndrome branchio-oto-r nal (BOR) ;
-  lectrocardiogramme :   la recherche d'un intervalle Q-T Long, associ    la surdit  dans le cadre d'un syndrome de Jervell-Lang-Nielsen ;
- Examen ophtalmologique avec fond d' cil :   la recherche d'h t rochromie irienne, myopie, atrophie optique, malformation, r tinite pigmentaire (syndrome de Stickler, syndrome de Usher, syndrome de Waardenburg) ;
- Bilan thyro dien : en cas de surdit  isol e ;
- Une consultation g n tique : les avanc s r centes de la science permettent actuellement de penser que la plupart des d ficits auditifs sont d'origine g n tique, de nombreux tests g n tiques sont actuellement disponibles.



Ainsi la recherche de la cause est le premier motif de consultation de génétique devant une surdité vu que la prise en charge du patient peut être modifiée par la mise en évidence d'une origine génétique : dépistage, suivi et traitement d'une pathologie associée ...

### 5. Bilan pré-thérapeutique : bilan orthophonique et examen psychologique <sup>49</sup>

Le bilan orthophonique et l'examen psychologique avec détermination du quotient Intellectuel sont indispensables pour compléter le bilan d'une surdité de l'enfant. Quel que soit le degré de surdité et même si elle est unilatérale, et l'âge de l'enfant. Ce bilan est impératif pour évaluer les répercussions sur la parole, le langage oral et le langage écrit et déterminer si une rééducation doit être entreprise. En cas de surdité légère ou unilatérale, le bilan orthophonique permet de déceler des troubles perceptifs discrets non détectables par les parents qui peuvent entraîner des difficultés scolaires s'ils ne sont pas pris en compte.

Le bilan psychologique comprend une évaluation du développement affectif et cognitif de l'enfant. En ce qui concerne les parents, une évaluation de la gestion psychique du handicap, de la qualité des échanges parents-enfant et des attentes parentales vis-à-vis du projet d'appareillage permet d'adapter la prise en charge pour chaque famille.

#### b. Classification de la surdité

Il est important de classer la surdité selon différents critères, afin d'entreprendre une prise en charge adéquate. Les classifications tiennent compte d'un grand nombre de paramètres ; toutefois on peut proposer les critères suivants :

##### 1. Coté de l'atteinte

Les surdités unilatérales, gênent la perception dans le bruit et donc peuvent provoquer des difficultés scolaires. Les surdités bilatérales vont, en fonction de leur degré de perte auditive, perturber la communication de l'enfant et son développement du langage.

##### 2. Degré de perte auditive : (Tableau 3) <sup>5</sup>

Les différents degrés de la déficience auditive <sup>5</sup>

Degré de déficience	Caractéristiques
L'audition normale	Elle correspond à une perte d'audition en dessous de 20 dB. Aucune difficulté de perception de la parole.
La déficience légère	C'est une perte d'audition entre 20 et 40 dB. Elle se manifeste lorsque l'on ne perçoit plus les sons aigus. La personne entend des sons, mais certains éléments lui échappent lorsque les interlocuteurs ne forcent pas la voix. La voix chuchotée n'est pas perçue. L'acquisition du langage chez l'enfant se fait spontanément.
La déficience moyenne	La perte auditive est entre 40 et 70 dB. On a des difficultés à tenir une conversation en groupe, écouter la télévision...» les bruits de la vie quotidienne». Seule la parole forte est perçue. A partir de 50 dB, la personne contrôle difficilement sa propre voix. On ne peut suivre une conversation courante. L'enfant ne pourra acquérir et développer un langage normal que s'il est appareillé.
La déficience sévère	Elle se situe entre 70 et 90 dB. La gêne ressentie est très importante et le trouble de la parole est apparent. La voix forte n'est pas perçue. L'enfant ne développera pas spontanément de communication orale.
La déficience profonde	Perte de 90 à 120 dB. Seuls les bruits très intenses sont perçus. La mutité est de règle en l'absence d'appareillage surpuissant, voire d'implant cochléaire.
La surdité totale	Elle correspond à une perte d'audition supérieure à 120 dB. Il semble néanmoins que certains sons soient perçus, mais trop faiblement pour permettre la compréhension du message auditif. Si les sourds ne perçoivent pas les vibrations aériennes (les sons), ils sont très sensibles aux vibrations solidiennes.

##### 3. En fonction du mécanisme

Les surdités peuvent être classées en 3 catégories :

###### 3.1. Les surdités de transmission

Elles sont liées à des atteintes de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. Elles sont acquises dans 99% des cas et sont le plus souvent accessibles à un traitement médical et ou chirurgical. Leur étiologie est dominée chez le jeune enfant par les pathologies inflammatoires et infectieuses liées au dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. Elles peuvent aussi être secondaires à des pathologies malformatives, traumatiques ou tumorales, du pavillon, du conduit auditif externe ou des osselets.

Ces surdités sont les plus fréquentes chez l'enfant et ne dépassent pas 60dB de perte auditive ; 95% de ces surdités sont liées à une otite sérumqueuse.



### 3.2. Les surdités de perception

Elles peuvent être secondaires à une pathologie de l'organe de Corti, du nerf auditif et ou des aires auditives centrales. La perte auditive est variable, de légère à totale et s'associe très fréquemment à des modifications qualitatives du message, appelées distorsions. Ces surdités sont congénitales dans 90% des cas et acquises en postnatal dans 10% des cas.

### 3.3. Les surdités mixtes

Relèvent d'une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne et interne.

## 4. Selon la date d'apparition de la surdité

La boucle audio-phonatoire est nécessaire pour le développement du langage et de la parole de l'enfant, son interruption n'a donc pas les mêmes conséquences en fonction de l'âge d'apparition de la surdité.

On distingue :

- La surdité congénitale : la surdité existe dès la naissance ;
- La surdité prélinguale : survenant avant l'âge de 2 ans ;
- la surdité péri-linguale : survenant entre 2 et 4 ans ;
- La surdité post-linguale : si elle survient après l'âge de 4 ans. Cette dernière peut donc survenir aussi chez l'adulte et le sujet âgé.

Les surdités les plus graves sont les surdités survenant avant l'âge de 2 ans, car les acquisitions précoces indispensables au développement ultérieur du langage ne se font pas.

En effet, les deux premières années de vie sont une période critique pour l'acquisition du langage parlé, grâce à des capacités d'apprentissage et une plasticité cérébrale très importante. Les aires sensorielles du cortex cérébral ne se développent que par les stimulations des divers organes sensoriels. Si le nouveau-né

est sourd, les aires auditives en particulier les aires de discrimination et de compréhension du langage, ne se développent pas, sans compréhension l'expression orale ne se fera pas, ces données ont été largement démontrées par l'imagerie fonctionnelle chez des sourds congénitaux selon l'âge de la réhabilitation.

Ces répercussions sur le langage sont d'autant plus graves que la surdité est importante.

Si la surdité survient après l'âge de 2 ans, le cerveau de l'enfant a déjà mis en place les mécanismes de base du langage. Le développement du langage va stagner au stade initial avant la surdité, et une prise en charge permettra plus aisément la poursuite de ce développement.

## 5. Caractère syndromique ou non de la surdité <sup>50-52</sup>

En effet, dans 30% des cas de surdité génétique, la surdité est dite syndromique s'associant à des atteintes d'autres organes. Il existe plus de 300 surdités

syndromiques différentes, impliquant des organes très variables. Les atteintes associées peuvent avoir des conséquences graves (handicaps associés) ou bénignes (anomalies d'ordre esthétique).

Parmi les surdités non syndromiques, les mutations du gène GJB2 codant pour la connexine 26 et GJB6 codant pour la connexine 30 sont les plus fréquentes ces surdités sont des surdités sévères ou profondes pré-linguales, à l'imagerie normale avec une très bonne efficacité de l'implantation cochléaire.

## 6. Existence d'un handicap associé

On distingue : le multi handicap et le polyhandicap. Cependant 3 types de situations principales se rencontrent chez l'enfant déficient auditif :

- Handicap poly-sensoriel (multi-handicap) : qui va obliger à une acquisition du langage oral et de l'audition afin de compenser un autre handicap. Comme c'est le cas de surdité d'Usher.
- Handicap associé interférant avec l'apprentissage du langage : exemple d'un enfant présentant une surdité par atteinte in utéro par le CMV avec une encéphalopathie qui va perturber pour son propre compte l'apprentissage du langage.
- Handicap associé n'interférant pas avec l'acquisition du langage mais dont la lourdeur de la prise en charge va gêner l'action éducative ou rééducative, exemple : enfant sourd avec cardiopathie sévère.

## c. Diagnostic différentiel

### 1. Chez l'enfant

- Troubles du spectre de l'autisme ;
- Troubles complexes du langage ;
- Syndrome de Landau-Kleffner : chez un enfant ou adolescent, association épilepsie temporale - dysphasie progressive ;
- Surdité psychogène.

### 2. Chez l'adulte

- Surdité psychogène ;
- Simulation.

### 3. Chez le sujet âgé

- Surdité psychogène ;
- Démence.

#### d. Diagnostic étiologique

##### A) Surdit  de Transmission et surdit  mixte

###### 1. Pathologie de l'oreille externe

Les pathologies de l'oreille externe responsables de surdit  de transmission ou mixte sont souvent facilement mises en  vidence par l'examen otoscopique. Cependant, l'examen du conduit auditif externe doit  tre rigoureux afin de ne pas m connaître certaines pathologies.

###### 1.1. Bouchon de c rumen 40,53,54

Motif de consultation fr quent, le bouchon de c rumen et le bouchon  pidermique est une pathologie d'origine ind termin e conduisant   l'obstruction du conduit auditif externe osseux par un bloc k ratinique et s bac  adh rant   l' pith lium. Lorsqu'il occlut totalement le conduit auditif externe, ces bouchons sont responsables d'une surdit  de transmission d passant rarement 30 dB. Son diagnostic positif est clinique bas  sur l'otoscopie.

###### 1.2. Corps  trangers 55

Tout corps  tranger au sein du conduit auditif externe peut  tre responsable d'une surdit  de transmission d'intensit  variable. Plus fr quent chez l'enfant, son diagnostic positif est clinique bas  sur l'otoscopie.

###### 1.3. Cholest atome du conduit auditif externe 56,56-59

Le cholest atome du conduit auditif externe est une pathologie rare du sujet  g , caract ris  par l'accumulation de squames de k ratine en regard d'une zone cutan e ulc r e, au contact d'une l sion osseuse ost itique sous-jacente. Le diagnostic positif repose sur l'otoscopie. Le bilan paraclinique est fait d'une audiom trie et une TDM des rochers qui  tudie l'extension du cholest atome.

###### 1.4. Tumeurs malignes 60

Pathologies rares affectant le sujet  g  en priorit , les tumeurs malignes du CAE sont le plus souvent des carcinomes  pidermo ides. L'examen otoscopique d couvre une oblitt ration du conduit auditif externe inflammatoire et bourgeonnante, souvent surinfect e et douloureuse. Le diagnostic positif est bas 

sur la biopsie de la l sion avec examen anatomopathologique. Des examens compl mentaires peuvent  tre prescrit notamment une imagerie par tomodensitom trie ou r sonnance magn tique, afin de visualiser les l sions osseuses et les extensions  ventuelles aux structures adjacentes. Il est pr f rable que le bilan radiologique, si prescrit, soit r alis  avant la biopsie.

###### 1.5. Exostoses 40

L sions osseuses les plus fr quentes du conduit auditif externe, elles se d veloppent essentiellement au contact de l'eau froide (oreille de surfeur). Ces excroissances osseuses peuvent  tre responsables d'une surdit  de transmission, ainsi que d'otites externes   r p tition, pouvant alors justifier d'un geste chirurgical. Une TDM

pr op ratoire est recommand e. Le diagnostic positif est bas  sur l'otoscopie et la TDM des rochers.

###### 1.6. Causes Infectieuses 61 :

L'otite externe d'origine bact rienne est responsable d'une surdit  de transmission par l'oblitt ration du conduit qu'elle engendre, en rapport avec la st nose du conduit et l'association de secr tions. Une otalgie souvent au premier plan s'associe   ce tableau. L'otite externe n crosante peut  voluer vers une ost ite de la base du c r ne secondaire   une infection du conduit auditif externe. Cette infection grave touche essentiellement le patient immunod prim  et le diab tique. Elle se pr sente comme une otite externe trainante, avec pr sence de tissu de granulation au sein du conduit auditif externe, responsable de la baisse d'audition. Le diagnostic positif est bas  sur un faisceau d'arguments clinique (otoscopie), biologique, radiologique fait d'un scanner et une IRM du rochers avec une scintigraphie au Gallium 67 est utile pour le suivi du traitement antibiotique.

L'infection mycosique du conduit auditif externe, ou otomycose, peut  tre responsable d'une surdit  de transmission. Le diagnostic positif est otoscopique montre des amas blanch tres ou verd tres d'aspect cotonneux, dans un m at   la peau inflammatoire.

###### 1.7. Traumatisme du rocher 62,63 :

En cas de traumatisme cr nien, un traumatisme du rocher peut  tre associ . L'oblitt ration du conduit auditif externe par un fragment d'os tympanal fractur  peut  tre entrainer une surdit  de transmission. Le diagnostic positif est paraclinique bas  sur la TDM du rocher.

###### 1.8. Collapsus du conduit auditif externe 64 :

Le collapsus du conduit auditif externe est rarement primitif. Il est souvent d    un d faut d'amarrage de la conque et du p rioste masto dien lors du temps de fermeture d'une tympanoplastie par voie r troauriculaire. Le diagnostic positif est clinique. Les patients pr sentent une surdit  de transmission qui varie parfois en fonction des mouvements de mastication ou du degr  d'ouverture de la

bouche. L'audiogramme retrouve une surdit  de transmission maximale   l'ouverture de la cavit  buccale. Le Rinne pr domine sur les fr quences aigu s, signe caract ristique des oblitt rations du CAE, et le reflexe stap dien est conserv .

###### 1.9. Malformations cong nitales de l'oreille externe 65 :

Lors d'une aplasie d'oreille, on peut observer une surdit  de transmission par r tr cissement ou st nose compl te du conduit auditif externe. Des malformations ossiculaires et de l'oreille Interne associ es doivent  tre recherch es. Le diagnostic positif est clinique et paraclinique (TDM des rochers).



## 2. Pathologie de l'oreille moyenne

### 2.1. Otite moyenne aiguë 66

L'otite moyenne aiguë est une infection de l'oreille moyenne. Elle fait généralement suite à une IVRS et produit une dysfonction ou une inflammation de la trompe d'Eustache, une pression négative dans l'oreille moyenne et le passage des sécrétions du nasopharynx vers l'oreille moyenne. Le diagnostic est clinique reposant sur l'otoscopie.

### 2.2. Otite sérumuqueuse 67-69

L'otite sérumuqueuse est une pathologie fréquemment associée à une surdité de transmission pouvant atteindre 40 dB. Il s'agit d'une otite moyenne chronique à tympan fermé avec inflammation entraînant une métaplasie de l'épithélium d'oreille moyenne et une collection liquidienne dans les cavités d'oreille moyenne sans signes ni symptômes d'infection aiguë. Le diagnostic positif est clinique et audiologique, repose sur l'otoscopie et la tympanométrie.

La physiopathologie n'est pas univoque. On évoque des facteurs génétiques, la pollution, le tabagisme le RGO, en résumé, tout facteur provoquant une inflammation peut être incriminé. L'allergie constitue un cofacteur. Dans la majorité des cas, l'épanchement régresse spontanément. Dans certains cas, l'évolution se fait vers des complications liées à l'atrophie tympanique ; des poches de rétraction ou des otites moyennes chroniques cholestéomateuses dites dangereuses. Le diagnostic positif fait appel à l'otoscopie et la tympanométrie. La nasofibroskopie fait partie de l'examen systématique en cas d'otite sérumuqueuse unilatérale. L'audiométrie tonale et vocale en champ libre est recommandée au moment du diagnostic ; elle est réalisée également après traitement.

### 2.3. Otite moyenne chronique spécifique

#### 2.3.1. Otite moyenne tuberculeuse 70

L'otite moyenne tuberculeuse est souvent tardif en raison de l'absence de tableau clinique spécifique par rapport aux autres formes d'otite chronique. Le diagnostic positif est clinico-biologique et anatomopathologique basé sur la recherche de bacille de Koch, Des antécédents de tuberculose, retrouvés dans près

de 50% des cas, la non-réponse aux traitements, la présence de granulations pâles dans les cavités de l'oreille moyenne, un CT-scan montrant des opacités diffuses dans un os temporal bien pneumaté sont autant d'éléments suggestifs du diagnostic.

#### 2.3.2. Otite moyenne chronique dans les maladies du système 71

##### Granulomatose avec Poly Angéite (GPA)

La Granulomatose avec Poly Angéite (GPA) est une vascularite systémique nécrosante, dont les lésions siègent préférentiellement dans les voies aériennes supérieures, les poumons et les reins.

Sur le plan otologique, la GW est responsable d'une atteinte inflammatoire de l'oreille externe (chondrite du pavillon) et de l'oreille moyenne avec une obstruction de la

trompe auditive par des granulomes nasopharyngés, responsable de l'installation d'une otite sérumuqueuse. Le diagnostic positif est basé sur un faisceau d'arguments cliniques (otoscopie), biologiques, radiologiques fait d'un scanner + /IRM du rocher avec une étude anatomopathologique.

##### Poly-chondrite atrophiante

Cette maladie auto-immune (PCA) rare est responsable d'une inflammation progressive et récidivante des cartilages, à laquelle succède une destruction des cartilages élastiques des oreilles, du nez, du larynx, de la trachée et des bronches.

Le diagnostic positif est basé sur un faisceau d'arguments clinique (otoscopie), biologique, radiologique fait d'un scanner + /- IRM du rocher avec une étude anatomopathologique.

### 2.4. Perforations tympaniques 72,73

Les perforations tympaniques ont plusieurs étiologies. La perforation séquellaire post-otitique est la plus fréquente. Il n'y a pas d'otorrhée sauf lors d'épisodes d'infections, liée souvent à une baignade ou à un épisode inflammatoire rhinopharyngé. Leur retentissement auditif varie en fonction de leur taille plus qu'en fonction de leur topographie. De plus, une atteinte ossiculaire associée peut aggraver la surdité de transmission. Le diagnostic positif repose sur la clinique et se base sur l'otoscopie, le bilan audiométrique + / scanner du rocher.

### 2.5. Rétractions tympaniques et otite chronique cholestéomateuse 72,74

L'otite chronique atélectasique est une forme d'otite chronique pouvant évoluer jusqu'au cholestéatome. La surdité de transmission s'accompagne volontiers d'une otorrhée. L'otoscopie retrouve une membrane tympanique fine et rétractée.

Les poches de rétraction de la partie postéro-supérieure de la pars tensa ou de l'attique peuvent évoluer du stade de poche de rétraction contrôlable au stade de cholestéatome. L'otite chronique cholestéomateuse est la forme la plus

sévère des otites chroniques. L'interrogatoire révèle le plus souvent un passé otitique. Les signes fonctionnels associent une otorrhée purulente fétide et une surdité progressive.

L'otite fibro-adhésive est une forme d'otite chronique caractérisée par la disparition de la cavité aérienne de la caisse du tympan suite à la prolifération de tissu conjonctif. Le diagnostic positif repose sur la clinique (otoscopie), et la paraclinique (audiométrie +/- scanner du rochers).

### 2.6. Tympanosclérose 72

La myringosclérose correspond à des plaques calcaires blanchâtres au sein de la membrane tympanique. Isolées, ces plaques ne sont pas responsables de troubles de l'audition, mais le témoin d'un passé otitique. Lorsqu'une surdité de transmission est associée, il faut alors rechercher une tympanosclérose avec fixation ossiculaire. Diagnostic positif est basé sur la clinique (otoscopie) et paraclinique (audiométrie + /- scanner du rocher).



## 2.7. Luxations et fractures de la chaîne ossiculaire <sup>75,76</sup>

En cas de contexte post-traumatique, une luxation ou une fracture ossiculaire peut être la cause de la surdité de transmission. Le scanner des rochers permet alors de préciser les modifications anatomiques en rapport avec le traumatisme. Une exploration chirurgicale peut alors montrer un trait de fracture sur les fenêtres ou le promontoire.

Le diagnostic positif repose sur la clinique, l'examen audiolgique et l'imagerie (scanner du rocher).

## 2.8. Les causes tumorales <sup>77</sup>

### 2.8.1. Les tumeurs bénignes de l'oreille moyenne

Correspond à une prolifération lésionnelle bénigne, dont l'origine est l'oreille moyenne. Ils sont dominés par le paragangliome et le schwannome.

#### Le paragangliome tympano-jugulaire

Le paragangliome tympano-jugulaire doit être suspecté face à une lésion rosée battante découverte à l'examen otoscopique chez un patient se plaignant d'une hypoacousie et d'acouphènes pulsatiles homolatéraux. Il s'agit de la tumeur la plus fréquente de l'oreille moyenne. Le diagnostic positif repose sur un faisceau d'arguments clinique, audiométrique et radiologique basé sur L'IRM.

#### Le schwannome de l'oreille moyenne

Les schwannomes sont des tumeurs bénignes qui se développent aux dépens des cellules de Schwann, ces derniers à l'origine de la gaine de myéline des axones des nerfs périphériques. Ces tumeurs n'envahissent généralement pas les tissus mous ou les os adjacents, mais provoquent divers symptômes et une destruction osseuse par effet de pression locale.

Les schwannomes de l'oreille moyenne se développent à partir du nerf facial, la corde du tympan, le nerf d'Arnold ou le nerf de Jacobson. Le diagnostic positif basé sur la clinique (otoscopie), sur le bilan audiolgique et radiologique (IRM/ TDM des rochers).

### 2.8.2. Les tumeurs malignes de l'oreille moyenne <sup>60</sup>

Les tumeurs sont des excroissances dues à une prolifération anormale de cellules de nature cancéreuse prenant naissance à partir de l'oreille moyenne, capables d'envahir et de détruire les tissus qui lui sont adjacents. Elles ont également la capacité à s'étendre. Leurs structures cellulaires sont différentes de celles des tissus où elles se développent ou qu'elles envahissent.

- Carcinome basocellulaire (BCC)
- Carcinome épidermoïde (SCC)
- Mélanome
- Carcinome adénoïde kystique (ACC)

- Adénocarcinome
- Rhabdomyosarcome le type le plus fréquent chez l'enfant • Métastase
- Ostéosarcome
- Lymphome

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, audiométriques et radiologiques le recours au scanner et l'IRM reste indispensable avec biopsie et étude anatomopathologique pour confirmer le diagnostic.

2.9. La surdité de transmission à tympan normal :

### 2.9.1. L'Otospongiose <sup>78</sup>

C'est le premier diagnostic à évoquer devant une surdité de transmission à tympan normal. L'interrogatoire doit rechercher des antécédents familiaux, fréquents mais inconstants, et l'absence d'antécédent personnel otitique. La surdité débute chez l'adulte jeune et s'aggrave habituellement de manière progressive. Elle est souvent initialement unilatérale mais a tendance à se bilatéraliser dans 75 % des cas. Chez la femme, il a été noté que les épisodes hormonaux (grossesse, ménopause) avaient tendance à accélérer l'évolution de la surdité, mais sans preuve formelle ni explication physiopathologique apportée à ce jour.

Le diagnostic positif repose sur la clinique, l'audiologie et l'imagerie notamment la TDM des rochers.

### 2.9.2. Syndrome du marteau fixe : syndrome de House <sup>78,79,80</sup>

Une fixation primitive, souvent bilatérale, de la tête du marteau dans l'épi-tympan par une synostose antérieure ou supérieure, rarement médiale. Se différencie des processus ossifiant secondaires de l'oreille moyenne, qu'ils soient inflammatoires ou traumatiques.

Le diagnostic positif repose sur la clinique (otoscopie) et la paraclinique (audiométrie et scanner des rochers).

### 2.9.3. Syndrome de Minor <sup>78,79,80</sup>

Le syndrome de la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (ou syndrome de Minor) est un syndrome radio-clinique récemment individualisé. Les symptômes sont variables, associant des troubles de l'équilibre souvent déclenchés par le bruit (phénomène de Tullio), une surdité de transmission prédominant sur les graves parfois accompagnée d'hyperacousie et d'autophonie. Les réflexes stapédiens sont présents, contrairement à l'otospongiose. L'analyse des potentiels évoqués vestibulaires myogènes montre de manière caractéristique des réponses amples avec des seuils abaissés.

Le syndrome de Minor peut s'associer à une otospongiose, rendant particulièrement difficile le diagnostic étiologique de la surdité de transmission et surtout la stratégie thérapeutique.



Le diagnostic positif repose sur la clinique (otoscopie /acoumétrie), la paraclinique (audiométrie, tympanométrie, réflexes stapédien /scanner du rochers).

#### 2.9.4. Disjonction de la chaîne ossiculaire <sup>78,79,80</sup>

Perte de solution de continuité de la chaîne ossiculaire, causant la perte d'effet columellaire. Ses étiologies principales sont traumatiques, OMC simples et cholestéatomateuse, malformations congénitales. Elle entraîne une surdité de transmission. L'articulation incudostapédienne est la plus souvent atteinte.

Le diagnostic positif repose sur la clinique (otoscopie /acoumétrie), la paraclinique (audiométrie, tympanométrie, réflexe stapédien /scanner du rochers).

#### 2.9.5. Les malformations de l'oreille moyenne <sup>78,79,80</sup>

Elles sont à évoquer en cas de malformation associée de l'oreille externe mais elles peuvent être isolées. La malformation peut intéresser l'oreille moyenne. Une anomalie morphologique peut être identifiée par l'imagerie mais il existe des cas d'ankylose stapédovestibulaire sans signe radiologique évocateur. C'est l'ancienneté de la surdité, remontant souvent à l'enfance qui doit faire évoquer ce diagnostic et faire mettre en doute celui d'otospongiose ; les formes juvéniles d'otospongioses sont exceptionnelles.

La pathologie malformative peut atteindre aussi l'oreille Interne. Il existe quelques cas de surdités de transmission liées à une malformation d'oreille interne. C'est le cas des oreilles Geysler avec une communication anormale entre le fond du conduit auditif interne et la cochlée, des malformations des canaux semicirculaires (déhiscences ou dilatations) ou de l'élargissement de l'aqueduc vestibulaire.

Le diagnostic positif repose sur le bilan clinique, et radiologique :IRM des rochers + /-scanner du rochers.

#### 2.9.6. Autres ankyloses stapédovestibulaires <sup>78,79,80</sup>

Elles constituent les diagnostics différentiels de l'otospongiose, du fait de leur rareté. Il faut évoquer l'ostéogénèse imparfaite (maladie dite « des os de verre ») ou l'ostéopétrose, ainsi que la maladie de Paget. Pour cette dernière le mécanisme de l'atteinte transmissionnelle est encore discuté. Il pourrait s'agir d'une ankylose stapédovestibulaire mais aussi d'un effet de troisième fenêtre cochléaire lié à la dystrophie osseuse péricochléaire. Ce dernier mécanisme rendrait mieux compte des échecs de la chirurgie stapédienne dans cette maladie. Le diagnostic positif repose sur la clinique (otoscopie).

## B ) Surdité de perception

### 1. Surdités de perception endocochléaires

#### 1.1. Chez l'enfant

La surdité de perception de l'enfant peut être classée selon son caractère unilatéral ou bilatéral, selon son degré, son moment de survenue et son étiologie.

Selon son degré, une surdité est considérée comme légère lorsque le seuil auditif

est situé entre 21 et 40 dB, modérée entre 41 et 70 dB, sévère entre 71 et 90 dB et profonde au-delà de 91 dB. En fonction du moment de survenue par rapport à l'âge d'acquisition du langage, la surdité peut être pré-linguale (avant 2 ans), péri-linguale (entre 2 et 4 ans) et post-linguale (au-delà de 4 ans). La surdité est aussi classée en fonction de son mécanisme, elle est acquise (secondaire à une variété d'affections incluant les infections intra-utérines, médicaments ototoxiques, infections post natales, post méningitiques et post traumatiques...) ou génétique (héréditaire). Cette dernière, en fonction de sa présentation peut être syndromique ou non-syndromique. 30% des surdités restent par ailleurs sans cause identifiée, elles sont dites idiopathiques.

Le Bilan étiologique de la surdité de perception endocochléaire de l'enfant repose sur :

#### 1.1.1. Examen clinique

Une fois que le diagnostic de SP a été posé, un interrogatoire rigoureux incluant les antécédents personnels et familiaux est entrepris à la recherche de facteurs de risque. Il permet aussi de suspecter les troubles associés. L'examen clinique consiste en examen ORL et général à la recherche de signes en faveur d'un syndrome associé à la SP.

#### 1.1.2. Imagerie

La tomodensitométrie (TDM) et l'IRM font partie intégrante de l'évaluation globale des enfants malentendants. Mafong et al. ont déterminé que 39 % des enfants atteints de surdité neurosensorielle présentaient une anomalie au scanner de l'os temporal ou à l'IRM.

La Tomodensitométrie des Rochers permet l'examen des structures osseuses cochléo-vestibulaire à la recherche de malformations, mais également des malformations associées de l'oreille moyenne et externe.

L'imagerie par résonance magnétique IRM offrent une meilleure résolution des tissus mous. Lin et al. ont rapporté que 40 % des enfants atteints de surdité de perception profonde avait des résultats IRM anormaux et 24 % avaient des résultats IRM qui pourraient expliquer leur perte auditive .

L'anomalie la plus fréquente retrouvée à l'imagerie est l'élargissement de l'aqueduc vestibulaire, avec ou sans partition cochléaire incomplète. Différents degrés de dysplasie vestibulaire et cochléaire peuvent également être retrouvés. De plus, nerfs cochléaires absents ou hypoplasiques, ce qui peut avoir une implication dans la décision d'implantation cochléaire.

#### 1.1.3. Bilan biologique

Environ la moitié des causes non génétiques de SNHL sont dues à des infections prénatales et périnatales, les infections TORCHES (toxoplasmose, rubéole, CMV, herpès et syphilis) en particulier. Parmi ceux-ci, le CMV congénital (CMV) est de loin la cause la plus fréquente de surdité de perception bilatérale. Son diagnostic biologique doit se faire dans les premiers 21 jours par PCR, afin de discerner une



infection prénatale qui est associée à la surdité, d'une infection post-natale sans risque sur l'audition.

#### 1.1.4. Consultation de génétique

Plus de 100 gènes ont été impliqués dans la cause génétique de la SNHL, et des tests spécifiques aux gènes sont disponibles pour bon nombre de ces gènes. En l'absence d'arguments pour une cause acquise, et même s'il n'y a pas d'antécédent familial de surdité, il est très probable que la surdité soit génétique. Une consultation génétique est judicieuse, surtout en cas de surdité bilatérale sévère ou profonde congénitale, ou de consanguinité, pour réaliser l'analyse des gènes les plus fréquents (connexines 26 et 30), ou de gènes spécifiques en cas de malformation cochléovestibulaire.

#### 1.1.5. Examen ophtalmologique avec fond d'œil

Tous les enfants atteints de SP doivent être référés pour une évaluation ophtalmologique.

Les enfants atteints de SP, une diminution de l'acuité visuelle non reconnue peut entraîner des problèmes de communication supplémentaires, qui peuvent être critiques chez ces enfants, qui sont déjà à risque de retards de la parole et du langage. De plus, des anomalies ophtalmologiques peuvent être associées à une surdité syndromique, aidant ainsi à identifier un syndrome connu (ex : Usher, Stickler).

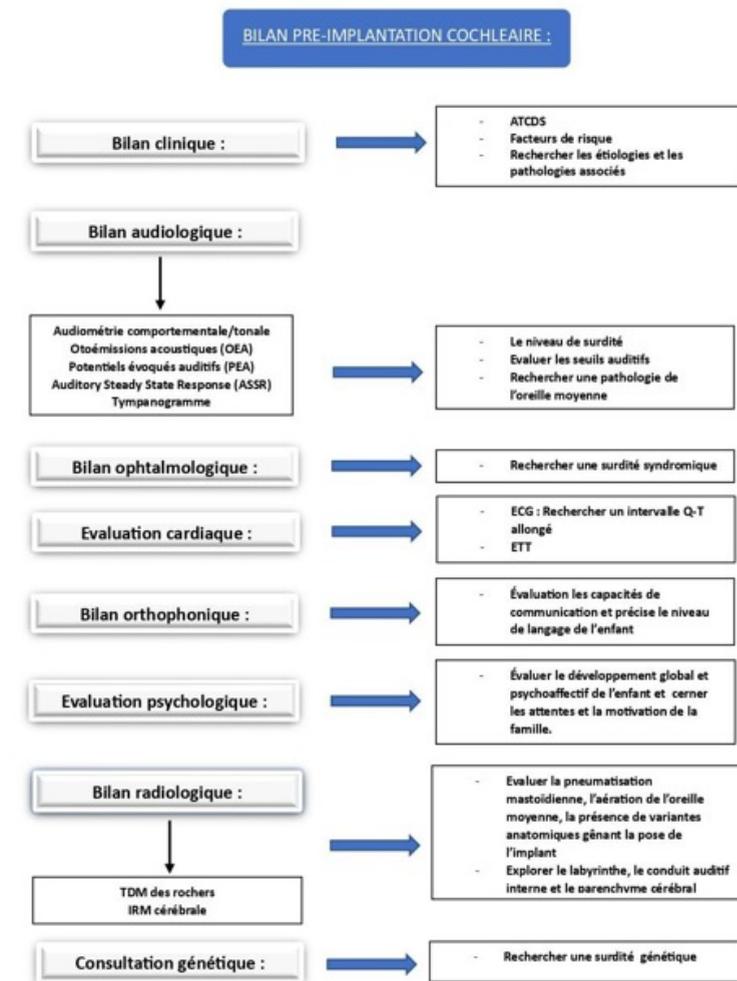
#### 1.1.6. Diagnostic des troubles associés

Le bilan psychomoteur et le bilan vestibulaire, dès qu'il existe un retard postural ou des chutes fréquentes, afin de proposer une rééducation appropriée ; et en cas d'aréflexie vestibulaire bilatérale associée à une surdité profonde, électrocardiogramme en cas de surdité profonde congénitale ; échographies rénale et cardiaque lors de malformation de l'oreille externe ; cytochimie urinaire, surtout en cas de surdité évolutive à l'adolescence.

#### 1.1.7. Bilan pré-implantation

L'implantation cochléaire est toujours précédé d'un bilan préimplantation plus particulièrement chez l'enfant. (Figure 10)<sup>81</sup>

#### Bilan pré-implantation cochléaire<sup>81</sup>



Ce bilan comprend la réalisation d'un bilan pré-implantation multidisciplinaire à la recherche des contre-indications et permet d'asseoir son indication.

Ce bilan comporte : Un examen ORL, un bilan audiophonologique (une audiométrie tonale et vocale avec et sans appareillage auditifs, potentiel auditif précoce, ASSR), un bilan radiologique par Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique, un bilan vestibulaire et un bilan orthophonique et psychologique et un entretien avec guidance parentale.

### 1.2. Chez l'adulte

#### 1.2.1. Presbycousie : (Bilatérale)<sup>34,82,83,84</sup>

Secondaire au vieillissement des structures neurosensorielles de l'oreille interne et des centres auditifs.

C'est une surdité de perception bilatérale, progressive et symétrique prédominant sur



les fréquences aigues survenant chez un sujet de plus de 50-60 ans. Les acouphènes sont présents dans 10 à 40% des cas et il n'y a pas de vertige.

Le diagnostic positif repose sur un bilan audiolinguistique +/- imagerie notamment IRM des rochers. (Figure 11) 84

L'impédancemétrie montre un recrutement et l'audiométrie vocale apprécie la valeur réelle de l'audition qui retrouve une altération plus marquée que l'audiogramme.

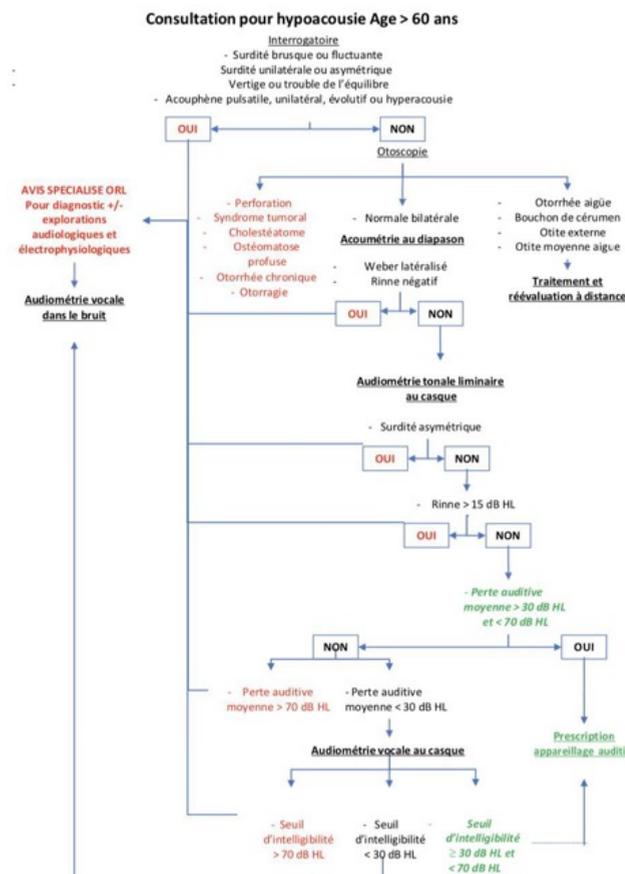
### 1.2.2. Maladie de Ménière : (unilatérale ou bilatérale) 85,86

Affection idiopathique du labyrinthe membraneux dont le substratum anatomique est un hydrops endolymphatique.

Le diagnostic est clinique associant une triade faite de crises vertigineuses de plusieurs minutes à quelques heures, une surdité de perception fluctuante prédominant sur les graves avec sensation de plénitude de l'oreille et des acouphènes.

L'évolution est imprévisible, paroxystique avec rémission entre les crises, puis diminution des crises vertigineuses versus une aggravation de la surdité et des acouphènes qui deviennent invalidants.

CAT devant une surdité chez le sujet âgé 84



### 1.2.3. Surdit  brusque : (le plus souvent unilat rale, peut  tre bilat rale) 87,88

Urgence m dicale : apparition brutale d'une surdit  de perception unilat rale d'au moins 30db sur 3 fr quences successives et sans cause d celable.

Le diagnostic positif est clinique confirme l'atteinte auditive isol e et l'audiogramme permet de d terminer le pronostic en fonction de l'aspect de la courbe.

Les PEA  liminent une atteinte r tro-cochl aire r v l e par une surdit  brusque, l'IRM  limine un processus tumoral et  tudie le signal intra-labyrinthique.

### 1.2.4. Labyrinthite : (unilat rale +++ ou bilat rale) 89

Les labyrinthites sont divis es en deux groupes :

- Labyrinthite S rieuse : par inflammation du labyrinthe secondaire   une otite moyenne aig e ou r chauffement d'une OMC, par passage de toxines bact riennes   travers les fen tres ou par voie h matog ne (syphilis, oreillons, herpes, varicelle) ;
- Labyrinthite Suppur e : par envahissement bact rien de l'oreille interne avec destruction cochl o-vestibulaire qui est irr versible.

Le tableau clinique associe une surdit  de perception, des acouph nes et des vertiges. Le diagnostic repose sur l'audiom trie, l' tude du reflexe stap dien, l'imagerie (TDM, IRM) et les examens biologiques.

### 1.2.5. Surdit s toxiques : (unilat rale ou bilat rale) 26

Surdit  de perception irr versible pr dominant sur les fr quences aigues. Li    une destruction toxique des cellules cili es de l'oreille interne.

Elle peut  tre bilat rale et sym trique si le produit est administr  par voie g n rale, d'o  l'int r t de la pr vention et de la surveillance (surveillance des fonctions r nales, respect des doses, surveillance par des audiogrammes   r p tition des malades   risque).

### 1.2.6. Causes traumatiques : (unilat rale ou bilat rale) 22,62

#### Fracture du rocher

Trait de fracture passant par le labyrinthe avec surdit  irr versible, ou simple commotion labyrinthique r versible si traitement pr coce.

#### Fistule p rilymphatique

C'est une br che microscopique au niveau de la coque osseuse de l'oreille interne, responsable d'une surdit  de perception fluctuante avec vertige positionnel.

Elle peut  tre Secondaire   un traumatisme cr nien, blast auriculaire ou barotraumatisme.

#### Traumatisme sonore

Aigu : Le d ficit unilat ral est le plus souvent caus  par l'exposition d'une oreille  



un bruit impulsionnel (explosion de pétard, tir d'arme à feu) ou à un bruit continu (alarme près d'une oreille, sifflet, etc.). Il est généralement localisé sur les fréquences 4000 et 6000 Hz. Les atteintes scotomiques ont souvent un mauvais pronostic en termes de récupération.

Chronique : il rentre dans les surdités professionnelles par exposition répétée ou prolongée à un bruit.

### Traumatismes liés à l'exposition aux variations de pression

En phase aiguë, la perte auditive est rarement de type pure perception en raison des atteintes de l'oreille moyenne associées. À long terme, une surdité de perception peut être une séquelle. Les autres effets de l'exposition aux variations de pression sont les accidents aéro-emboliques, qui surviennent lorsque des bulles de gaz d'azote inhalé à haute pression se forment et se concentrent dans les tissus, notamment lors de la plongée sous-marine avec bouteille. La symptomatologie est caractérisée par la présence de signes cutanés, ostéo-articulaires et surtout neurologiques marquant la gravité de l'affection.

#### 1.2.7. Otospongiose labyrinthisée : (unilatérale ou bilatérale) <sup>90,91</sup>

Elle peut être l'évolution terminale d'une otospongiose ou la forme de début.

#### 1.2.8. Surdités auto-immunes : (bilatérale) <sup>71</sup>

Rares. Diagnostic facile lorsqu'elles surviennent dans un contexte évident : lupus, périartérite noueuse, (GPA), syndrome de Cogan (kératite, surdité de perception et vascularite)

#### 1.2.9. Causes vasculaires : (bilatérale) <sup>71</sup>

Microangiopathie, d'où l'intérêt de lutter contre le diabète et l'HTA par vasodilatateurs et anti-ischémiques.

#### 1.2.10. Bilan pré-implantation chez l'adulte

Le bilan pré-implantation cochléaire comporte :

- Une anamnèse portant sur l'histoire de la surdité (ancienneté, évolutivité, port d'appareils auditifs) ;
- L'examen clinique oto-rhino-laryngologique recherche une pathologie associée. Une otite séromuqueuse n'est pas une contre-indication à l'IC, une suppuration de l'oreille doit être traitée au préalable ;
- Un bilan auditif complet, avec audiométrie tonale et vocale sans et avec appareils auditifs, potentiels évoqués auditifs pour confirmer objectivement les seuils auditifs, et éventuellement les otoémissions ;
- Un bilan vestibulaire, pour limiter les troubles d'équilibre postopératoires, en privilégiant l'implantation de l'oreille déjà atteinte de déficit vestibulaire le cas échéant ;
- Un bilan d'imagerie médicale ;

- Un bilan orthophonique de la communication, qui évalue les stratégies compensatoires utilisées par le patient pour compenser sa déficience auditive : lecture labiale, suppléances mentales, appétence à la communication ;
- Un bilan psychologique, pour déterminer dans quelle mesure les capacités cognitives du patient peuvent lui permettre de décoder le message électrique transmis par l'IC, bien qu'il soit simplifié par rapport aux informations transmises par un système auditif intact. La motivation du patient et de son entourage, et sa volonté de s'impliquer dans la réhabilitation post-chirurgicale sont également prises en compte.

L'équipe d'implantation est ainsi pluridisciplinaire et comprend un médecin oto-rhino-laryngologiste, l'orthophoniste, l'audioprothésiste, le psychologue,

l'assistante sociale lorsque cela est nécessaire. Le plateau technique, la composition de l'équipe posant l'indication et assurant la prise en charge, ainsi que le seuil d'activité minimale doivent être conforme aux recommandations. Un strict encadrement de cette activité, qui s'exerce par le biais de son financement, est recommandé, elle est soumise de manière annuelle à une évaluation par la commission nationale responsable.

## 2. Surdités de perception rétro-cochléaires

### 2.1. Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

Le schwannome vestibulaire (ou neurinome de l'acoustique) est la principale étiologie des surdités de perception rétro-cochléaire à évoquer devant l'installation progressive d'une surdité de perception unilatérale s'accompagnant souvent d'acouphènes, voire de vertiges ou d'instabilité. Il peut se manifester également par un tableau de surdité brutale.

L'atteinte est le plus souvent unilatérale (95 %). Les cas d'atteinte bilatérale s'intègrent la plupart du temps dans le cadre d'une neurofibromatose de type II.

Le diagnostic positif est basé sur le bilan audiolinguistique (audiométrie tonale et vocale), le bilan vestibulaire (VNG), les PEAP et l'IRM qui confirme le diagnostic.

Les autres tumeurs de l'angle ponto cérébelleux sont : les méningiomes, les kystes, les métastases, l'hémangiome caverneux, gliome...

### 2.2. Neuropathies auditives <sup>92-94</sup>

Les neuropathies auditives regroupent les atteintes de l'audition dues principalement à la défaillance des voies auditives rétro-cochléaires, alors que les fonctions cochléaires typiques, notamment la sélectivité fréquentielle, sont en règle générale préservées.

L'étiologie de l'enfant et de l'adulte est dominée par les atteintes neurologiques dégénératives (maladie de Charcot-Marie-Tooth, sclérose en plaques, maladie de Friedrich).

Le diagnostic positif repose sur une grande discordance entre les seuils auditifs en audiométrie tonale liminaire et l'audiométrie vocale, associée à une altération des



PEAP.

Dans tous les cas, l'IRM de l'angle ponto-cérébelleux est indispensable pour éliminer un neurinome de l'acoustique, une aplasie ou dysplasie du nerf cochléaire.

### 3. Surdit  d'origine centrale

#### 3.1. Presbyacousie   participation centrale 82

Comme cela a  t  d j  mentionn , le sujet  g  peut vraisemblablement souffrir de troubles centraux de l'audition se confondant avec, ou faisant partie du tableau de certaines presbyacousies. En fait, d s la sixi me d cennie, des troubles

auditifs centraux de la personne  g e seraient en rapport avec une d t rioration progressive du corps calleux, r sultant en une diminution des transferts d'information auditive inter-h misph rique. Dans cette maladie, une pr disposition g n tique est r elle. Le diagnostic est bas  sur le bilan clinique et audiolinguistique et radiologique notamment l'IRM c r brale.

#### 3.2. Dysfonction auditive obscure (« obscure auditory dysfunction ») et surdit  cach e

Parmi les atteintes obscures de l'audition, il existe une entit  clinique qui regroupe les patients  prouvant de grandes difficult s auditives dans les milieux bruyants alors que leurs tests auditifs p riph riques sont normaux.

Parmi les sympt mes, l'hyperacousie et les difficult s de reconnaissance vocale dans le bruit sont au premier plan. De plus, la perception des hautes fr quences est pr cocement alt r e.

Le diagnostic positif est bas  sur le bilan audiolinguistique au bruit.

#### 3.3. Autres moins fr quentes 95

##### 3.3.1. Infarctus cortico-sous-corticaux, h morragies c r brales

L'atteinte vasculaire embolique bilat rale, tr s rare, est la principale cause des trois tableaux s miologiques classiques de surdit  verbale, surdit  corticale et d'agnosie auditive.

##### 3.3.2. Les infections (enc phalites, m ningites purulentes, prions)

Les atteintes virales par exemple par le virus de l'immunod fiance humaine (VIH), les infections opportunistes du syst me nerveux central au cours du syndrome de l'immunod fiance acquise sont toutes pourvoyeuses d'atteintes centrales de l'audition.

##### 3.3.3. Tumeurs

Toute tumeur si geant sur le trajet des voies centrales ou au niveau du cortex auditif peut entra ner une surdit  centrale.

Le diagnostic est bas  sur l'IRM.

##### 3.3.4. Chirurgie

  c t  des l sions chirurgicales imputables   l'extirpation de n oplasies centrales, les lobotomies et commissurotomies interrompant des connexions inter h misph riques, comme par exemple les sections du corps calleux, entra nent des perturbations auditives centrales.

#### 3.3.5. Scl rose en plaques

Il convient de mentionner ici que la scl rose en plaques peut s'accompagner de troubles auditifs centraux. La d g n rescence neuronale concerne aussi les voies auditives.



## IV – RECOMMANDATIONS THÉRAPEUTIQUES

La surdité est un handicap majeur qui entrave la qualité de vie du patient sourd. Sa prise en charge est un processus long et très coûteux, mais qui reste nécessaire car elle permet d'améliorer la qualité de vie des personnes sourdes en leur offrant un accès équitable à l'éducation, à l'emploi leur assurant ainsi une meilleure intégration sociale, ce qui contribue à la réduction des disparités socio-économiques qui avant contribuaient fortement à leur isolement et leur marginalisation.

C'est dans cet esprit que le Ministère de la santé et de la Protection Sociale a mis en œuvre un programme national de dépistage néonatal de la surdité.

Ce protocole de prise en charge de la surdité nécessite pour son application à large échelle dans toutes les zones du Maroc, une mise à niveau des structures de santé en :

- Ressources humaines : oto-rhino-laryngologistes, pédiatres, sage-femme, personnel infirmier, orthophonistes, psychomotriciens, psychologues, audioprothésistes et techniciens de maintenance du matériel ;
- Formation dans le domaine de la prise en charge de la surdité ;
- Matériel médico-technique : moyens de dépistage, diagnostic et de prise en charge thérapeutique ;
- Dispositifs médicaux : prothèses ossiculaires, prothèses auditives et implants cochléaires, ...

L'objectif est de rendre disponible les différents acteurs impliqués dans ce protocole pour une meilleure prise en charge de la surdité et le maintien d'un bon suivi post-thérapeutique à court et à long terme.

### a. La surdité de transmission et la surdité mixte

#### 1. Pathologie de l'oreille externe

##### 1.1. Causes infectieuses

###### 1.1.1. Otite externe diffuse <sup>61</sup>

Recommandation 1 : (Grade B)
Le traitement de base de l'otite externe non compliquée comprend généralement des gouttes d'antibiotiques topiques
Recommandation 2 : (Grade A)
Les gouttes d'antibiotique sont associées au contrôle de la douleur sans l'usage de l'antibiothérapie.

En général, les gouttes antibiotiques sont sûres et bien tolérées. Les antibiotiques topiques courants indiqués pour l'otite externe sont prescrits pendant une durée variable en fonction de l'étiologie. On en distingue :

- Les gouttes composées de polymyxine B, néomycine et hydrocortisone : 3 à 4 gouttes dans l'oreille atteinte quatre fois par jour ;
- Les gouttes composées de l'ofloxacine : 5 gouttes dans l'oreille affectée deux fois par jour ;
- Les gouttes composées de ciprofloxacine avec hydrocortisone : 3 gouttes dans l'oreille affectée deux fois par jour.

Recommandation 3 : (Grade C)
Les patients présentant un œdème marqué du conduit auditif nécessitent la mise en place de l'Otowitz pour faciliter l'administration du médicament et réduire l'œdème du conduit auditif externe.

##### 1.1.2. Otite externe localisée (furoncle) <sup>61</sup>

Recommandation 4 : (Grade C)
Le traitement de base du furoncle du conduit auditif externe fait appel à une antibiothérapie visant le staphylocoque associé à des gouttes antibiotiques topiques et au contrôle de la douleur.

##### 1.1.3. Otite externe nécrosante

Recommandation 5 : (Grade C).
Le traitement repose sur une bi-antibiothérapie parentérale en hospitalisation visant le Pseudomonas aeruginosa et le staphylocoque doré associé aux antalgiques et aux aspirations sous microscope.

#### 1.2. Causes mécaniques

##### 1.2.1. Bouchon de cérumen bouchon épidermique <sup>53,54</sup>

Recommandation 6 : (Grade B)
Les méthodes d'extraction du cérumen couramment utilisées en pratique clinique : Les agents céruminolytiques, l'irrigation ou lavage auriculaire et une ablation prudente par micro-aspiration.
Recommandation 7 : (GPP)
L'extraction du cérumen peut nécessiter l'utilisation de micro-instruments.

##### 1.2.2. Corps étranger

Recommandation 8 : (Grade C)
La prise en charge repose sur l'ablation du corps étranger, sous microscope ou utilisant l'oto-endoscopie parfois sous anesthésie générale surtout chez l'enfant.
Recommandation 9 : (GPP)
L'usage d'antibiotique topique ou par voie générale peut être prescrits en cas d'infection.



### 1.3. Tumeurs bénignes et malignes de l'oreille externe <sup>60,77</sup>

#### 1.3.1. Tumeur bénigne

Recommandation 10 : (Grade C)
Pour le traitement des lésions bénignes, plusieurs options sont disponibles, notamment : L'exérèse chirurgicale.
Recommandation 11 : (GPP)
D'autres options sont disponibles, notamment : la cautérisation électrique, la cryothérapie ou l'instillation de l'acide trichloracétique pur.

Des traitements supplémentaires peuvent être proposés : Injections ou crèmes de corticoïdes, pansements ou gels de silicone, thérapie au laser.

#### 1.3.2. Tumeur maligne

Recommandation 12 : (Grade C)
La chirurgie est considérée comme le traitement de choix, offrant un taux élevé de guérison en contrôlant les marges histologiques.

#### 1.4. Cholestéatome de l'oreille externe

Recommandation 13 : (Grade C)
Le traitement du cholestéatome est chirurgical. Le but de la chirurgie est d'éradiquer complètement la matrice du cholestéatome, ainsi que les tissus osseux lysés sous-jacents. Lorsque le cholestéatome est limité au conduit, on peut avoir recours à une canaloplastie. Une tympanoplastie en technique ouverte avec ou sans reconstruction du conduit s'impose en cas d'extension vers l'oreille moyenne. La reconstruction du défaut osseux en regard du site cholestéatome après exérèse chirurgicale peut être réalisée par interposition d'un fragment de cartilage recouvert par l'aponévrose temporale et une greffe de peau.

### 1.5. Causes traumatiques <sup>62</sup>

#### 1.5.1. Les fractures du CAE

Recommandation 14 : (Grade C)
Le traitement repose sur les soins locaux, après repositionnement des lambeaux cutanés et un pansement expansif type Pop-Oto-wick, pour éviter toute sténose cicatricielle. La réduction du foyer de fracture peut s'avérer nécessaire en cas de fracture du condyle mandibulaire.

#### 1.5.2. Les brûlures du CAE

Recommandation 15 : (GPP)
De nombreuses procédures concernant la reconstruction de l'oreille : la reconstruction immédiate avec du cartilage costal autologue, la reconstruction secondaire, la reconstruction avec des matériaux alloplastiques, l'expansion tissulaire, les greffes de peau ou les lambeaux micro vasculaires.

### 1.6. Malformations de l'oreille externe: (Voir malformations de l'oreille moyenne)

## 2. Pathologie de l'oreille moyenne

### o Surdit  de transmission   tympan pathologique

#### 2.1. Causes infectieuses et inflammatoires

##### 2.1.1. Otite moyenne aigue <sup>66</sup>

Recommandation 16 : (Grade A)
Le traitement est essentiellement m�dical, l'antibioth�rapie fait appel � l'amoxicilline � forte dose en premi�re intention.

Recommandation 17 : (Grade C)
L'antibioth�rapie fait appel l'amoxicilline-acide clavulanique s'il y'a une notion de prise d'amoxicilline dans le 30 derniers jours ou ant�c�dents d'OMA � r�p�tition r�sistante � l'amoxicilline.

Recommandation 18 : (Grade B)
L'usage des c�phalosporines telles que le c�furoxime-ax�til ou cefpodoxime-prox�til est indiqu� en cas d'allergie aux p�nicillines sans allergie aux c�phalosporines.

Recommandation 19 : (Grade B)
En cas d'allergie aux b�ta-lactamines, le traitement antibiotique fait appel aux macrolides tels que l'�rythromycine.

Recommandation 20 : (GPP)
Le parac�tamol est l'antalgique antipyr�tique de premi�re intention. Les corticost�ro�ides comme anti-inflammatoires peuvent am�liorer les sympt�mes particuli�rement l'otalgie mais ils ne font pas de diff�rence significative dans l'am�lioration des signes cliniques et la r�solution de l'�panchement de l'oreille moyenne et la r�currence de l'OMA. Les gouttes auriculaires contenant des antibiotiques n'ont aucune indication.

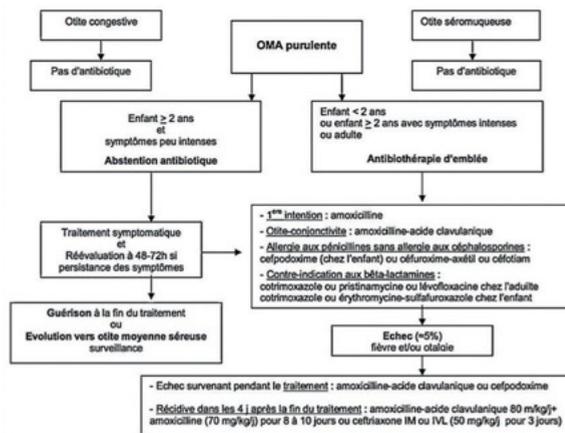
Les Indications des traitements de l'OMA sont <sup>66,96</sup>

Recommandation 21 : (Grade B)
<ul style="list-style-type: none"> <li>En cas d'OMA congestive : pas d'antibiotique, � condition de r�evaluer le patient apr�s 48h � 72h.</li> <li>En cas d'OMA purulente : 2 cas de figures : <ul style="list-style-type: none"> <li>Enfant de plus de 2 ans avec sympt�mes peu bruyants : traitement symptomatique et r�evaluation apr�s 48h � 72h.</li> <li>Enfant �g� de moins de 2 ans ou plus de 2 ans avec sympt�mes bruyants : traitement antibiotique et traitement symptomatique.</li> </ul> </li> </ul>

Recommandation 22 : (GPP)
Le traitement chirurgical est r�serv� dans les formes r�sistantes au traitement antibiotique ou hyperalgique. Il consiste � une paracent�se avec pr�l�vement bact�riologique. Le traitement peut �tre fait appel � la mise en place d'a�rateur transtympanique (ATT) dans les formes r�cidivantes. Le traitement chirurgical � type de masto�dectomie peut �tre indiqu� dans les OMA compliqu�es de masto�dite. (Figure 12 <sup>96</sup> )



Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique de l'otite moyenne aigue <sup>96</sup>



### 2.1.2. Otite sérumuqueuse <sup>53,55,80,81,68</sup>

#### Recommandation 23 : (GPP)

Le traitement médical fait appel aux corticoïdes par voie orale. Ce traitement peut être associé à des lavages nasaux par du sérum physiologique et/ou une corticothérapie nasale.

#### Recommandation 24 : (Grade A)

Les antibiotiques, les décongestionnants et les antihistaminiques n'ont montré, selon plusieurs études, aucun bénéfice dans le traitement de l'OSM. La pose d'aérateurs transtympaniques est indiquée dans le traitement des otites sérumuqueuses en cas d'atteintes auditives légères à modérées pendant plus de 3 mois, en cas de retentissement sur le langage ou en cas de modification de la membrane tympanique. Elle fait appel à des aérateurs de courte durée en cas de premier épisode de l'OSM ou à un aérateur de longue durée en cas de récurrence ou de poche de rétraction (PDR). L'adénoïdectomie par curetage en association avec la pose d'aérateurs permet de diminuer le risque de récurrences d'OSM. Ce geste chez l'enfant de moins de 4 ans doit être réservé à l'hypertrophie des végétations adénoïdes symptomatique compte tenu du risque hémorragique.

#### Recommandation 25 : (Grade B)

Les méthodes d'auto-insufflation ou d'insufflation tubaire au ballon peuvent être utilisées comme traitement chez l'enfant compliant de plus de 4 ans.

### 2.1.3. Otite moyenne chronique : Cholestéatome de l'oreille moyenne <sup>74,99</sup>

#### Recommandation 26 : (Grade C)

Le traitement médical permet de réduire l'otorrhée par un traitement local et général à base d'antibiotique associée à une corticothérapie orale.

#### Recommandation 27 : (Grade A)

Le gold standard est le traitement chirurgical : La tympanoplastie en technique fermée : englobe les techniques chirurgicales qui respectent ou restaurent la paroi postérieure du conduit auditif externe. La tympanoplastie en technique ouverte : C'est la création d'une cavité unique qui réunit l'ensemble des cavités mastoïdienne et de l'oreille moyenne avec le conduit auditif externe par la suppression de la paroi postérieure et du mur de la logette.

#### Recommandation 28 : (Grade C)

Épitympanotomie transcanalaire : donnant une exposition suffisante sur les lésions et sur la chaîne ossiculaire, s'adresse à des petits cholestéatomes en sacs strictement limités à l'attique, celles-ci font appel à l'usage des optiques 0° ou 30° pour le contrôle aux espaces qui ne sont pas contrôlés au microscope.

### Les techniques de réhabilitation auditive après chirurgie du cholestéatome

#### Recommandation 29 : (Grade C)

Les techniques de réhabilitation auditive peuvent être chirurgicale faisant appel à la tympanoplastie type I ou à la tympanoplastie associée à une ossiculoplastie. Les matériaux utilisés sont variables en fonction des situations : En cas d'étrier complet et mobile, on privilégiera les matériaux autologues (corps d'enclume, tête de marteau, corticale osseuse ou plateaux cartilagineux). Si les matériaux autologues ne sont pas utilisables, on utilisera une prothèse partielle (PORP). En cas de lyse de la superstructure de l'étrier et de platine mobile, les prothèses totales (TORP) représentent le matériel de choix. On peut faire appel à l'usage des prothèses auditives par voie aérienne après une tympanoplastie en technique fermée ou une technique ouverte avec une bonne épithémisation. La prothèse à ancrage osseux est indiquée en cas d'oreille humide ou instable et après tympanoplastie en technique ouverte ne donnant pas de bon résultat audiolinguistique après prothèse conventionnelle.

### 2.1.4. Otite moyenne chronique spécifique

#### Otite moyenne chronique tuberculeuse

#### Recommandation 30 : (GPP)

Le traitement est essentiellement médicamenteux, consistant en une association : l'isoniazide (INH) 15 mg/kg, la rifampicine (RMP) 10 mg/kg, le pyrazinamide (PZA) 40 à 50 mg/kg, et l'éthambutol (EMB) 40 à 50 mg/kg, pour une durée de six à neuf mois. Le traitement associe généralement une aspiration auriculaire sous microscope. Un geste chirurgical peut être nécessaire en cas de complications. Il peut s'agir d'une tympanoplastie, d'un drainage d'abcès sous-périosté, d'une exérèse de séquestre osseux ou d'une décompression chirurgicale du nerf facial.

#### Otite moyenne chronique dans les maladies de système <sup>71</sup>

#### Recommandation 31 : (GPP)

La prise en charge repose sur le traitement étiologique. Ce traitement peut être associé à :  
 • Traitements chirurgicaux par pose d'aérateurs trans tympaniques en cas d'OSM. »  
 • Méthodes d'insufflation tubaire par l'intermédiaire l'auto insufflation ou l'insufflation instrumentale ou kinésithérapie tubaire en cas de dysfonctionnement de la trompe d'eustache.

#### Recommandation 32 : (Grade B)

Ce traitement étiologique peut aussi être associé à :  
 • Prothèse auditive par voie aérienne ou osseuse en fonction du type de la surdité.



### 2.1.5. Les séquelles d'otite moyenne chronique <sup>72</sup>

#### Les perforations tympaniques <sup>73, 100, 101</sup>

##### Recommandation 33 : (Grade C)

Les tympanoplasties type I sont des procédés chirurgicaux visant à réparer une membrane tympanique perforée, avec une chaîne ossiculaire intacte.  
Plusieurs matériaux autologues sont utilisés pour le greffon tympanique : l'aponévrose temporale, le périchondre, la graisse, le cartilage de la conque, de la fossette triangulaire du pavillon de l'oreille ou du tragus. L'usage simultané des différents greffons peut être envisagé.

##### Recommandation 34 : (Grade A)

Les tympanoplasties type II se font généralement sous anesthésie générale sous microscope ou sous endoscope.

##### Recommandation 35 : (Grade C)

- Les tympanoplasties avec ossiculoplasties sont des procédés chirurgicaux ont pour but la restauration de la continuité de la chaîne ossiculaire tout en réparant la membrane tympanique (Tableau 4101). L'ossiculoplastie fait appel à des matériaux autologues tels que le corps de l'enclume ou la tête du marteau ou l'os mastoïdien ou à des prothèses ossiculaires en hydroxyapatite ou en titane type PORP ou TORP.
- Les prothèses auditives par voie aérienne peuvent être utilisées après tympanoplastie ou une ossiculoplastie en cas d'insuffisance du résultat audiométrique.

#### Les types de tympanoplasties <sup>101</sup>

Type I	Myringoplastie par l'aponévrose ou cartilage ou la graisse. Sans geste ossiculaire.
Type I	Interposition de matériel entre le marteau et l'étrier présent <ul style="list-style-type: none"> <li>• Matériel autologue : corps de l'enclume, cartilage ou marteau.</li> <li>• Matériel biocompatible :                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- PORP (Partial Ossicular Replacement Prothesis)</li> <li>- Ciment</li> </ul> </li> </ul>
Type III	Interposition de matériel entre le marteau et la platine (étrier absent) : <ul style="list-style-type: none"> <li>• TORP (Total Ossicular Replacement Prothesis),</li> <li>• Ou le marteau en entier placé dans son long axe</li> </ul>
Type IV	Indiquée si absence d'étrier. La reconstruction consiste à placer un système rigide entre le marteau et la fenêtre ovale.

#### Les poches de rétraction et otite atélectasique <sup>72</sup>

Le traitement de la poche de rétraction ou de l'oreille atélectasique fait appel à :

- **Traitement médical : Antibiotique, corticoïdes, antalgique, lavage nasal**

##### Recommandation 36 : (Grade C)

- Traitement chirurgical :
- Plusieurs procédés chirurgicaux ont été décrits afin de prévenir une évolution dangereuse vers le cholestéatome :
- La pose d'ATT;
- L'excision de la poche avec pose d'ATT;
- La dissection ou l'excision de la poche avec renforcement tympanique.
- Ce renforcement fait appel à un greffon de cartilage.

#### Les indications du traitement sont

Dans les atélectasies centrales (types I, II et III), il faut avant tout surveiller et traiter les épisodes d'OSM. Il n'y a pas d'indication chirurgicale dans les atélectasies centrales.

Dans les poches de rétraction, c'est-à-dire les atélectasies excentrées :

##### - Chez l'adulte

##### • PDR sans signes de gravité

PDR non fixée et limitée : la surveillance (l'examen otoscopique régulier) si elle est étendue, la chirurgie de renforcement est proposée.

PDR fixée mais contrôlable : L'indication chirurgicale dépend des doléances du patient afin d'améliorer son confort de vie. Ainsi, une tympanoplastie par greffe de cartilage est le plus souvent utilisée.

##### • PDR avec signes de gravité

L'indication chirurgicale est formelle succédant un traitement médical. o Chez l'enfant :

##### • PDR sans signes de gravité

PDR non fixée et limitée : une simple surveillance régulière. Si elle est étendue, il y'a indication de l'usage de l'ATT.

##### PDR fixée mais contrôlable : traitement chirurgical.

##### • PDR avec signes de gravité :

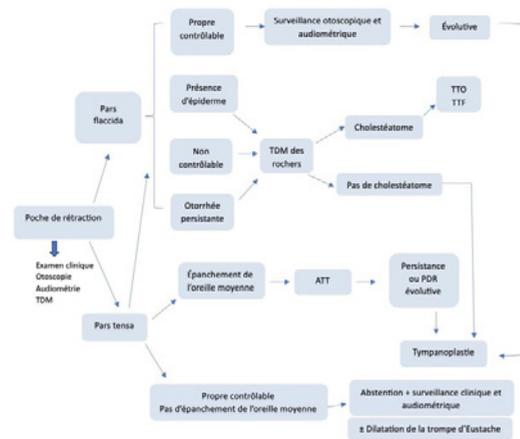
PDR marginale fixée non contrôlable : L'indication chirurgicale est formelle pour éviter l'évolution vers un cholestéatome.

PDR étendue quasi-totale du tympan fixé au fond de caisse (d'otite adhésive) : abstention sous surveillance régulière.

PDR manifestation déstabilisée : Otorrhée et cholestéatome. Le traitement ne peut être que chirurgical, et répond aux principes thérapeutiques de l'otite cholestéatomateuse. (Figure 13) <sup>102</sup>



Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique des poches de rétractions <sup>102</sup>



• **Tympanosclérose** <sup>72</sup>

**La tympanosclérose limitée à la membrane tympanique**

Recommandation 37 : (Grade C)  
La tympanosclérose de la membrane tympanique est généralement asymptomatique et ne justifie pas un traitement. L'exérèse des plaques tympano-sclérotiques de la membrane tympanique n'est requis que s'il y a des plaques étendues affectant l'audition ou pouvant compromettre les résultats audiométriques après tympanoplastie.

• **Atteinte du complexe incudo-malléaire isolé**

Recommandation 38 : (Grade C)  
Deux procédures sont utilisées :  
• Mobilisation (préservation de l'intégrité de la chaîne ossiculaire) : Élimination complète et totale des plaques tympano-sclérotiques autour et au-dessus des osselets pourrait restaurer la mobilité ossiculaire et conduire au succès chirurgical en cas de fixation du complexe incudo-malléaire.  
• Technique de contournement Bypass :  
La technique Bypass est préférée. Elle consiste à désarticuler l'articulation incudostapédienne et incudo-malléaire. L'enclume retirée servira comme greffe autologue en ossiculoplastie type II.

• **Atteinte du complexe stapédien**

Recommandation 39 : (Grade C)  
On peut distinguer trois attitudes :  
• Chirurgie avec décortication très soignée des strates qui gênent la mobilité de la platine, mais sans faire de stapéctomie.  
• Chirurgie de stapéctomie avec mise en place d'un piston après interposition d'une bandelette d'aponévrose temporale ou de paroi veineuse, ou à travers un orifice de platinotomie parfaitement calibré associé à un colmatage avec un caillot sanguin.  
• Appareillage auditif particulièrement efficace dans ces surdités de transmission, il fait appel à une prothèse conventionnelle par voie aérienne ou par ancrage osseux, ou Implants actifs de l'oreille moyenne.

Synthèse thérapeutique de prise en charge de la pathologie otitique de l'oreille moyenne

	OMA	OSM	Séquelle d'OMC
Abstention et surveillance	72h avec traitement antalgique et antipyrétique si : • Age >2ans • Non sévère	Pendant 3 mois du début des symptômes ou du diagnostique	Si oreille stable et audition normale
Traitement médical	Antibiotique : per os Antalgique Antipyrétique Lavage nasal	Non recommandé: • Corticothérapie orale : amélioration transitoire de l'audition • Mucolytique : traitement d'attente de chirurgie	Otorrhées : • Antibiotique per os et local en gouttes • Antimycosique local • Antalgique • Antipyrétique
Traitement chirurgical	Paracentèse : • Hyper-algique ou réfractaire au traitement • Mastoïdectomie : mastoïdite	<b>ATT:</b> - ST > 30db - Modification du tympan - Retentissement sur langage - Cas particulier : ex T21, fente vélaire, trouble visuelle... Adénoïdectomie : • Age >4 ans : systématique • Age <4 ans : si SAOS	Tympanoplastie : • Oreille instable • ST • PRD Évolutive • Suspicion de OMC agressive

**2.2. Causes tumorales**

**2.2.1. Tumeur bénigne de l'oreille moyenne <sup>77</sup>**

• **Le paragangliome tympanique** <sup>103,104</sup>

- Paragangliome type A : sans embolisation préalable, la voie d'abord est
- Indifféremment endaurale ou rétro-auriculaire ;
- Paragangliome type B : Une embolisation préalable est utile. La voie d'abord est endaurale ou rétro-auriculaire, l'exérèse tumorale peut
- conduire à fraiser le massif facial ;

Paragangliomes jugulaires, jugulo-tympaniques et jugulo-pétreux type C : La voie standard est l'abord infra-temporal, elle permet l'abord latéral direct du foramen jugulaire. Cette approche cervico-auriculaire nécessite en fin d'intervention l'exclusion définitive de l'oreille moyenne et entraîner une surdité de transmission définitive ;

- Paragangliomes jugulo-intracrâniens type D : la chirurgie dépend du degré d'envahissement intracrânien, intradural ou extradural.



Recommandation 40 (Grade C)

La radiothérapie constitue une option thérapeutique alternative. Elle fait appel aujourd'hui à la radiothérapie conformationnelle avec modulation d'intensité (RCMI), elle est indiquée pour les paragangliomes de moins de 3 cm de diamètre, résiduels ou ayant récidivé après chirurgie.

**Le schwannome de l'oreille moyenne<sup>77</sup>**

Recommandation 41 (Grade C)

La chirurgie peut faire appel à plusieurs options:

- Lateral Temporal Bone Resection (LTBR) : Elle consiste en une exérèse du conduit auditif externe osseux et cartilagineux, de la membrane tympanique, du marteau et de l'enclume avec identification et préservation du nerf facial le long de son segment vertical.
- Pétosectomie subtotale : impliquant l'ablation de la partie latérale de l'os temporal avec préservation de l'apex pétreux et de l'artère carotide.
- Pétosectomie totale : impliquant l'ablation de tout l'os temporal.

**2.2.2. Tumeur maligne de l'oreille moyenne<sup>60,105</sup>**

Recommandation 42 (Grade C)

La chirurgie reste le traitement de référence dans la prise en charge des tumeurs malignes avec une résection en bloc et marge d'exérèse saines.

- Lateral Temporal Bone Resection (LTBR) : elle consiste en une exérèse du conduit auditif externe osseux et cartilagineux, de la membrane tympanique, du marteau et de l'enclume avec identification et préservation du
- Nerf facial le long de son segment vertical.

Pétosectomie subtotale : impliquant l'ablation de la partie latérale de

- l'os temporal avec préservation de l'apex pétreux et de l'artère carotide.

Pétosectomie totale : impliquant l'ablation de tout l'os temporal.

**2.3. Causes traumatiques<sup>62,63,76</sup>**

**2.3.1. Luxations et fractures de la chaîne ossiculaire**

L'ossiculoplastie n'est pas indiquée en urgence, il convient d'attendre 3 à 6 semaines pour la résolution d'un hémotympan, sauf si une intervention chirurgicale est nécessaire pour une autre raison, comme une décompression du nerf facial.

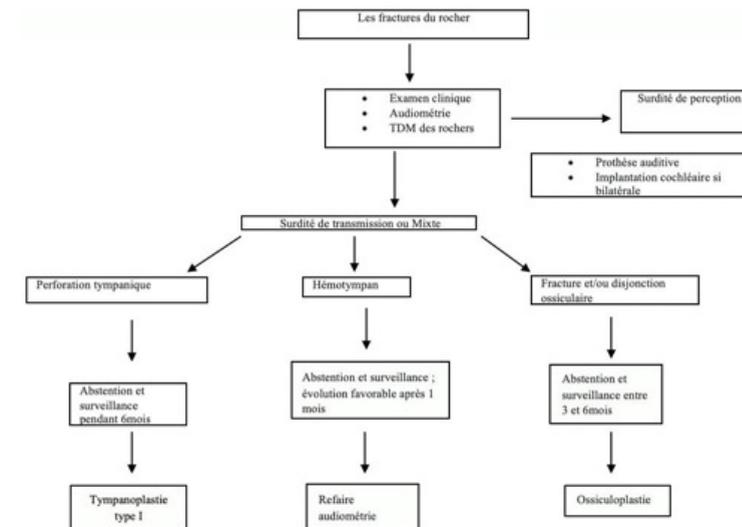
Globalement, le principe général des ossiculoplasties consiste à placer une pièce intermédiaire entre une partie ou la totalité de l'étrier et le tympan, pour cela on peut utiliser des osselets autologues, des osselets homologues, du cartilage autologue, de l'os cortical autologue ou des matériaux synthétiques ou alloplastiques.

**On distingue plusieurs techniques :**

- La tympanoplastie type II consiste à interposer du matériel entre le marteau et l'étrier, on peut utiliser le corps de l'enclume, du cartilage ou la tête du marteau. Si l'on ne dispose pas de matériel venant du patient, on peut utiliser une prothèse en matériau biocompatible, appelée PORP (Partial Ossicular Replacement Prothesis) ;

- La tympanoplastie type III est utilisée si absence de superstructure de l'étrier. La reconstruction va donc consister à placer une structure rigide entre le marteau et la platine de l'étrier. Les systèmes les plus souvent utilisés sont les prothèses appelées TORP (Total Ossicular Replacement Prothesis), ou le marteau en entier placé dans son long axe ;
- La tympanoplastie type IV est indiquée si absence d'étrier. La reconstruction consiste à placer un système rigide entre le marteau et la fenêtre ovale. (Figure 14) 62

Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique des fractures du rocher.<sup>62</sup>



**Surdité de transmission à tympan normal<sup>78-80</sup>**

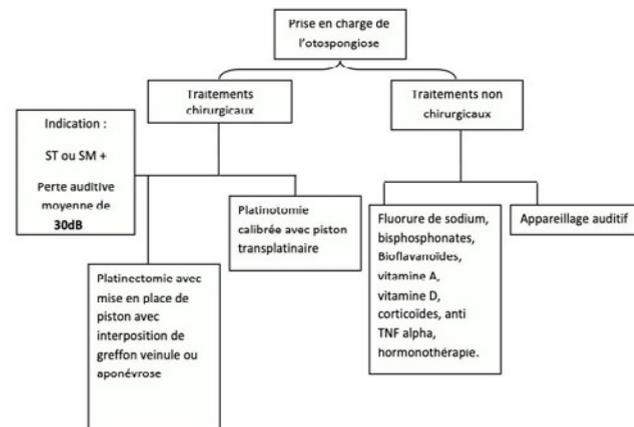
Recommandation 43 : (Grade C)

L'otospongiose peut être traitée par (Figure 15 78) :

- Un traitement chirurgical :  
Le principe de la chirurgie consiste à retirer l'étrier, afin de le remplacer par une prothèse pénétrant le vestibule soit au travers d'une platinectomie totale avec mise en place de piston et interposition d'un greffon veineux ou soit d'une platinotomie calibrée avec piston transplatinnaire. Différents types de piston peuvent être utilisés : Piston en téflon, Piston cup, Piston en titane ...  
Les différents Voies d'abord : Voie du conduit, voie de shambaugh, voie retro auriculaire, voie endoscopique.
- Un traitement non chirurgical :  
- Appareillage auditif :  
L'indication de la prothèse auditive est laissée au choix du patient, en cas de contre-indication du geste chirurgical, ou comme complément après la chirurgie en cas de résultat audiométrique insuffisant ou en cas d'otospongiose cochléaire.
- Un traitement médical :  
Fluorure de sodium, bisphosphonates, Bioflavanoïdes, vitamine A, vitamine D, corticoïdes, anti TNF alpha, hormonothérapie.



Prise en charge thérapeutique de l'otospongiose.<sup>7</sup>



2.5. Syndrome du marteau fixe : syndrome de house <sup>78-80,106</sup>

Recommandation 44 : (Grade A)

Le traitement du syndrome de House fait appel à :

• **Traitement chirurgical :**

La chirurgie se fait par voie d'abord transcanalaire ou par voie postérieure, on procède à une suppression de la synostose atticale en respectant la continuité ossiculaire en cas de fixation isolée. Quand la fixation est étendue, on procède à l'ablation de la tête du marteau et à l'interposition de l'enclume taillée en ossiculoplastie type II.

En présence d'une association fixation atticale et ankylose stapédovestibulaire, il semble préférable de pratiquer également une ablation de l'enclume et de la tête du marteau, geste associé à une ouverture labyrinthique ; l'ossiculoplastie consiste soit en l'ajustement d'un piston transplatinnaire accroché au manche du marteau restant, soit en la mise en place d'une prothèse TORP entre un fragment aponévrotique recouvrant une platinectomie et la membrane tympanique.

• **Autres alternatives thérapeutiques :** sont les appareillages conventionnels par voie aérienne ou par voie osseuse.

2.6. Syndrome de Minor <sup>79,107,108</sup>

La prise en charge thérapeutique chirurgicale a pour but d'éliminer la troisième fenêtre, éliminant ainsi les symptômes du canal semi-circulaire déhiscent.

• **Les techniques chirurgicales :**

- Voie sus-pétreuse (un "surfaçage" ou "capping" du canal semi-circulaire circulaire supérieur) ;

- Voie transmastoiïdienne : représente une approche moins invasive.

Plus récemment, des approches endoscopiques ont été décrites pour effectuer le bouchage et le surfaçage. L'approche endoscopique utilise une craniotomie par trou de serrure plus petite, qui nécessite moins de rétraction du lobe temporal et fournit une visualisation améliorée de la déhiscence.

• **Voie endaurale ou transcanalaire :**

Consiste à renforcer la fenêtre ronde par une approche transcanalaire ou endaurale. Les risques de fuite de liquide cérébrospinal et d'hémorragie intracrânienne sont presque totalement éliminés.

Plusieurs matériaux sont utilisés : aponévrose temporale, colle biologique, greffons de corticale osseuse, hydroxyapatite.

Il pourra être proposé un traitement symptomatique du syndrome vestibulaire, notamment par des anti-osmotiques type acétazolamide ou encore le port de protège-tympan ou prothèses auditives.

2.7. Disjonction de la chaîne ossiculaire <sup>76,79,80</sup>

Recommandation 45 : (Grade C)

Les traitements recommandés sont les Ossiculoplasties précédemment décrites. Les matériaux utilisés sont :

- Les autogreffes.
- Les homogreffes.
- Les biomatériaux adaptés à l'oreille moyenne.

2.8. Les malformations de l'oreille externe et moyenne <sup>109,79</sup>

Recommandation 46 (Grade C)

Le traitement des malformations de l'oreille externe et moyenne fait appel à (Grade C) :

• **Reconstruction du pavillon et réhabilitation esthétique :**

- Reconstruction par cartilage costal : classiquement deux interventions chirurgicales principales avec un délai de 6 mois, avec éventuelles retouches, proposée à partir de l'âge de 9-10 ans, soit environ 30 kilogrammes.

- Reconstruction par Polyéthylène poreux : peut se proposer dès l'âge de 3 à 5 ans. L'oreille implantée est reconstruite en taille adulte dès le départ.

• **Traitements non chirurgicaux : Réhabilitation auditive :**

- Une procédure d'appareillage à l'aide d'appareils conventionnels d'amplification dans les 3 mois qui suivent le diagnostic pour tout enfant présentant une surdité bilatérale permanente dont le seuil auditif est supérieur à 40 dB HL.

- En l'absence de possibilité d'appareillage en conduction aérienne, un appareillage en conduction osseuse pourra être proposé.

- L'implant de l'oreille moyenne est indiqué dans le cas de l'agénésie de l'oreille externe et/ou moyenne) ou lorsque les gains auditifs sont insuffisants (cas des surdités mixtes sévères à profondes).

- En cas de forme unilatérale, il n'existe actuellement pas de timing précis pour proposer un appareillage, si les enfants ne présentent pas de difficulté de développement du langage, pas d'otites à répétition ou d'otites séreuses, pas de retard d'acquisition de la lecture ou de l'écriture, ni de gêne auditive dans le bruit.



## 2.9. Autres ankyloses stapédovestibulaires <sup>78,79</sup>

### 2.9.1. L'ostéogénèse imparfaite

Recommandation 47 : (Grade C)

• **Prise en charge liée à la maladie :**

- Les Biphosphonates : sont recommandés chez les patients présentant une ostéogénèse imparfaite modérée à sévère.
- Le traitement par l'hormone de croissance chez l'enfant : Son effet semble modéré et inconstant.

• **La réhabilitation auditive :**

- Le traitement d'une otite séromuqueuse associée.
- La stapédotomie /Stapédectomie :
- La prothèse auditive à ancrage osseux : est une option lorsque la stapédotomie n'est pas retenue ou a échoué, mais l'ostéoporose peut affecter la stabilité de l'implant.
- L'implant d'oreille moyenne peut aussi constituer une alternative thérapeutique.
- Une stapédotomie avec piston transplatinare combinée à un implant de l'oreille moyenne donne de meilleurs résultats.
- L'implantation cochléaire : n'est indiqué qu'en cas de surdité neurosensorielle profonde.

### 2.9.2. Maladie de Paget

Recommandation 48 : (Grade C)

• **Traitements liés à la maladie :**

- Les bisphosphonates.
- La calcitonine : peut-être recommandée pour les personnes qui ne tolèrent pas les bisphosphonates en raison d'une maladie rénale ou d'effets secondaires intolérables.

Il a été démontré que le traitement combiné par la calcitonine et l'étidronate de sodium permettait de stabiliser la maladie.

- La supplémentation calcique.
- La Vitamine D.

• **Traitement chirurgical :** Platinectomie est exceptionnelle vue le risque d'échec lié à l'évolutif de la maladie (labyrinthisation).

• **Appareillage auditif :** implants à ancrage osseux, Implantation cochléaire (en cas de surdité neurosensorielle profonde bilatérale).

## b. La surdité de perception

### 1. Traitement médical

Devant une surdité de perception, le traitement médical n'est pas toujours systématique, il est surtout prescrit dans :

#### 1.1. La labyrinthite <sup>89</sup>

Recommandation 49 : (Grade C)

Le traitement fait appel à une antibiothérapie associée à des antiémétiques et des anti-vertigineux.

## 1.2. La Surdité brusque <sup>87,88,110</sup>

Recommandation 50 : (Grade A)

Il n'y pas de consensus sur le traitement de la surdité brusque, La corticothérapie est la thérapeutique la moins discutée.

Recommandation 51 : (GPP)

**Le traitement doit être mis en place en urgence :**

- Hospitalisation en cas de surdité profonde, bilatérale ou sur une oreille unique
- Corticothérapie par voie parentérale
- Vasodilatateurs
- Carbogène
- Hémodilution normovolémique
- Oxygénothérapie hyperbare : 1 à 2 séances par jour pendant 7 à 10 jours et en fonction de l'évolution
- Antiviraux : Aciclovir 50 mg/kg/jour en trois prises pendant 07 à 10 jours
- Anxiolytiques
- Injection intra-tympanique de corticoïdes directement ou par aérateur transtympanique, après échec de la voie orale.

## 1.3. Maladie de Ménière <sup>86</sup>

Recommandation 52 : (Grade C)

**Traitement symptomatique :**

Essentiellement dirigé contre le vertige, il comporte :

- Administration parentérale d'acéthylleucine : 500mg à 1000mg x 2 à 3/j, pour son action antivertigineuse.
- Administration parentérale d'un sédatif type diazépam, qui permet d'atténuer l'anxiété du patient et la violence clinique du vertige en renforçant l'inhibition cérébelleuse sur les neurones vestibulaires.
- Administration des antiémétiques comme, métoprolamide, qui ont également une action antivertigineuse.
- Si la crise demeure très violente et mal supportée, on peut prescrire un neuroleptique tel le sulpiride.
- Dans certains cas, l'administration d'agents osmotiques peut être nécessaire afin de lutter contre l'hydrops labyrinthique.

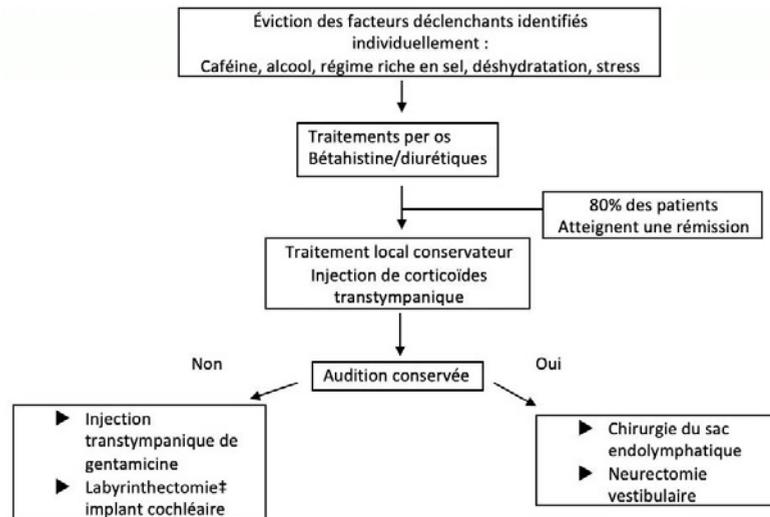
Recommandation 53 : (Grade C)

**Traitement de fond : (Figure 16 86)**

- Règles hygiéno-diététiques et traitement médicamenteux :
- Les diurétiques et la bétahistine ont prouvé leur efficacité sur les vertiges mais pas sur la surdité.
- Labyrinthectomie chimique : Les aminoglycosides ont un effet ototoxique avec une affinité pour le vestibule. La gentamycine est utilisée par voie locale à travers un ATT. La toxicité se fait sur plusieurs étapes et est réversible dans un premier temps puis irréversible à un stade tardif. On administre de faibles doses pour ne pas détruire les cellules ciliées cochléaires.
- La labyrinthectomie est indiquée en cas de résistance au traitement médical avec des crises de vertiges fréquentes évoluant depuis plus de 6 mois ou une persistance des crises vertigineuses malgré une neurectomie vestibulaire. Elle court le risque d'altérer l'audition, ainsi certains la réservent aux surdités de plus de 60dB en dehors de la maladie de Ménière bilatérale qui constitue une contre-indication.



Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique de la maladie de Ménière.<sup>96</sup>



## 2. Réhabilitation auditive par voie aérienne <sup>91,112</sup>

Les dispositifs auditifs, conventionnels ou à conduction aérienne, sont des prothèses auditives acoustiques qui fonctionnent en captant le signal sonore à l'aide de microphones, puis en le traitant en fonction de la perte auditive. Par la suite, le signal modifié est délivré au patient à travers un transducteur de sortie (écouteur), fournissant ainsi une stimulation acoustique. Actuellement, la majorité de ces appareils sont de nature numérique et il est important de différencier ce type d'appareillage auditif des prothèses auditives électriques telles que les implants cochléaires ou du tronc cérébral, qui utilisent une stimulation électrique, ainsi que des implants d'oreille moyenne et des prothèses par voie osseuse, qui utilisent une stimulation mécanique.

Les prothèses auditives existent sous différentes formes : Contours d'oreille, Contours d'oreille dits 'ouverts' ou 'open', Contours à écouteurs déporté, Intra auriculaire, Systèmes CROSS ou Bi-CROSS sans fil.

### Recommandation 54 : (Grade C)

#### Les critères audiométriques pour une réhabilitation auditive avec des prothèses auditives sont : (Tableau 6)

- Surdités avec une perte auditive moyenne supérieure à 30dB (calculée selon la méthode de Bureau International d'Audiophonologie).
- Seuil d'intelligibilité dans le silence supérieur à 30 dB (correspond au niveau d'émission de la parole le plus bas pour obtenir dans le silence 50% de mots correctement répétés).
- Dégradation significative de l'intelligibilité en présence de bruit, définie par un écart du rapport signal de parole/ niveau de bruit (RSB en dB) de plus de 3dB par rapport à la norme.
- La surdités de perception endocochléaire chronique, unilatérale ou bilatérale (symétrique ou non), quel que soit l'intensité (légère à profonde) et quel que soit l'étiologie.
- Les patients, atteints de surdités rétro-cochléaire (par exemple une neurofibromatose de type II), peuvent bénéficier d'une prothèse acoustique amplificatrice, après essai et réhabilitation auditive bien conduite.
- Les surdités unilatérales doivent être appareillées. La stéréophonie étant essentielle, pour la localisation spatiale, l'intégration binaurale du message, et surtout pour une bonne intelligibilité dans le bruit.
- Les surdités légères doivent être appareillées lorsqu'elles entraînent une gêne sociale ou professionnelle. La décision d'appareillage est soutenue par une audiométrie vocale.
- Surdités fluctuantes, en particulier lors de la maladie de Ménière.
- Surdités dites « en pente de ski » avec une baisse importante sur les fréquences médium et/ou aiguës, alors que les fréquences graves sont conservées.
- Les acouphènes, associés ou non à une perte auditive, peuvent être appareillés avec des résultats qui sont très variables d'un patient à un autre et en fonction du type d'acouphènes.
- On peut également prescrire l'appareillage transitoire chez l'adulte, en attendant un geste de réhabilitation chirurgicale par exemple, ainsi, le caractère définitif de la surdités n'est pas obligatoire.

## 3. Réhabilitation auditive par conduction osseuse <sup>111,113</sup>

La réhabilitation auditive par conduction osseuse regroupe plusieurs types de dispositifs capables de transmettre le signal sonore jusqu'à l'oreille interne via les os du crâne. L'onde vibratoire gagne l'oreille interne des deux côtés en court-circuitant le conduit auditif externe et l'oreille moyenne. Elle met en mouvement les liquides de la cochlée, générant ainsi un influx nerveux.

Actuellement, selon leur mode de stimulation, on distingue différents systèmes :

### 3.1. Systèmes chirurgicalement implantés

- Les systèmes percutanés ;
- Les systèmes transcutanés passifs ;
- Les systèmes transcutanés actifs.

### 3.2. Systèmes extrinsèques non implantés

Des appareils auditifs à conduction osseuse non implantables sont également disponibles. Ceux-ci sont attachés au patient via un bandeau souple, des lunettes ou un adhésif. Le dispositif externe est en contact avec la peau, vibre en réponse au son et transmet des signaux vibratoires à travers la peau intacte et les tissus mous



jusqu'au crâne, conduisant à une audition par conduction osseuse.

Les indications de la conduction osseuse (Tableau 6) :

L'indication de la prothèse par conduction osseuse dans la cophose unilatérale :

Les indications de la conduction osseuse ont été étendues aux patients ayant une cophose unilatérale, car ces patients ne présentent pas de gêne dans les milieux non bruyants, mais une nette baisse de l'intelligibilité dans le bruit ainsi que des difficultés à la localisation sonore. Cela est source de difficultés scolaires, professionnelles (réunion, restaurant, voiture, etc.), ou sociales.

Recommandation 55 : (Grade C)

En pratique, l'indication de la pose d'un implant à conduction osseuse dans les cas de cophose unilatérale nécessite d'une part, l'évaluation de la gêne fonctionnelle qui doit tenir compte des besoins du patient, notamment dans sa vie professionnelle, et la réalisation de tests préopératoires avec bandeau ou Adhear, et d'autre part, une anatomie favorable qui doit être étudiée sur une tomographie des rochers en mesurant l'épaisseur de l'os, et en localisant l'endroit permettant un placement approprié de l'implant. L'absence de troubles auditifs rétro-cochléaires et centraux est également vérifiée.

#### 4. Implantation cochléaire

La réhabilitation des surdités de perception sévères à profondes bilatérales chez l'enfant, l'adulte et le sujet âgé est aujourd'hui possible grâce à l'implant cochléaire. Son principe repose sur la stimulation électrique du nerf auditif pour court-circuiter la cochlée déficiente. Le cerveau doit alors apprendre, ou réapprendre, à décoder ce nouveau message sonore.

L'implant cochléaire est composé d'un faisceau d'électrodes réparties le long de la cochlée qui stimulent directement le nerf auditif avec une séquence d'impulsions électriques. Les électrodes viennent stimuler les dendrites. Le fait d'utiliser l'anatomie osseuse de la cochlée comme guide permet de respecter un gradient tonotopique fréquentiel : l'électrode la plus basale produit une sensation aiguë,

l'électrode la plus profonde conduit à une sensation grave. Cette séquence d'impulsions est directement déduite du son capté par le microphone externe par l'intermédiaire d'une stratégie de codage. Cette stratégie de codage est gérée par un processeur et répartit l'information du son sur les électrodes en se basant sur le codage spatial. Toute l'efficacité de l'implant est directement liée à celle de la stratégie de codage ainsi qu'à la qualité de l'interface bioélectrique (électrode neurone), lesquelles ont beaucoup évolué ces dernières années. Le processeur externe de l'implant cochléaire permet de traiter le signal sonore avant de le transmettre à la partie implantée dans la cochlée.

L'implant cochléaire est composé de deux parties :

- **La partie interne**

L'implant à proprement parler, qui est un petit boîtier étanche et biocompatible en céramique et/ou en titane, mis en place chirurgicalement derrière l'oreille et sous la peau. Il reçoit les informations du processeur externe par une antenne implantée, et contient l'électronique de stimulation ; les stimulations électriques sont distribuées

sur un ensemble d'électrodes insérées dans la cochlée. Les électrodes de stimulation sont réunies dans un porte-électrode. Chaque électrode correspond à une bande de fréquences du signal sonore (des fréquences graves aux fréquences aiguës). La partie interne comprend également un aimant de maintien de l'antenne externe et une électrode de masse ;

- **La partie externe**

Constituée d'un processeur chargé de transformer le signal acoustique en un signal numérique (électrique), d'un microphone placé sur le pavillon de l'oreille, d'un compartiment de délivrance de l'énergie (piles ou batteries), d'interfaces de réglages, de connectiques (pour branchement à un ordinateur de réglage, adaptation d'accessoires type FM, branchements à des appareils numériques type iPhone, etc.).

Tous ces éléments sont inclus dans un contour d'oreille ou un boîtier déporté. Enfin, une antenne externe solidaire d'un aimant externe à force réglable, permettant le maintien des antennes interne et externe, complète le dispositif.

Le son est capté par le microphone externe, il est pré-amplifié avec contrôle automatique de gain, puis il est traité dans un microprocesseur (le Digital Signal Processor, DSP) localisé dans la partie externe (généralement un contour d'oreille). Ainsi, il est transformé en séquence d'impulsions pour les électrodes correspondantes. Il est ensuite décomposé selon l'énergie contenue dans les bandes spectrales réparties sur la gamme utile de l'audition. Puis cette énergie est compressée pour que la dynamique acoustique soit adaptée à la dynamique électrique des terminaisons du nerf auditif arrivant sur la cochlée. L'impulsion transmise à chaque électrode est fonction de la fréquence et de l'intensité du son. Sa surface est proportionnelle à l'énergie électrique issue de la compression logarithmique. Un séquenceur permet de construire un jeu d'impulsions représentant l'énergie détectée dans les 'n'canaux. Chaque électrode est dévolue

à une bande de fréquence précise correspondant plus ou moins à la tonotopie cochléaire : les plus hautes bandes de fréquence stimulent les électrodes basales et les plus basses fréquences les électrodes apicales. Le courant délivré par chaque électrode est fixé à partir des seuils auditifs (seuil de perception - T; et de confort - C) propres au patient. Le signal d'entrée est échantillonné, puis une FFT (Fast Fourier Transform - transformation rapide de Fourier) permet de déterminer sa structure spectrale.

Ces raies spectrales sont ensuite rassemblées en bandes avant d'attaquer la compression logarithmique. Ce mode de fonctionnement est actuellement le plus répandu. Le signal est ensuite envoyé à l'antenne externe, qui le transmet à l'antenne interne par radiofréquence ; une fois reçu, le signal est démodulé par le récepteur situé dans la partie interne. L'énergie nécessaire au fonctionnement du récepteur/stimulateur est délivrée à l'implant par induction électromagnétique, via les antennes. Il n'y a pas de batterie ni de pile dans la partie interne. Les différentes fréquences sont détectées et l'énergie électrique correspondante est distribuée sur les électrodes réparties le long de la cochlée, pour stimuler les fibres du ganglion spiral.



La stimulation électrique doit opérer le plus localement possible afin de conserver une précision fréquentielle la plus satisfaisante possible et d'éviter de stimuler des fibres nerveuses qui ne correspondent pas à la bande de fréquence choisie. Il existe plusieurs façons sensiblement équivalentes de délivrer cette stimulation électrique pour les électrodes. Afin d'éviter toute électrolyse, et pour que la stimulation ne soit pas invasive, elle doit être telle que la somme des charges apportées par les électrodes dans la cochlée doit s'annuler (stimulation biphasique). Dès lors, une électrode de masse est nécessaire, elle peut être extérieure au faisceau d'électrodes (stimulation monopolaire), être l'électrode voisine de chaque électrode stimulée (stimulation bipolaire), ou une électrode précise du faisceau (stimulation à masse commune).

La chirurgie de l'implantation cochléaire est réalisée au sein des centres d'implantations cochléaires agréés. Elle est possible sous certaines conditions en ambulatoire, ou en hospitalisation conventionnelle de courte durée. La partie interne de l'implant est posée sous anesthésie générale (AG), rarement sous anesthésie locale chez certains adultes pour lesquels une AG est contre-indiquée. Le corps de l'implant doit être positionné de telle façon qu'il n'entre pas en conflit avec le contour qui est placé ultérieurement, à distance de l'incision de manière à limiter les risques d'extrusion. L'incision est rétro-auriculaire, actuellement limitée. Le corps de l'implant est placé dans une logette osseuse fraisée dans la corticale temporale, ou bien positionné dans une pochette sous-périostée limitée au strict minimum du décollement, en région suset rétro-auriculaire. Une mastoïdectomie, puis une tympanotomie postérieure réalisée entre la troisième portion intra pétreuse du nerf facial et la corde du tympan, permet de donner accès à la caisse du tympan. L'ouverture de la cochlée au niveau du promontoire ou de la fenêtre ronde permettant ainsi l'insertion du porte électrodes.

#### 4.1. L'indication de l'implantation cochléaire : (Tableau 6,7) <sup>81, 114, 115, 116, 117</sup>

Recommandation 56 : (Grade A)
L'Indication de L'implantation cochléaire se pose en cas de surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale. L'implantation est le plus souvent unilatérale, mais une implantation bilatérale peut être indiquée.

##### 4.1.1. Chez l'enfant

L'implantation cochléaire chez les enfants est généralement précédée d'un bilan pré-implantation approfondi. (Figure 10)

A l'issue de ce bilan, l'indication d'une implantation cochléaire est posée avec information claire des parents sur les risques opératoires, les contraintes de ce type de solutions, du bénéfice attendu et le programme de réhabilitation impératif à suivre après implantation.

#### Age de l'implantation

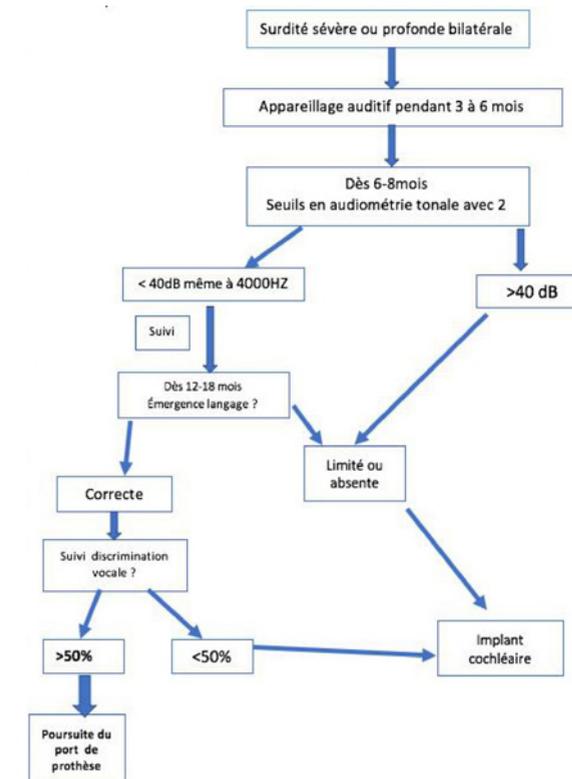
Chez les sourds pré-linguaux, l'implantation doit être la plus précoce possible. Une implantation précoce donne des résultats sur la compréhension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive. Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a d'indication (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une appétence à la communication orale. Si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge. Les adultes jeunes sourds congénitaux peuvent être implantés.

#### Indications audiométriques de l'implantation : (Figure 17) <sup>118</sup>

Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage. Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.

En cas de fluctuations de la surdité, une implantation cochléaire est indiquée lorsque les critères suscités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

CAT devant une surdité sévère ou profonde bilatérale chez l'enfant. <sup>118</sup>



#### 4.1.2. Chez l'adulte et le sujet âgé

Les implants cochléaires sont indiqués dans les surdités neurosensorielles sévères à profondes bilatérales, c'est-à-dire quand le seuil auditif moyen sur les fréquences 500 à 4000 Hz sur la meilleure oreille est supérieur à 70 dB, et lorsque la perception avec des appareils auditifs amplificateurs n'est pas suffisante. La pose d'un implant auditif est systématiquement précédée d'un essai prothétique effectué dans les meilleures conditions.

Avant l'intervention, le patient doit être mis en contact avec des personnes déjà implantées. En effet, sa motivation (et celle de son entourage, chez l'enfant) est un élément majeur à prendre en compte dans la décision d'implantation.

L'implantation est le plus souvent unilatérale bien qu'actuellement la possibilité d'IC bilatérale est reconnue et financée :

##### Age de l'implantation

Il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte et chez le sujet âgé. Toutefois l'implantation cochléaire est indiquée dans les surdités de perception sévère à profondes bilatérales après une évaluation psychocognitive. Il n'y a en général pas d'indication de primo-implantation chez l'adulte ayant une surdité prélinguale.

##### L'indications audiométriques de l'implantation cochléaire chez l'adulte et le sujet âgé

Une discrimination inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale avec la liste de Fournier (ou équivalent). Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.

En cas de fluctuations, une implantation cochléaire est indiquée si le retentissement sur la communication est majeur.

Une implantation bilatérale chez l'enfant, chez l'adulte ou chez le sujet âgé peut être indiquée en cas de méningite bactérienne, de fracture du rocher bilatérale et devant toute autre cause de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale. Il faut intervenir avant que l'ossification ne soit trop avancée.

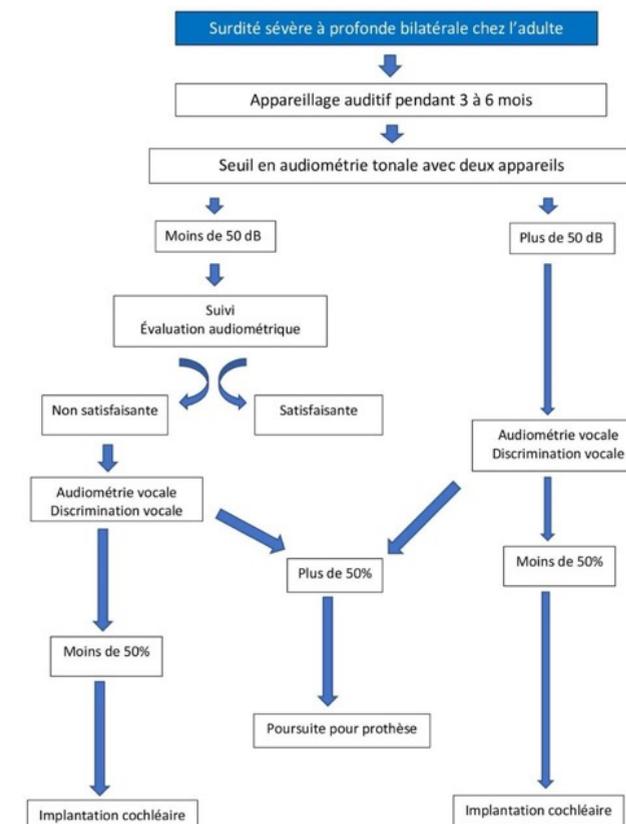
Chez l'enfant L'implantation intervient en cas de surdité de perception bilatérale profonde, selon les modalités définies pour l'implantation unilatérale de syndrome d'Usher (affection héréditaire autosomique récessive associant des atteintes oculaires et auditives).

Chez un adulte porteur d'un implant cochléaire unilatéral L'implantation intervient en cas de perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé provoquant des conséquences socioprofessionnelles ou une perte d'autonomie chez une personne âgée.

Dans certaines situations de surdités sévères bilatérales ayant un bénéfice limité de la prothèse auditive amplificatrice, l'implant cochléaire est indiqué selon le mode électroacoustique qui associe la stimulation électrique de la cochlée à la stimulation acoustique.

Chez certains patients sourds sévère à profonds bilatéraux asymétriques appareillés, l'implant cochléaire unilatéral peut cohabiter avec une prothèse auditive contralatérale pour une stimulation auditive bimodale. (Figure 18) 119

CAT devant une surdité sévère à profonde bilatérale chez l'adulte. 118



##### Implantation cochléaire dans les neuropathies auditives

Il a été démontré que les enfants et les adultes ayant une neuropathie auditive tirent un bénéfice significatif des implants cochléaires. L'amélioration observée concerne la sensibilité, la perception de la parole dans le calme et dans le bruit.

##### Implantation cochléaire et neurinome de l'acoustique

Les priorités du traitement d'un neurinome de l'acoustique sont, par ordre d'importance, préserver la vie, la fonction du nerf facial, l'audition, et de minimiser les complications.



L'implantation cochléaire chez les patients présentant un neurinome de l'acoustique a une place primordiale puisqu'elle prodigue des résultats très satisfaisants.

### Implantation cochléaire dans les surdités fluctuantes (cas de Maladie de Ménière)

La gêne auditive causée par la fluctuation auditive est telle qu'il est même admis que l'implant cochléaire est efficace en cas de fluctuation auditive dans les surdités sévères. De ce fait, de nombreux patients atteints de maladie de Ménière ont été implantés. Plusieurs équipes ont souligné le bénéfice observé.

Indications de l'implantation cochléaire. 81

Indications audiométriques de l'implantation cochléaire	
<b>Enfant moins de 5 ans</b>	Surdité prélinguale profonde a sévère Discrimination inférieure a 50% à 60dB en audiométrie vocale avec prothèse auditive bien adaptée
<b>Adultes</b>	Pas d'indication dans les surdités prélinguales Surdité post linguale Discrimination inférieure à 50% a 60dB audiométrie vocale Sujet âgé : pas de limite d'âge supérieure.
<b>En cas de fluctuations</b>	Critères atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant et la communication chez l'adulte.
<b>Implantation bilatérale</b>	Méningite bactérienne Fracture bilatérale du rocher Syndrome d'Usher Peut être proposée chez l'enfant sourd congénital si surdité de perception bilatérale profonde, selon les modalités définies pour l'implantation unilatérale Chez un adulte porteur d'un implant cochléaire unilatéral : perte du bénéfice audio prothétique du côté opposé provoquant des conséquences socioprofessionnelles ou une perte d'autonomie chez une personne âgée

Indications audiologiques des aides auditives 117

Dispositifs médicaux	Indications audiologiques
<b>Prothèse auditive par voie aérienne</b>	Tous les types de perte auditive : légère à profonde, de perception, de transmission ou mixte, symétrique ou assymétrique, congénitale ou acquise avec des seuils auditifs en CA> ou = à 30dB
<b>Prothèse auditive par voie osseuse</b>	– Surdité de transmission non appareillable – Surdité mixte non traitable par chirurgie avec une CO entre 35 dB et 65 dB selon la performance du processeur. – Cophose unilatérale pour restaurer la stéréophonie.
<b>Implant cochléaire</b>	<b>Enfant</b> – Surdité sévère à profonde bilatérale. – Discrimination inférieure à 50% à 60dB en audiométrie vocale avec prothèse auditive bien adaptée. <b>Adultes</b> – Surdité post linguale, – Discrimination inférieure à 50% à 60dB audiométrie vocale avec prothèse auditive bien adaptée.
<b>Implant de l'oreille moyenne</b>	– Surdités de transmission ou les surdités mixtes non appareillable avec un seuil de CO ne dépassant pas 60 dB – Surdités neurosensorielles pures modérées à sévères non appareillables avec une discrimination > ou = à 50% à 60 dB

### 5. Implants du tronc cérébral : (Grade C)

Recommandation 57 : (Grade C)
<p>L'implant auditif de tronc cérébral comporte un porte-électrodes avec 8 à 21 électrodes, placé dans le récessus latéral du 4ème ventricule, à proximité des noyaux cochléaires qui sont ainsi directement stimulés électriquement, et un processeur externe de traitement des sons identique à ceux utilisés pour les implants cochléaires. Ces implants permettent l'identification des bruits de l'environnement et de la parole, et constitue une aide à la lecture labiale. De rares patients accèdent à la reconnaissance de mots en liste ouverte, en particulier dans le cadre d'indications non tumorales.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Les indications des implants du tronc cérébral chez l'adulte sont : <ul style="list-style-type: none"> <li>– La neurofibromatose de type 2 caractérisé par des schwannome vestibulaires bilatéraux : indication princeps.</li> <li>– Ossification cochléaire bilatérale, post-méningitique le plus souvent, avec échec ou impossibilité d'implantation cochléaire.</li> <li>– Agénésie des nerfs cochléaires.</li> <li>– Séquelles de fractures des deux rochers.</li> <li>– Modifications anatomiques majeures de la cochlée plus ou moins étendues au rocher, rendant l'implantation cochléaire impossible ou dangereuse par risque de fuite de liquide céphalorachidien : otospongiose évoluée, malformations congénitales, tumeurs du rocher, etc.</li> <li>– Association d'un schwannome vestibulaire avec une surdité congénitale ou acquise controlatérale très ancienne.</li> </ul> </li> </ul>

### 6. Thérapies géniques et cellulaires

Durant les vingt dernières années, des progrès considérables ont été accomplis dans la compréhension de la pathogénie des diverses formes de surdités congénitales ou acquises. L'identification de gènes responsables de surdité génétique, l'ingénierie et la caractérisation fonctionnelle de modèles murins de certaines formes de surdité



humaine ont également fait progresser la physiologie moléculaire des cellules sensorielles auditives. Les avancées dans la thérapie génique et la thérapie utilisant les cellules souches ont ouvert la voie au développement de nouvelles stratégies thérapeutiques, alternatives aux prothèses conventionnelles ou aux implants cochléaires permettant d'améliorer la fonction auditive.

Prise en charge des comorbidités et des handicaps associés
<p><b>Chez l'adulte</b></p> <p>Plusieurs comorbidités peuvent être associées à une surdité tel qu'un diabète, une HTA, des maladies cardiovasculaires, des maladies de système, des maladies rénales, une dépression, maladie d'Alzheimer, des troubles cognitifs et bien d'autres. Ainsi, un équilibre glycémique et tensionnel est primordial pour la prévention et la prise en charge de la surdité. D'autre part, une maladie rénale peut être associées dans un cadre syndromique ou non et qui doit être dépisté et traité afin de conserver la fonction rénale. Par ailleurs, la prise en charge de la surdité améliore aussi le profil psychologique du patient dans le cadre d'un traitement et d'un suivi psychiatrique approprié. Une prise en charge neuropsychiatrique doit être instaurée en cas de démence ou de troubles cognitifs.</p>
<p><b>Chez l'enfant</b></p> <p>La prise en charge de la surdité chez l'enfant ne doit pas omettre aussi la prise en charge des comorbidités associées essentiellement psychomotrices, paralysie cérébrale et pathologies malformatives qui peuvent engager le pronostic vital et ou fonctionnel de l'enfant (malformations crâniocfaciales, cardiaques, rénales, pathologies ophtalmologiques, orthoptiques ...).</p>

## V-MODALITÉS DE SUIVI

### 1. Suivi des patients implantés cochléaires 120,121,122

#### a. Étapes de la prise en charge

La prise en charge post-implantation comprenant 2 phases distinctes :

- **La première est la phase dite « précoce » intervient juste après la chirurgie afin de procéder à :**
  - La mise en service du processeur vocal.
  - L'évaluation des premières perceptions auditives
  - L'entraînement auditif.
- **La seconde est la phase du suivi à moyen et long terme. Elle a comme objectif de :**
  - Assurer le fonctionnement du système implanté pour une utilisation tout au long de la vie du patient.
  - L'évaluation des performances du patient et leur optimisation.

Les enfants et adultes ayant bénéficié d'une implantation cochléaire, sont suivis dans le centre d'implantation cochléaire lieu de l'évaluation pré opératoire et de l'intervention chirurgicale.

#### b. Rythme des consultations

Le rythme des consultations post-thérapeutiques est traité en même temps dans le chapitre du suivi clinique et paraclinique, audio-prothétique et orthophonique.

#### c. Suivi clinique et paraclinique 122

Le suivi post thérapeutique chez l'implanté cochléaire doit comprendre :

- Une consultation médicale par le médecin ORL du centre d'implantation cochléaire ou le médecin ORL de la région où réside le patient en concertation le centre d'implantation ;
- Un entretien avec le patient sur la qualité de sa perception auditive pour le patient adulte ou un entretien avec la famille de l'enfant implanté sur son évolution ;
- Des actes techniques tels que la vérification du processeur du patient ;
- Des séances de réglage de l'implant cochléaire ;
- Une audiométrie tonale et une audiométrie vocale ;
- Une évaluation orthophonique comprenant des tests de discrimination de la parole chez l'enfant et l'adulte, et des tests de développement du langage chez l'enfant ;



- Des recommandations sur l'utilisation du ou des programmes établis sur l'implant cochléaire ;
- Des recommandations sur la rééducation et/ou l'entraînement auditif ;
- Le renouvellement éventuel des processeurs ;
- Une discussion autour des nouveaux développements technologiques : nouveaux accessoires, les avancées sur le processeur externe...

#### d. Suivi audio-prothétique 122

Les délais entre la chirurgie et l'activation du processeur vocal :

- Adultes : de 1 jour à 5 semaines après la chirurgie ;
- Enfants : de 10 jours à 4 semaines après la chirurgie.

Les séances de réglages de l'implant cochléaire sont :

##### Pour l'enfant :

- 4 réglages dans les 4 premiers mois associés à une explication de l'utilisation optimale du matériel (prise en main de l'IC et de ses accessoires) ;
- Après les 4 premiers mois, 4 réglages sont programmés selon les cas dans les 8 mois suivants ;
- Après les 8 mois, 2 réglages au minimum sont indispensables pendant les premières années c'est-à-dire jusqu'à 10-12 ans puis 1/an.
- Pour l'adulte : Le rythme des séances de réglage sont similaires à celle de l'enfant, mais peuvent en tous moments s'adapter aux besoins sociaux et professionnels du patient.

Rythme des réglages audio prothétique selon les recommandations de la société française d'otorhinolaryngologie (SFORL) <sup>122</sup>

	Adultes	Enfant
Activation	De 1 fois 1h à 5 fois 1h30	De 1 fois 1h à 5 fois 1h30
1 <sup>ère</sup> année	9 fois (2-16)	10 fois (5-19)
2 <sup>ème</sup> année	2 fois (1-16)	3 fois (1-8)
3 <sup>ème</sup> année	1 fois	2 fois (1-3)
4 <sup>ème</sup> année	Long terme	2 fois (1-3)
5 <sup>ème</sup> année	Long terme	2 fois (1-3)

L'American Academy of Audiology propose un réglage à une semaine après activation puis à 2, 3, 6, 9, et 12 mois chez l'enfant et à 1, 3, 6, 12 mois chez l'adulte.

Les autres situations nécessitant un contrôle audiolinguistique :

- Changements dans la discrimination auditive
- Augmentation de la demande de répétition

- Omission de sons
- Prolongement des voyelles
- Changement de la qualité vocale ou du volume
- Fluctuation de l'audition avec l'appareil
- Problèmes d'équilibre
- Traumatisme crânien
- Infection ou autres problèmes médicaux pour le site de l'implant cochléaire
- Mises à jour technologiques

#### e. Le suivi orthophonique <sup>122</sup>

Le suivi orthophonique permet de surveiller l'entrée dans la communication orale et la bonne utilisation perceptive de l'implant cochléaire par des évaluations étalonnées. Il permet de conseiller les familles et les centres de rééducation sur les choix stratégiques en fonction du développement de l'enfant. Le temps d'échange et de travail en réseau est essentiel (contacts, explications, courrier divers).

Pour l'enfant porteur de surdité prélinguale une rééducation orthophonique intensive est nécessaire pendant plusieurs années.

La société française d'ORL (SFORL) : recommande la réalisation de bilans orthophoniques post implantation cochléaire à 3 mois, 6 mois, 1 an, puis tous les ans associés à une consultation médicale annuelle et bilan audiométrique.

L'American academy of otolaryngology-head and neck surgery souligne une recommandation de l'American cochlear implant alliance qui prévoit entre 50 et 100 h /an de rééducation orthophonique pour le suivi des enfants après implantation cochléaire.

Selon les recommandations du gouvernement fédéral d'Australie occidentale une évaluation des performances auditive et de communication sont réalisées à 3, 6, 12 et 24 mois après activation.

Tandis que la British Cochlear Group ne prévoit pas de durée de la rééducation après implantation mais soulignent les différents facteurs susceptibles d'influencer le temps des séances de rééducation comme la nécessité des consultations plus longues en cas d'handicaps associés, multilinguisme, précarité sociale ou isolement géographique...

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage, par l'observation lors d'échanges spontanés, de tests et de questionnaires de l'appétence à la communication verbale et les moyens de compensation développés par le patient. L'évaluation orthophonique par les questionnaires est indispensable mais ne remplace pas un bilan orthophonique standard.

Plusieurs échelles et questionnaires ont été proposés variant d'un centre et d'un pays à l'autre. Exemple de questionnaire d'évaluation orthophonique :



- Profil APCEI : est le plus utilisé dans notre pratique.
- MUSS: Meaningful Use of Speech Scale.
- MAIS: Meaningful Auditory Integration Scale.
- Classification de Nottingham : évalue l'intelligibilité de la parole.
- Le questionnaire APHAB : de communication dans le bruit.
- TEPP (test d'évaluation de la perception et de la production de la parole).
- TERMO (test d'évaluation de la réception du message oral).

#### f. Le suivi psychologique <sup>122</sup>

Le suivi psychologique permet de surveiller le développement psychoaffectif et psycho-cognitif de l'enfant et l'entrée dans la communication orale. Il permet de conseiller les familles et d'orienter l'enfant si nécessaire vers d'autres spécialistes ou de procéder à un suivi régulier. Le temps d'échange et de travail en réseau est essentiel dans ce cadre (contacts, explications, courrier divers).

#### g. Le suivi psychomoteur <sup>123,124</sup>

- Les troubles neuro-psychomoteurs associés à la surdité chez l'enfant peuvent entraver son développement et sa réussite scolaire. Il est important de reconnaître et de prendre en compte ces troubles spécifiques afin de fournir une aide adaptée à chaque enfant. Une approche multidisciplinaire impliquant des psychomotriciens, est essentielle pour soutenir les enfants sourds dans leur développement global et faciliter leur accès au langage et aux apprentissages.

La rééducation psychomotrice est une discipline qui considère l'interaction constante entre la vie psychique (émotionnelle, cognitive) et la vie motrice (mouvements, attitudes) d'une personne. Elle vise à harmoniser et à débloquent la vie psychomotrice du sujet, Le psychomotricien cherche à comprendre les gestes, les mimiques, les attitudes corporelles de l'enfant sourd pour interpréter son message et y répondre de manière enrichissante. L'approche psychomotrice permet à l'enfant de canaliser son agressivité de manière symbolique dans un environnement sécurisé, d'apprendre à la contrôler et de trouver d'autres moyens d'expression socialement acceptés. Il est fondamental de souligner l'importance de la prise de conscience du schéma corporel chez l'enfant sourd, ainsi que l'utilisation d'exercices et de jeux pour améliorer les réalisations neuro-motrices de base, tels que l'équilibre, la coordination, le rythme, la détente et l'organisation spatio-temporelle.

En général, la rééducation psychomotrice est un processus continu qui nécessite des séances régulières sur une période prolongée. Le rythme de rééducation psychomotrice chez l'enfant sourd peut varier en fonction des besoins individuels de chaque enfant, de la gravité de sa surdité et de ses capacités de développement. Il n'existe pas de rythme standard qui convienne à tous les enfants sourds.

La fréquence et la durée des séances est déterminées par le psychomotricien en fonction de l'évaluation initiale de l'enfant, de ses objectifs de traitement et de sa

capacité à s'engager dans les activités proposées. Dans certains cas, les séances de rééducation psychomotrice peuvent avoir lieu une ou plusieurs fois par semaine, tandis que dans d'autres cas, elles peuvent être plus espacées. La durée de chaque séance peut également varier, généralement de 30 minutes à une heure, en fonction de l'âge et de l'attention de l'enfant. La rééducation psychomotrice implique également Les parents et les éducateurs dans des activités à domicile pour une continuité dans l'environnement quotidien de l'enfant.

En fin la rééducation psychomotrice ne s'adresse pas seulement à la motricité, mais à la personnalité en action. Elle permet à l'enfant sourd de mieux se comprendre, de développer une meilleure posture d'écoute et de concentration, et de faciliter son intégration sociale et intellectuelle.

#### h. Le suivi social <sup>122</sup>

Le suivi social se poursuit tout au long du parcours du patient selon nécessité (une assistante sociale est nécessaire dans l'équipe).

#### i. Matéiovigilance <sup>122</sup>

Les divers intervenants dans le domaine de la prise en charge de la surdité exercent une fonction de matéiovigilance, et d'information sur le matériel.

#### j. Le secrétariat de coordination <sup>122</sup>

La fonction de la secrétaire est de coordonner les divers Rendez-vous du suivi post thérapeutique, de vérifier si les rendez-vous sont honorés et suivis, d'orienter les parents venant en urgence pour des problèmes de matéiovigilance vers les professionnels, d'assurer le lien avec la pharmacie pour la commande des processeurs en renouvellement ou tous matériels détériorés.

#### k. A long terme <sup>122</sup>

Pour rappel, ce délai a été estimé en moyenne à 2 ans post implantation pour les adultes et à 5 ans pour les enfants, délai au-delà duquel, on peut envisager d'«alléger» le suivi en fonction de critères d'évolution perceptive et de stabilité de réglage.

Les patients sont suivis dans le centre d'implantation cochléaire au-delà de la première année après implantation avec des rendez-vous une à deux fois par an. La cohorte de patients suivis prend en compte d'une part les patients implantés dans le centre, et les patients implantés dans d'autres centres ou d'autres pays et arrivés secondairement dans la zone géographique du centre. Les patients déménageant vers d'autres régions sont adressés au centre correspondant. Si le centre d'implantation s'occupe de la surdité de l'enfant et de l'adulte, le patient est suivi à long terme dans la même structure. Si le centre est exclusivement pédiatrique, le patient est confié à un centre adulte à partir de 18 ans.

#### l. Place de l'imagerie post opératoire <sup>122,48</sup>

Le but de l'imagerie post-opératoire est de confirmer le positionnement intracochléaire du porte électrodes, la détection de l'entortillement du porte



électrodes et l'évaluation de l'intégrité du porte électrodes. La radiographie en incidence de Stenvers est la méthode d'imagerie postopératoire la plus couramment utilisée et la méthode de choix chez enfants. Les progrès dans la conception des électrodes avec l'introduction d'électrodes conçues pour être en position périmodiolaire plutôt que le long de la paroi externe de la cochlée, a suscité un intérêt pour la localisation précise de la position du porte électrodes par rapport aux structures cochléaires afin de déterminer avec précision la profondeur d'insertion de l'électrode dans la cochlée.

La tomodensitométrie haute résolution et le l'imagerie Cone beam ont une résolution spatiale suffisante pour visualiser chaque contact individuel d'électrode et d'éviter les artefacts métalliques. Actuellement, la tomodensitométrie est utilisée pour évaluer l'effet des facteurs anatomiques et chirurgicaux sur les résultats de la perception de la parole après l'implant cochléaire et pour évaluer les nouvelles innovations techniques dans la conception des électrodes. Outre la confirmation de la position intra-cochléaire et la détection du mauvais positionnement et de l'incurvation de l'électrode, la tomodensitométrie postopératoire vise actuellement à déterminer la position exacte des contacts individuels des électrodes, ainsi qu'à évaluer les détails morphologiques de la cochlée et les complications postopératoires telles que les infections, l'arrêt d'évolution en termes de développement du langage ou le constat des mauvais résultats orthophoniques.

### 1. Suivi et évaluation de l'efficacité prothétique <sup>125</sup>

L'évaluation du bénéfice prothétique peut être abordée selon différents aspects, tant dans le champ audiométrique que du ressenti et de la qualité de vie du patient.

Le gain prothétique est défini par l'analyse comparative des performances auditives mesurées dans des conditions normées entre oreilles nues et oreilles appareillées.

La mesure du gain prothétique tonal consiste en un relevé du seuil d'audibilité mesuré en champ libre avec les prothèses auditives, dans une cabine audiométrique dont les qualités d'insonorisation sont absolument essentielles. La mesure du gain prothétique vocal se fait dans le bruit et dans le silence afin de se rapprocher des conditions rencontrées dans l'environnement.

La mesure du gain prothétique vocal consiste à mesurer l'amélioration des capacités de discrimination des sons de la parole (Pseudo mots, mots ou phrases) chez le patient testé en champ libre, oreilles nues et appareillées. Cette évaluation peut se faire dans le silence ou en présence de bruit. Cela nécessite donc des intensités de bruit de fond résiduel dans les cabines audiométriques particulièrement bas, inférieur aux 40 dB. Le relevé des seuils liminaires appareillés peut s'avérer fausser compte tenu des interactions possibles entre la nature des signaux audiométriques utilisés et la présence d'algorithmes de traitement de bruit dans les prothèses actuelles. L'objectif principal de ces algorithmes est de favoriser l'émergence du signal vocal utile dans un milieu sonore perturbé. Il convient donc, lorsque cela est possible, de les désactiver avant tout relevé de seuil liminaire avec prothèses ou d'employer des signaux spécifiques présentant des caractéristiques spectrales et temporelles proches d'un signal de parole à l'aide de mesures in vivo.

Le gain prothétique vocal dans le silence est un second indicateur d'audibilité et d'efficacité prothétique. Toutefois, comme le gain prothétique tonal, il peut être impacté par la technologie présente dans les prothèses et ne constitue pas non plus un marqueur fiable du bénéfice ressenti par le patient. Si la restauration de l'audibilité revêt un intérêt significatif pour l'amélioration de l'intelligibilité dans le silence, elle n'est pas pour autant suffisante pour impliquer la satisfaction des patients dans leur vie quotidienne, plus bruyante.

L'audiométrie vocale dans le bruit (AVB) est recommandée depuis près de 50 ans dans l'évaluation et le contrôle d'efficacité prothétique. Elle constitue un support plus écologique que les mesures liminaires tonales et vocales dans le silence, mettant en évidence les difficultés ressenties, souvent à l'origine de la première consultation du patient.

L'AVB a ainsi prouvé son intérêt dans le contrôle de l'efficacité d'un appareillage auditif dans sa globalité, mais également plus spécifiquement pour la quantification du bénéfice d'un programme d'écoute par rapport à un autre, de la pertinence des algorithmes de traitement du signal et des microphones directionnels.

Le bénéfice prothétique dans le bruit est intimement lié au maintien ou à la restauration d'une audition stéréophonique. Dès lors, il est primordial de s'assurer de cet effet par la réalisation d'épreuves de localisation spatiale ou d'équilibrage de sonie interaurale, à différentes intensités sonores et à l'aide de stimulus variés. Certains algorithmes présents dans les prothèses auditives récentes sont ainsi susceptibles de provoquer des perturbations de la localisation sonore spatiale, nécessitant d'une part une grande vigilance de la part de l'audioprothésiste et d'autre part un temps d'habituation suffisant pour le patient. Les algorithmes peuvent être actifs pour l'évaluation de la localisation, mais ils ne correspondent pas aux conditions réelles rencontrées en dehors de la cabine insonorisée.

Pour contrôler l'efficacité prothétique du point de vue des patients, l'amélioration de leur qualité de vie et leur confort auditif global, des questionnaires d'autoévaluation du bénéfice prothétique ont été mis au point depuis les années 1990, tels que le questionnaire APHAB (Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit). La passation de ces questionnaires est obligatoire selon l'arrêté du 14 novembre 2018 de la Haute autorité de Santé Française. Indépendamment de la mesure du gain prothétique, les questionnaires de satisfaction des patients fournissent une information indispensable à l'évaluation de l'efficacité prothétique, ce d'autant plus qu'ils prennent en compte leurs attentes individuelles.

### La période d'essai 122

L'obligation d'une période d'essai post prothétique préalable d'au moins un mois est un élément favorable à la qualité de la prise en charge du patient. En effet, elle permet de s'assurer de la bonne utilisation de l'appareillage et de son efficacité du point de vue du patient. Plusieurs séances de réglages sont nécessaires durant cet essai. Leur nombre est fixé par l'audioprothésiste et adapté au profil du patient. À l'issue de la période d'essai, le patient choisira ou non de conserver son appareillage. Il pourra demander une nouvelle période d'adaptation probatoire avec une autre



prothèse auditive en cas d'échec de la première.

### Le suivi d'efficacité audio-prothétique permanent au long cours <sup>125</sup>

Le suivi d'efficacité permanent au-delà de la première année reprend l'ensemble des éléments des contrôles précédents d'un point de vue audiométrique, électroacoustique et de l'observance prothétique globale. Des questionnaires sont à nouveau nécessaires à l'issue de la seconde année d'appareillage. Ces visites de suivi permettent également de procéder à l'entretien technique des aides auditives, d'en réaliser la maintenance pour une utilisation optimale.

## 2. Suivi des cas particuliers

Certaines pathologies de l'oreille interne et moyenne nécessitent un suivi adapté et propre à chaque étiologie.

Les surdités de transmission et mixtes d'origine otitique, dystrophiques ou cholestéatomateuse nécessitent une surveillance post thérapeutique otoscopique et audiométrique afin de détecter tout défaut de cicatrisation tympanique ou une récurrence de la pathologie causale ou un échec thérapeutique.

L'examen clinique otoscopique et audiométrique se fait à un rythme : 1, 3, 6, 12 mois puis annuel.

Une surveillance radiologique par tomodensitométrie voire une imagerie par résonance magnétique (IRM) des rochers peut se révéler nécessaire en cas de réapparition ou persistance au cours de la surveillance d'une surdité de transmission ou mixte ou systématiquement 12 à 18 mois après un traitement chirurgical de l'otite cholestéatomateuse.

Pour les surdités de perception endocochléaire le rythme de surveillance varie en fonction de chaque étiologie (tableau 9 <sup>84,86,88</sup>)

Exemple de protocole de surveillance des surdités de perception <sup>84,86,88</sup>

Étiologie de surdité de perception	Rythme de surveillance	Moyens de surveillance
<b>Surdité brusque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Évaluation chaque 48h pendant la première semaine,</li> <li>Puis 2 à 3 fois par semaine la 2ème semaine,</li> <li>Puis 1 fois par mois pendant 6mois</li> <li>Puis 1 fois par an</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Clinique</li> <li>Audiométrique tonale,</li> <li>Audiométrie vocale</li> </ul>
<b>Presbycusie</b>	3, 6, 12 mois après réhabilitation auditive. Puis deux fois/an	<ul style="list-style-type: none"> <li>Clinique</li> <li>Audiométrique tonale,</li> <li>Audiométrie vocale</li> <li>Audiométrie dans le bruit</li> </ul>
<b>Maladie de Ménière</b>	Évaluations répétées pour documenter toute fluctuation de la fonction auditive.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Clinique</li> <li>Audiométrique tonale,</li> <li>Audiométrie vocale</li> <li>Audiométrie dans le bruit</li> </ul>

La surveillance des performances d'intelligibilité, évaluées en audiométrie vocale, permettra d'évoquer la possibilité d'une implantation cochléaire quand le seuil

d'intelligibilité en champ libre est inférieur à 50% à 60 dB en audiométrie vocale sans lecture labiale avec la prothèse auditive et d'orienter le patient vers un centre de référence pour la réalisation du bilan préimplantatoire.

## 3. Suivi des facteurs de risques

Consiste au suivi des conditions médicales susceptible d'engendrer ou d'aggraver une surdité sous-jacente : Exemple :

- Suivi de la grossesse et de l'accouchement.
- Suivi des nouveau a risque de surdité : ictère néonatale, prématurité, syndrome malformatif, souffrance néonatale.
- Suivre les familles connu porteuse de gène de surdité familiale.
- Suivi et l'équilibre du diabète, insuffisance rénale, dyslipidémie.
- Le suivi des otites chroniques.
- Suivi audiométrique des personnes exposées aux bruits et sous médicaments ototoxiques.
- Suivi audiométrique des personnes âgés (>60 ans).

## 4. Impact économique et social du Suivi

### 4.1. Impact économique

Le suivi après réhabilitation auditive est une obligation, Il ne existe une relation linéaire entre la qualité du suivi et les résultats de la réhabilitation auditive,

Sur le plan financier, le coût du traitement lui-même ainsi que son entretien régulier peut varier en fonction des méthodes utilisées, telles que les aides auditives, les implants cochléaires ou d'autres interventions médicales. En 2012, la dépense totale en aides auditives s'élève à 824 millions en France.

Il est essentiel de reconnaître que le suivi du traitement de la surdité peut également entraîner des coûts liés aux évaluations médicales, aux moyens d'accès au soin, ou à d'autres interventions nécessaires.

Cependant en traitant la surdité et en assurant un suivi adapté à la fois audio-prothétique et orthophonique, les sujets concernés peuvent améliorer leur niveau socioéconomique grâce à une meilleure productivité au travail et une plus grande autonomie notamment chez les sujets âgés ou en cas d'handicap associés.

La réhabilitation de l'audition des enfants sourds permet leur intégration au sein d'un milieu scolaire normale au lieu d'investir dans des projets d'école spécialisée. Cela peut réduire les coûts associés aux difficultés d'emploi et de scolarisation, à l'assistance sociale et aux soins de santé supplémentaires et ainsi entraîner des économies à long terme et favoriser une société plus équitable et accessible pour tous.



## 4.2. Impact social

Sur le plan social, le suivi du traitement de la surdité peut avoir un impact positif en favorisant l'inclusion et la participation active des personnes sourdes dans la société tout en améliorant leur qualité de vie et leur bien-être.

# VI – PROCOLES AUX PATIENTS

## a. Information

- La possibilité et l'intérêt d'un diagnostic précoce et du dépistage de la surdité.
- Les signes susceptibles de faire suspecter une surdité.
- Les complications et l'impact de la surdité.
- La possibilité et l'intérêt d'un bilan médical étiologique.
- Les différents projets éducatifs possibles ; il est recommandé de donner du temps aux parents avant de s'engager dans les décisions futures, en particulier lorsque le diagnostic a été posé au cours de la première année de vie ; l'annonce du diagnostic n'est pas un temps où des décisions relatives au projet éducatif doivent être prises.
- L'importance du réseau social et associatif et du soutien qu'elles pourront y trouver.
- La disponibilité locale des services permettant un accompagnement des patients sourde et un suivi de l'enfant.

## b. Éducation

- L'éducation prothétique du patient est une prérogative essentielle de l'audioprothésiste. Elle permet au patient d'acquérir l'autonomie nécessaire à l'utilisation adéquate de ses aides auditives et implant cochléaire et ainsi d'atteindre les objectifs fixés conjointement avec son audioprothésiste.
- Adopter de nouvelles stratégies (ex. Ne pas appeler l'enfant à distance en criant).
- Les besoins particuliers de l'enfant pour apprendre une langue, en particulier ceux liés à son seuil auditif lorsque l'approche souhaitée par les parents est une approche audiophonatoire.
- Placer l'enfant dans un espace ouvert, se placer dans son champ de vision, etc.
- Poursuivre la communication sous toutes ses formes, visuelle, orale, tactile, etc.
- Les compétences multiples que l'enfant sourd possède et utilise pour communiquer et les conséquences pratiques liées au besoin de l'enfant d'appréhender le monde qui l'entoure par les informations visuelles.

## c. Conseil

1. Consultez un spécialiste de l'audition : Si vous rencontrez des problèmes d'audition, il est important de consulter un médecin ORL (oto-rhino-laryngologiste) ou un audiologiste. Ils peuvent vous aider à diagnostiquer la cause de votre surdité



et vous recommander les traitements appropriés.

2. Protégez vos oreilles : Évitez les situations bruyantes ou utilisez des protections auditives, comme des bouchons d'oreilles, pour prévenir les dommages causés par le bruit excessif. Le port de protections auditives peut être particulièrement important dans des environnements bruyants, comme lors de concerts ou de travaux de construction.

3. Familiarisez-vous avec les technologies d'assistance : Si vous avez une perte auditive, il existe des technologies d'assistance qui peuvent améliorer votre qualité de vie. Les prothèses auditives, les implants cochléaires et les aides auditives peuvent être bénéfiques.

4. Soyez ouvert à la communication : Si vous ou un proche avez une perte auditive, il peut être utile de communiquer vos besoins et vos préférences à votre entourage. Ils peuvent alors adapter leur façon de communiquer pour faciliter la compréhension. Utiliser des gestes, des expressions faciales et des moyens de communication alternatifs, comme l'écriture ou la communication en ligne, peuvent être d'une grande aide.

5. Recherchez le soutien : Il peut être bénéfique de rejoindre des groupes de soutien ou des associations pour les personnes atteintes de surdité. Vous pourrez partager vos expériences, obtenir des conseils pratiques et trouver du soutien émotionnel auprès d'autres personnes qui comprennent vos défis.

## VII- RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Surdit  et d ficiency auditive. Accessed June 14, 2023. <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
2. Ahmed S, Sheraz S, Malik SA, et al. Frequency Of Congenital Hearing Loss In Neonates. J Ayub Med Coll Abbottabad JAMC. 2018;30(2):234-236.
3. Rapport mondial sur l'audition. Accessed June 14, 2023. <https://cdn.who.int/media/docs/default-source/documents/health-topics/deafness-and-hearing-loss/world-report-on-hearing/wrh-exec-summary-fr.pdf>
4. Sterkers-Arti res F, Vincent C, Fumat C. Audiom trie de l'enfant et de l'adulte: rapport 2014 de la Soci t  fran aise d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Elsevier Masson; 2014.
5. R f rentiel Marocain de d pistage et de prise en charge de la surdit  chez l'enfant.
6. Delas B, Dehesdin D. Anatomie de l'oreille externe. EMC Oto-Rhino-Laryngol. 2008;3(1):1-9. doi:10.1016/S0246-0351(08)46927-1
7. Thomassin JM, Dessi P, Danvin JB, Forman C. Anatomie de l'oreille moyenne. EMC - Oto-Rhino-Laryngol. 2008;3(2):1-19. doi:10.1016/S0246-0351(08)46928-3
8. Masson E. Anatomie de l'oreille interne. EM-Consulte. Accessed June 12, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/1179/anatomie-de-l-oreille-interne>
9. Legent F, Perlemuter L, Vandenbrouck C. Cahiers d'anatomie ORL: Tome 1, Oreille. Masson; 1984.
10. Anatomy and Physiology of Speech and Hearing | 9781626233379 | Thieme Webshop. Accessed June 14, 2023. <https://shop.thieme.com/Anatomy-and-Physiology-of-Speech-andHearing/9781626233379>
11. Head, Neck, and Neuroanatomy THIEME Atlas of Anatomy 2nd edition, page 136,142,143.
12. Atlas d'anatomie humaine de Netter. <https://www.elsevier.com/fr-fr/connect/anatomie/netter>
13. Audition - Oreille - Cochl e. <http://www.cochlea.eu>
14. Lieu JEC, Kenna M, Anne S, Davidson L. Hearing Loss in Children: A Review. JAMA. 2020;324(21):2195. doi:10.1001/jama.2020.17647
15. Ellis S, Sheik Ali S, Ahmed W. A review of the impact of hearing interventions on social isolation and loneliness in older people with hearing loss. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2021;278(12):4653-4661. doi:10.1007/s00405-021-06847-w



16. Smith S, Nordin MAB, Hinchy T, Henn P, O'Tuathaigh CMP. Impact of hearing loss on clinical interactions between older adults and health professionals: a systematic review. *Eur Geriatr Med.* 2020;11(6):919-928. doi:10.1007/s41999-020-00358-3
17. Brown CS, Emmett SD, Robler SK, Tucci DL. Global Hearing Loss Prevention. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018;51(3):575-592. doi:10.1016/j.otc.2018.01.006
18. Gustafson SJ, Corbin NE. Pediatric Hearing Loss Guidelines and Consensus Statements—Where Do We Stand? *Otolaryngol Clin North Am.* 2021;54(6):1129-1142. doi:10.1016/j.otc.2021.07.003
19. Clinical Practice Guideline: Quick Reference Guide, Hearing Loss, Assessment and Intervention for Young Children (Age 0-3 Years).
20. Lina-Granade G, Truy E. Stratégie diagnostique et thérapeutique devant une surdité de l'enfant. *J Pédiatrie Puériculture.* 2017;30(5-6):228-248. doi:10.1016/j.jpp.2017.09.011
21. Lina-Granade G, Truy E. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* 2006;1(1):1-8. doi:10.1016/S0246-0351(05)23944-2
22. Moore BCJ, Lowe DA, Cox G. Guidelines for Diagnosing and Quantifying Noise-Induced Hearing Loss. *Trends Hear.* 2022;26:233121652210931. doi:10.1177/23312165221093156
23. MTIP-travail-documentations-publications-guide-sur-les-risques-professionnels. pdf. Accessed June 17, 2023. <https://miepeec.gov.ma/wp-content/uploads/2019/07/MTIP-travail-documentations-publications-guide-sur-les-risques-professionnels.pdf>
24. Maroc Arrêté du ministre de l'emploi et de la formation professionnelle n° 93-08 du 12 mai 2008 fixant les mesures d'application générales et particulières relatives aux principes énoncés aux articles 281 à 291 du Code du travail. Accessed June 17, 2023. [http://ilo.org/dyn/natlex/natlex4.detail?p\\_lang=fr&p\\_isn=80437&p\\_count=96912](http://ilo.org/dyn/natlex/natlex4.detail?p_lang=fr&p_isn=80437&p_count=96912)
25. RG 42. Tableau - Tableaux des maladies professionnelles - INRS. Accessed June 17, 2023. <https://www.inrs.fr/publications/bdd/mp/tableau.html?refINRS=RG%2042>
26. Lanvers-Kaminsky C, Zehnhoff-Dinnesen AA, Parfitt R, Ciarimboli G. Drug-induced ototoxicity: Mechanisms, Pharmacogenetics, and protective strategies. *Clin Pharmacol Ther.* 2017;101(4):491-500. doi:10.1002/cpt.603
27. Steyger PS. Mechanisms of Ototoxicity and Otoprotection. *Otolaryngol Clin North Am.* 2021;54(6):1101-1115. doi:10.1016/j.otc.2021.08.007
28. Yang T, Guo L, Wang L, Yu X. Diagnosis, Intervention, and Prevention of Genetic Hearing Loss. In: Li H, Chai R, eds. *Hearing Loss: Mechanisms, Prevention and Cure.* Vol 1130. *Advances in Experimental Medicine and Biology.* Springer Singapore; 2019:73-92. doi:10.1007/978-981-13-6123-4\_5
29. Korver AMH, Smith RJH, Van Camp G, et al. Congenital hearing loss. *Nat Rev Dis Primer.* 2017;3:16094. doi:10.1038/nrdp.2016.94
30. Wroblewska-Seniuk KE, Dabrowski P, Szyfter W, Mazela J. Universal newborn hearing screening: methods and results, obstacles, and benefits. *Pediatr Res.* 2017;81(3):415-422. doi:10.1038/pr.2016.250
31. Morton CC, Nance WE. Newborn Hearing Screening — A Silent Revolution. *N Engl J Med.* 2006;354(20):2151-2164. doi:10.1056/NEJMra050700
32. Parving A. The need for universal neonatal hearing screening—some aspects of epidemiology and identification. *Acta Paediatr.* 2007;88:69-72. doi:10.1111/j.1651-2227.1999.tb01163.x
33. Van Wieringen A, Boudewyns A, Sangen A, Wouters J, Desloovere C. Unilateral congenital hearing loss in children: Challenges and potentials. *Hear Res.* 2019;372:29-41. doi:10.1016/j.heares.2018.01.010
34. Société française d'oto-rhino-laryngologie et de la chirurgie de la face et du cou, ed. *Surdités: actualités, innovations et espoirs.* Elsevier Masson; 2018.
35. Kim G, Na W, Kim G, Han W, Kim J. The development and standardization of Self-assessment for Hearing Screening of the Elderly. *Clin Interv Aging.* 2016;11:787-795. doi:10.2147/CIA.S107102
36. Feltner C, Wallace IF, Kistler CE, Coker-Schwimmer M, Jonas DE, Middleton JC. Screening for Hearing Loss in Older Adults: An Evidence Review for the U.S. Preventive Services Task Force. Agency for Healthcare Research and Quality (US); 2021. Accessed June 14, 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK569271/>
37. Cox RM, Alexander GC. The Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit: *Ear Hear.* 1995;16(2):176-186. doi:10.1097/00003446-199504000-00005
38. Cunningham LL, Tucci DL. Hearing Loss in Adults. Ropper AH, ed. *N Engl J Med.* 2017;377(25):2465-2473. doi:10.1056/NEJMra1616601
39. Farinetti A, Raji A, Wu H, Wanna B, Vincent C. International consensus (ICON) on audiological assessment of hearing loss in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2018;135(1):S41-S48. doi:10.1016/j.anorl.2017.12.008
40. Espitalier F, Durand N, Boyer J, Gayet-Delacroix M, Malard O, Bordure P. Stratégie diagnostique devant une surdité de l'adulte. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* 2012;7(2):1-12. doi:10.1016/S0246-0351(12)56538-4
41. Masson E. Exploration fonctionnelle auditive. *EM-Consulte.* Accessed June 14, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/1199/exploration-fonctionnelle-auditive>
42. Masson E. Audiométrie de l'enfant. *EM-Consulte.* Accessed June 14, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/993165/audiometrie-de-lenfant>



43. Masson E. Audiométrie de l'adulte. EM-Consulte. Accessed June 14, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/993157/audiometrie-de-ladulte>
44. Clarke R, Booth T. CT and MR Imaging of the Pediatric Temporal Bone: Normal Variants and Pitfalls. *Curr Radiol Rep.* 2017;5(8):34. doi:10.1007/s40134-017-0225-9
45. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of Laboratory Evaluation and Radiologic Imaging in the Diagnostic Evaluation of Children With Sensorineural Hearing Loss: The Laryngoscope. 2002;112(1):1-7. doi:10.1097/00005537-200201000-00001
46. Shekdar KV, Bilaniuk LT. Imaging of Pediatric Hearing Loss. *Neuroimaging Clin N Am.* 2019;29(1):103-115. doi:10.1016/j.nic.2018.09.011
47. Mazón M, Pont E, Albertz N, Carreres-Polo J, Más-Estellés F. Imaging of post-traumatic hearing loss. *Radiologia.* 2018;60(2):119-127. doi:10.1016/j.rx.2017.07.005
48. Widmann G, Dejaco D, Luger A, Schmutzhard J. Preand post-operative imaging of cochlear implants: a pictorial review. *Insights Imaging.* 2020;11(1):93. doi:10.1186/s13244-020-00902-6
49. Bessayah A. Imagerie et bilan pré-implantatoire cochléaire chez l'enfant. Published online 2008:134.
50. Ridal M, Outtasi N, Taybi Z, et al. [Etiologic profile of severe and profound sensorineural hearing loss in children in the region of north-central Morocco]. *Pan Afr Med J.* 2014;17:100. doi:10.11604/pamj.2014.17.100.2331
51. Bakhchane A, Bousfiha A, Charoute H, et al. Update of the spectrum of GJB2 gene mutations in 152 Moroccan families with autosomal recessive nonsyndromic hearing loss. *Eur J Med Genet.* 2016;59(6-7):325-329. doi:10.1016/j.ejmg.2016.05.002
52. AitRais I, Amalou G, Bousfiha A, et al. Genetic heterogeneity in GJB2, COL4A3, ATP6V1B1 and EDNRB variants detected among hearing impaired families in Morocco. *Mol Biol Rep.* 2022;49(5):3949-3954. doi:10.1007/s11033-022-07245-z
53. Schwartz SR, Magit AE, Rosenfeld RM, et al. Clinical Practice Guideline (Update): Earwax (Cerumen Impaction). *Otolaryngol Neck Surg.* 2017;156(S1). doi:10.1177/0194599816671491
54. Michaudet C, Malaty J. Cerumen Impaction: Diagnosis and Management. *Am Fam Physician.* 2018;98(8):525-529.
55. [foreign\\_bodies\\_external\\_auditory\\_canal.pdf](https://www.entuk.org/_userfiles/pages/files/guidelines/global%20ent%20guidelines/foreign_bodies_external_auditory_canal.pdf). Accessed June 14, 2023.
56. Naim R, Linthicum F, Shen T, Bran G, Hormann K. Classification of the External Auditory Canal Cholesteatoma: The Laryngoscope. 2005;115(3):455-460. doi:10.1097/01.mlg.0000157847.70907.42

57. He G, Wei R, Chen L, et al. Primary external auditory canal cholesteatoma of 301 ears: a single-center study. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* 2022;279(4):1787-1794. doi:10.1007/s00405-021-06851-0
58. He G, Xu Y, Zhu Z. Clinical analysis of pediatric primary external auditory canal cholesteatoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;118:25-30. doi:10.1016/j.ijporl.2018.12.013
59. Sayles M, Kamel HA, Fahmy FF. Operative management of external auditory canal cholesteatoma: case series and literature review. *J Laryngol Otol.* 2013;127(9):859-866. doi:10.1017/S0022215113001850
60. Masson E. Tumeurs malignes de l'oreille. EM-Consulte. Accessed June 14, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/1128932/tumeurs-malignes-de-l-oreille>
61. Rosenfeld RM, Schwartz SR, Cannon CR, et al. Clinical Practice Guideline: Acute Otitis Externa. *Otolaryngol Neck Surg.* 2014;150(S1). doi:10.1177/0194599813517083
62. Masson E. Fractures du rocher. EM-Consulte. Accessed June 12, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/285014/fractures-du-rocher>
63. Morales Puebla JM, López Juanes N, Varo Alonso M, Sánchez Cuadrado I, Gavilán Bouzas J, Lassaletta Atienza L. Clinical-radiological Correlation in Temporal Bone Fractures. *Acta Otorrinolaringol Engl Ed.* 2021;72(5):295-304. doi:10.1016/j.otoeng.2020.09.003
64. Baranowski MLh, Lim JS, Blalock TW. Evaluation of the external auditory canal. *J Am Acad Dermatol.* 2022;87(3):e103-e104. doi:10.1016/j.jaad.2022.04.012
65. Kösling S, Omenzetter M, Bartel-Friedrich S. Congenital malformations of the external and middle ear. *Eur J Radiol.* 2009;69(2):269-279. doi:10.1016/j.ejrad.2007.10.019
66. Suzuki HG, Dewez JE, Nijman RG, Yeung S. Clinical practice guidelines for acute otitis media in children: a systematic review and appraisal of European national guidelines. *BMJ Open.* 2020;10(5):e035343. doi:10.1136/bmjopen-2019-035343
67. Rosenfeld RM, Shin JJ, Schwartz SR, et al. Clinical Practice Guideline: Otitis Media with Effusion (Update). *Otolaryngol Neck Surg.* 2016;154(S1). doi:10.1177/0194599815623467
68. Prise en charge thérapeutique des OSM de l'enfant, Recommandations de Pratiques Cliniques (RPC) de la Société Française d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale (SFORL), 2016
69. van Zon A, van der Heijden GJ, van Dongen TM, Burton MJ, Schilder AG. Antibiotics for otitis media with effusion in children. In: *The Cochrane Collaboration, ed. Cochrane Database of Systematic Reviews.* John Wiley & Sons, Ltd; 2012:CD009163.pub2. doi:10.1002/14651858.CD009163.pub2



70. Bakshi SS, Kaipuzha RR. Tuberculous otitis media. *Med Clínica*. 2019;152(9):e53. doi:10.1016/j.medcli.2018.06.017
71. Masson E. Manifestations ORL des maladies systémiques. EM-Consulte. Accessed June 14, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/278014/tableaux/manifestations-orl-des-maladies-systemiques>
72. Masson E. Otites moyennes chroniques. Histoire élémentaire et formes cliniques. EM-Consulte. Accessed June 14, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/29169/otites-moyennes-chroniques-histoire-elementaire-et>
73. Traitement chirurgical des perforations tympaniques de l'enfant. Recommandations de la société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale (SFORL). 2020
74. Bordure P, Bailleul S, Malard O, Wagner R. Otite chronique cholestéatomateuse. Aspects cliniques et thérapeutiques. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol*. 2009;4(4):1-16. doi:10.1016/S0246-0351(09)20618-0
75. Kamrava B, Roehm PC. Systematic Review of Ossicular Chain Anatomy: Strategic Planning for Development of Novel Middle Ear Prostheses. *Otolaryngol Neck Surg*. 2017;157(2):190-200. doi:10.1177/0194599817701717
76. Campbell E, Tan NC. Ossicular-Chain Dislocation. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2023. Accessed June 14, 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560621/>
77. Masson E. Les tumeurs de l'oreille. EM-Consulte. Accessed June 14, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/1179691/les-tumeurs-de-l-oreille>
78. Masson E. Otospongiose. EM-Consulte. Accessed June 14, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/242887/otospongiose>
79. Curtin HD. Imaging of Conductive Hearing Loss With a Normal Tympanic Membrane. *Am J Roentgenol*. 2016;206(1):49-56. doi:10.2214/AJR.15.15060
80. Ballivet de Régloix S, Maurin O, Derkenne R, Podeur P, Allali L. [Conductive hearing loss with a normal eardrum]. *Rev Prat*. 2020;70(5):527-531.
81. Simon F, Roman S, Truy E, et al. Guidelines (short version) of the French Society of Otorhinolaryngology (SFORL) on pediatric cochlear implant indications. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2019;136(5):385-391. doi:10.1016/j.anorl.2019.05.018
82. Bouccara D, Ferrary E, Mosnier I, Bozorg Grayeli A, Sterkers O. Presbyacousie. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol*. 2005;2(4):329-342. doi:10.1016/j.emcorl.2005.09.004
83. Traitement chirurgical des perforations tympaniques de l'enfant, actualisation de la recommandation de SFORL & CFC de 2003.
84. Parcours de soins du patient presbyacousique, Recommandations de Pratiques Cliniques (RPC) de la Société Française d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale, 2023.

85. Masson E. Maladie de Menière. EM-Consulte. Accessed June 12, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/1176637/maladie-de-meniere>
86. Hoskin JL. Ménière's disease: new guidelines, subtypes, imaging, and more. *Curr Opin Neurol*. 2022;35(1):90-97. doi:10.1097/WCO.0000000000001021
87. Prince ADP, Stucken EZ. Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Diagnostic and Therapeutic Emergency. *J Am Board Fam Med JABFM*. 2021;34(1):216-223. doi:10.3122/jabfm.2021.01.200199
88. Chandrasekhar SS, Tsai Do BS, Schwartz SR, et al. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss (Update). *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2019;161(1\_suppl):S1-S45. doi:10.1177/0194599819859885
89. Taxak P, Ram C. Labyrinthitis and Labyrinthitis Ossificans - A case report and review of the literature. *J Radiol Case Rep*. 2020;14(5):1-6. doi:10.3941/jrcr.v14i5.3706
90. Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Hacettepe University School of Medicine, Ankara, Turkey, Bajin MD, Ergun O, et al. Management of Far-Advanced Otosclerosis: Stapes Surgery or Cochlear Implant. *Turk Arch Otorhinolaryngol*. 2020;58(1):35-40. doi:10.5152/tao.2020.4600
91. Luca M, Massimilla EA, Americo M, Michele N, Donadio A, Gaetano M. Stapes Surgery in Far-Advanced Otosclerosis. *Ear Nose Throat J*. Published online May 11, 2021:014556132110130. doi:10.1177/01455613211013093
92. Masson E. Neuropathie auditive : clinique et revue de la littérature. EM-Consulte. Accessed June 12, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/78332/neuropathie-auditive-clinique-et-revue-de-la-litt>
93. Masson E. Neuropathies auditives. EM-Consulte. Accessed June 15, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/973297/neuropathies-auditives>
94. Rouillon I, Achard S, Parodi M, Denoyelle F, Loundon N. Neuropathies auditives chez l'enfant : particularités cliniques et bilan audiométrique. *J Pédiatrie Puériculture*. 2021;34(2):61-67. doi:10.1016/j.jpp.2020.12.008
95. Assessment and Management of Central Auditory Processing Disorders in the Educational Setting: From Science to Practice. Accessed June 12, 2023. <https://www.pluralpublishing.com/publications/assessment-and-management-of-central-auditory-processing-disorders-in-the-educational-setting-from-science-to-practice>
96. Nowak C, Tanaka L, Bobin S, Nevoux J. Les infections de l'oreille. *Presse Médicale*. 2017;46(11):1071-1078. doi:10.1016/j.lpm.2017.09.015
97. Browning GG, Rovers MM, Williamson I, Lous J, Burton MJ. Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Cochrane ENT Group, ed. Cochrane Database Syst Rev*. Published online October 6, 2010. doi:10.1002/14651858.CD001801.pub3



98. Cevizci R, Dilci A, Celenk F, Karamert R, Bayazit Y. Surgical considerations and safety of cochlear implantation in otitis media with effusion. *Auris Nasus Larynx*. 2018;45(3):417-420. doi:10.1016/j.anl.2017.07.012
99. Yung M, Tono T, Olszewska E, et al. EAONO/JOS Joint Consensus Statements on the Definitions, Classification and Staging of Middle Ear Cholesteatoma. *J Int Adv Otol*. 2017;13(1):1-8. doi:10.5152/iao.2017.3363
100. Masson E. Tympanoplasties. EM-Consulte. Accessed June 19, 2023. <https://www.emconsulte.com/article/67017/tympanoplasties>
101. Masson E. Ossiculoplastie. EM-Consulte. Accessed June 19, 2023. <https://www.em-consulte.com/article/992/ossiculoplastie>
102. Cuneyt A, Olszewska E. Assessment and management of retraction pockets. *Otolaryngol Pol*. 2017;71(1):1-21. doi:10.5604/01.3001.0009.5547
103. Fernández-de Thomas RJ, De Jesus O. Glomus Jugulare. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2023. Accessed June 15, 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560489/>
104. Blake DM, Tomovic S, Jyung RW. Tympanic paraganglioma. *Ear Nose Throat J*. 2014;93(4-5):136, 138.
105. Bensimon DJL, Faivre DS, Lavieille PJP, et al. Tumeurs malignes de l'oreille, recommandations pour la pratique clinique de la société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale (SFORL) 2017.
106. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive Hearing Loss Caused by Third-Window Lesions of the Inner Ear. *Otol Neurotol*. 2008;29(3):282-289. doi:10.1097/MAO.0b013e318161ab24
107. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound and/or Pressure-Induced Vertigo Due to Bone Dehiscence of the Superior Semicircular Canal. *Arch Otolaryngol Neck Surg*. 1998;124(3):249. doi:10.1001/archotol.124.3.249
108. Merchant SN, Rosowski JJ, McKenna MJ. Superior Semicircular Canal Dehiscence Mimicking Otosclerotic Hearing Loss. In: Arnold W, Häusler R, eds. *Advances in Oto-Rhino-Laryngology*. KARGER; 2007:137-145. doi:10.1159/000098790
109. Kösling S, Omenzetter M, Bartel-Friedrich S. Congenital malformations of the external and middle ear. *Eur J Radiol*. 2009;69(2):269-279. doi:10.1016/j.ejrad.2007.10.019
110. Guigou C, Schein AD, Blanchard C, Folia M. Sudden sensorineural hearing loss and SARS-CoV-2: Don't forget the standard work-up! *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2021;138(3):219-220. doi:10.1016/j.anorl.2021.02.010
111. Amaral MSA do, Santos FR dos, Danieli F, Massuda ET, Reis ACMB, Hyppolito MA. Surgical and audiological results of bone-anchored hearing aids: comparison of two surgical techniques. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2022;88(4):533-538. doi:10.1016/j.bjorl.2020.07.003

112. Ferguson MA, Kitterick PT, Chong LY, Edmondson-Jones M, Barker F, Hoare DJ. Hearing aids for mild to moderate hearing loss in adults. *Cochrane ENT Group, ed. Cochrane Database Syst Rev*. 2017;2017(9). doi:10.1002/14651858.CD012023.pub2
113. den Besten CA, Bosman AJ, Nelissen RC, Mylanus EAM, Hol MKS. Controlled Clinical Trial on Bone-anchored Hearing Implants and a Surgical Technique With Soft-tissue Preservation. *Otol Neurotol*. 2016;37(5):504-512. doi:10.1097/MAO.0000000000000994
114. Leigh JR, Moran M, Hollow R, Dowell RC. Evidence-based guidelines for recommending cochlear implantation for postlingually deafened adults. *Int J Audiol*. 2016;55 Suppl 2:S3-8. doi: 10.3109/14992027.2016.1146415
115. Dazert S, Thomas JP, Loth A, Zahnert T, Stöver T. Cochlear Implantation. *Dtsch Arzteblatt Int*. 2020;117(41):690-700. doi:10.3238/arztebl.2020.0690
116. Warner-Czyz AD, Roland JT, Thomas D, Uhler K, Zombek L. American Cochlear Implant Alliance Task Force Guidelines for Determining Cochlear Implant Candidacy in Children. *Ear Hear*. 2022;43(2):268-282. doi:10.1097/AUD.0000000000001087
117. Truy E, Bouccara D, Sterkers O, Triglia JM. Techniques chirurgicales d'implantations d'aides auditives en otoneurologie. *EMC - Tech Chir - Tête Cou*. 2009;4(1):1-20. doi:10.1016/S1624-5849(09)73247-3
118. WATIER-LAUNEY C, SOIN C, MANCEAU A, PLOYET MJ. Nécessité d'un suivi audiolgique et scolaire de l'enfant sourd unilatéral: Etude rétrospective de 175 enfants. Nécessité Un Suivi Audiol Sc Enfant Sourd Unilateral Etude Rétrospective 175 Enfants. 1998;115(3):149-155.
119. Indications de l'implant cochléaire chez l'adulte et chez l'enfant. In: *Surdités*. Elsevier; 2018:175-201. doi:10.1016/B978-2-294-76131-7.00012-4
120. 125395. Position Statement: Pediatric Habilitation Following Cochlear Implantation. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS). Published April 21, 2021. Accessed June 12, 2023. <https://www.entnet.org/resource/position-statement-pediatric-habilitation-following-cochlear-implantation/>
121. Colletti L. Long-term follow-up of infants (4-11 months) fitted with cochlear implants. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2009;129(4):361-366. doi:10.1080/00016480802495453
122. Le suivi du patient implanté cochléaire enfant/adulte. *Recommandations de la société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale (SFORL)*, 2020.
123. Herzog PMH. Psychomotricité et surdit . Published online 2004.
124. Lasserre E. Surdit  et motricit  chez l'enfant : les troubles neuropsychomoteurs associ s   la d ficiency auditive cong nitale. Published online 2009.



125. Dornhoffer JR, Meyer TA, Dubno JR, McRackan TR. Assessment of Hearing Aid Benefit Using Patient-Reported Outcomes and Audiologic Measures. *Audiol Neurotol.* 2020;25(4):215-223. doi:10.1159/000506666 doi:10.1016/j.rx.2017.07.005

## VIII – ANNEXES

### a. Liste des médicaments de la surdité

DCI	Présentation	Dosage	Posologie quotidienne usuelle
<b>Ofloxacin</b>	Comprimé	200 mg	Patient de 6 an(s) à 18 an : 10 à 15 mg/kg en 2 prises/jour Posologie maximale: 400 mg par 24 heures Patient à partir de 18 an : Administrer une dose le matin et une dose le soir 200 mg 2 fois par jour
<b>Ofloxacin</b>	Gouttes auriculaires en solution	1,5 mg	5 gouttes dans l'oreille affectée deux fois par jour, la durée est en fonction de l'étiologie
<b>Céfixime</b>	Solution buvable Comprimé	40 mg/5 ml 100 mg/5 ml 200 mg	Enfant de moins de 12 ANS : 8 mg par kg et par jour, en 2 prises espacées de 12 heures Enfant de plus de 12 ans et adulte : 1 comprimé, matin et soir.
<b>Ciprofloxacine</b>	Gouttes auriculaires en solution	0,3 / 100	3 gouttes dans l'oreille affectée deux fois par jour.
<b>Ciprofloxacine</b>	Solution buvable Comprimé	250 mg 500 mg 750 mg	Adulte : 250 mg à 750 mg, matin et soir.
<b>Clarithromycine</b>	Comprimé	250 mg 500 mg	Adulte et adolescent de plus de 12 ans : 250 mg à 500 mg, matin et soir.
<b>Érythromycine</b>	Comprimé	500 mg	Adulte : 2 comprimé matin et soir
<b>Azithromycine</b>	Solution buvable Comprimé	250 mg	Enfant > 6 mois : 30 mg/kg/j Adulte : 2 comprimés par jour, pendant 3 jours.
<b>Lévofloxacine</b>	Comprimé	500 mg	Adulte : 1 comprimé, 1 ou 2 fois par jour
<b>L'amoxicilline</b>	Sirop Sachet ou comprimé	Solution pédiatrique 500 mg 1000 mg	50 à 90 mg/kg : en 2 à 3 prises par jour pendant 10 à 15 jours
<b>L'amoxicilline- acide clavulanique</b>	Sirop Sachet	olution pédiatrique 500 mg 1000 mg	50 à 90 mg/kg en 2 à 3 prises par jour pendant 10 à 15 jours
<b>Céphalosporine 3<sup>ème</sup> génération</b>	Solution injectable	500 mg 1000 mg	50 mg a 100 mg/kg par jour
<b>Céfuroximeaxétil</b>	Comprimé	250 mg 500 mg	Adulte et enfant pesant plus de 40 kg : 250 ou 500 mg, matin et soir, pendant 7 jours en moyenne.
<b>Cefpodoxime- proxétil</b>	Comprimé	100 mg	À partie de 15 ans : Posologie standard : 100 mg toutes les 12 heures Pendant 5 jours
<b>Gentamicine</b>	Solution injectable	10 mg 40 mg 80 mg 160 mg	3 a 5 mg par kg par jour. Injection intra tympanique: 20 mg par injection
<b>Antiviraux : Aciclovir</b>	Comprimé	200 mg et 800 mg	50 mg/kg/jour en trois prises pendant 07 à 10 jours.



Les antituberculeux - l'isoniazide (INH) - la rifampicine (RMP) - le pyrazinamide (PZA) - l'éthambutol (EMB)	- Comprimé - Comprimé - Solution injectable		- INH : 5 mg/kg - RMP 10 mg/kg -PZA15 à 30 mg/kg, -EMB 15 à 25 mg/kg,
Corticoïdes oraux : prednisolone méthylprednisolone	Comprimé Solution injectable	5 mg 20 mg 40, 60 et 120 mg	1 mg /kg/jours
Corticoïdes : Dexaméthasone	Gouttes auriculaires	4 mg/ml	0,3 mL à 0,7 mL : Une dose totale injectée allant de 3,6 mg à 8,4 mg par série d'injection intra tympanique

a. Liste des dispositifs médicaux nécessaires à la prise en charge de la surdité

DCI	Présentation	Dosage	Posologie quotidienne usuelle
Ciprofloxacine / fluocinolone	Gouttes auriculaires en solution	3 mg/0,25 mg par ml	4 à 6 gouttes trois fois par jour.
Dexaméthasone métasulfobzoate sodique Néocine sulfate Polymyxine B sulfate	Gouttes auriculaires	100 mg 1 g 1 M UI	Adulte : 1 à 5 gouttes dans l'oreille, matin et soir. Enfant : 1 ou 2 gouttes dans l'oreille, matin et soir.
Corticoïdes : Mométasone	Topiques nasaux	50 µg	Adulte et enfant de plus de 12 ans : 2 pulvérisations dans chaque narine, une fois par jour, le matin. Enfant de 3 à 11 ans : 1 pulvérisation dans chaque narine, le matin.
Sodium acylsarcosinate et sucrose ester (hygiène auriculaire)	Gouttes auriculaires		Spray : 2 pulvérisations dans l'oreille. Unidose : instiller la moitié du contenu d'une unidose dans l'oreille
Sel de l'Himalaya, de glycérine et d'extrait de calendula officinalis (hygiène auriculaire)	Gouttes auriculaires	50 ml	1 à 2 pulvérisations dans l'oreille; à renouveler si nécessaire.
Solution nasal stérile eau de mer	Spray nasal	150 ml	2 à 6 pulvérisations par jour dans chaque narine
Paracétamol	- Suppositoire - Sachet ou comprimé - Sirop - Solution injectable	100 mg 250 mg 500 mg 1000 mg	60 mg par kg /jour, soit 15 mg /kg toutes les 6 heures
Biphosphonates: Acide alendronique	Comprimé	70 mg	1 comprimé à 70 mg une fois par semaine.

Mannitol	Solution pour perfusion	200mg/ml	Patient de 30 mois à 15 ans : 5ml/kg 1 fois par jour Patient > 15 ans : 125 à 500 ml 1 fois par jour
Furosémide	Comprimé Solution injectable	10mg 20 mg 40 mg 60 mg	20 mg par jour, à ajuster selon la nature ou la gravité de l'affection.
Trimétazidine dichlorhydrate	Comprimé	20 mg 35 mg	Adulte : 1 comprimé à 20 mg, 3 fois par jour ou 1 comprimé à 35 mg, matin et soir.
Acétazolamide	Comprimé	250 mg	Adulte: 1 à 4 cp par jour Enfant > 6 ans : ½ cp, 1 ou 2 fois par jour
Oxygénothérapie hyperbare			1 à 2 séances par jour pendant 7 à 10 jours et en fonction de l'évolution.
Administration parentérale d'acétylleucine:	Solution injectable	500mg/5ml	500mg à 1000mg x 2 à 3/j, pour son action anti vertigineuse
Métoclopramide	Comprimé Suppôt Solution injectable	10 mg	Adulte : 10 mg toutes les 8 heures si nécessaire
Betahistine dichlorhydrate	Comprimé	24 mg	Adulte de plus de 18 ans : 1 comprimé, 2 fois par jour.
Association de :	Gouttes auriculaires en solution	2,5 mg	3 à 6 gouttes matin et soir
Fluocinolone acétonide Polymyxine b sulfate Néomycine sulfate		100 000 UI 35 000 UI	
Association de : Oxytétracycline chlorhydrate Polymyxine B sulfate Nystatine Dexaméthasone phosphate sodique	Gouttes auriculaires en solution	100 mg 12,3 mg 1.000.000 UI 10 mg	Variable en fonction des indications.
Association de : Dexaméthasone m-Sulfobenzoate sel de na Néomycine sulfate Polymyxine b sulfate	Gouttes auriculaires en solution: Flacon de 10 mL	100 mg 1g 1 Million UI	3 à 4 gouttes dans l'oreille atteinte quatre fois par jour, la durée en fonction de l'étiologie
Ginkgo biloba extrait sec de feuille	Comprimé Solution buvable	40 mg	Adulte : 3 comprimés ou 3 doses de 1 ml de solution buvable par jour, à répartir dans la journée

- 1) Implant du tronc cérébral
- 2) Implant cochléaire
- 3) Implant de l'oreille moyenne
- 4) Otowick



- 5) Prothèse auditive amplificatrice par voie aérienne avec système CROSS
- 6) Prothèse auditive amplificatrice par voie aérienne avec système bi-CROSS
- 7) Prothèse auditive amplificatrice par voie osseuse
- 8) Prothèses auditives par voie osseuse implantées percutanées
- 9) Prothèses auditives par voie osseuse implantées transcutanées passives
- 10) Prothèses auditives par voie osseuse implantées transcutanées actives
- 11) Prothèses auditives par voie osseuse extrinsèques non implantés
- 12) Aérateurs trans tympaniques de courte durée
- 13) Aérateurs trans tympaniques de longue durée
- 14) Ciment : verre ionomère, et osseux d'Hydroxyapatite (COHP)
- 15) Piston en hydroxyapatite
- 121
- 16) Piston en téflon
- 17) Piston en titane
- 18) PORP en hydroxyapatite
- 19) PORP en titane
- 20) TORP en hydroxyapatite
- 21) TORP en titane

#### a. Liste des médicaments de la surdité

Dispositifs médicaux	Indications	Prescripteur habilité
Prothèse auditive par voie aérienne	Tous les types de perte auditive : légère à profonde, de perception, de transmission ou mixte, symétrique ou assymétrique, congénitale ou acquise avec des seuils auditifs en CA> ou = à 30 dB.	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Prothèse auditive par voie osseuse	- Surdité de transmission non appareillable par voie aérienne. - Surdité mixte non appareillable par voie aérienne avec une CO entre 35 dB et 65 dB selon la performance du processeur de la prothèse par voie osseuse. - Cophose unilatérale pour restaurer la stéréophonie.	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Implant de l'oreille moyenne	- Surdités de transmission ou les surdités mixtes non appareillable par voie aérienne avec un seuil de CO ne dépassant pas 60 dB. - Surdités neurosensorielles pures modérées à sévères non appareillables en conduction aérienne avec une discrimination > ou = à 50% à 60 dB.	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Implant cochléaire	<b>Enfant :</b> - Surdité sévère à profonde bilatérale. - Discrimination inférieure à 50% à 60dB en audiométrie vocale avec prothèse auditive bien adaptée. <b>Adultes :</b> - Surdité post linguale. - Discrimination inférieure à 50% à 60dB audiométrie vocale avec prothèse auditive bien adaptée.	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Implant du tronc cérébral	- Neurofibromatose de type 2 avec schwannome vestibulaire bilatéral. - Ossification cochléaire bilatérale post-méningitique ou post-traumatique. - Agénésie des nerfs cochléaires. - Schwannome vestibulaire sur oreille unique.	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Piston : Téflon, Titane	- Principalement dans l'otospongiose : • Présence d'un déficit audiométrique supérieur à 30 DB en conduction aérienne • Surdité de transmission avec un Rinne d'au moins 20 dB sur les fréquences 500 et 1000 Hz - Fracture et Disjonction ossiculaire - Tympanosclérose de l'étrier - Fixation congénitale de l'étrier - Malformation de l'oreille moyenne	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie



Prothèses PORP et TORP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fixation congénitale de l'étrier</li> <li>- Tympanosclérose de la chaîne ossiculaire</li> <li>- Tumeur de l'oreille moyenne</li> <li>- Otite moyenne chronique</li> <li>- Fracture/luxation de la chaîne ossiculaire</li> </ul>	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Aérateur Trans tympanique : - Longue durée : T-Tube	OSM si : - Rebelle au traitement médical - ST > 30db - Rétraction de la membrane tympanique	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Aérateur Trans tympanique : - Longue durée : T-Tube	- retentissement sur le langage - cas particulier : ex Trisomie 21, fente vélaire, surdité préexistante, trouble visuel...	
Otowitz	Calibrage du CAE et diffusion des traitements locaux en cas de : - Inflammation de l'oreille externe - Traumatisme du CAE - Post opératoire d'une chirurgie de l'oreille.	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie
Ciment verre ionomère	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Reconstruction et renforcement de la chaîne ossiculaire (la longue apophyse de l'enclume, l'étrier).</li> <li>- Reconstruction du CAE, de la mastoïde et des tegmens.</li> </ul>	Ce dispositif est prescrit par un médecin spécialiste en otorhinolaryngologie

### c. Liste des Abréviations

<b>ACC</b>	Carcinome Adénoïde Kystique	<b>IVRS</b>	Infection Des Voies Respiratoires Supérieures
<b>AG</b>	Anesthésie Générale	<b>LTBR</b>	Lateral Temporal Bone Resection
<b>ANAM</b>	Agence Nationale de l'Assurance Maladie	<b>MAIS</b>	Meaningful Auditory Integration Scale
<b>APCEI</b>	Acceptation/Perception/ Compréhension/Expression Orale/ Intelligibilité	<b>MUSS</b>	Meaningful Use Of Speech Scale
<b>APHAB</b>	Abreviated Profile of Hearing Aid Benefit	<b>OEA</b>	Oto-Emissions Acoustiques
<b>ASHA</b>	American Speech Language-Hearing Association	<b>OI</b>	Oreille Interne
<b>ASSR</b>	Auditory Steady State Responses	<b>OM</b>	Oreille Moyenne
<b>ATB</b>	Audiométrie Tonale dans le Bruit	<b>OMA</b>	Otite Moyenne Aigue
<b>ATT</b>	Aérateur Transtympanique	<b>OMC</b>	Otite Moyenne Chronique
<b>AVC</b>	Accident Vasculaire Cérébral	<b>OMS</b>	Organisation Mondiale de la Santé
<b>BAHA</b>	Bone-Anchored Hearing Aid	<b>OSM</b>	Otite Séro-Muqueuse
<b>BCC</b>	Carcinome Basicellulaire	<b>PAI</b>	Perte Auditive Invalidante
<b>Bi-CROSS</b>	Bilateral Contralateral Routing of Signals	<b>PCA</b>	Polychondrite Atrophique
<b>BOR</b>	Branchio-Oto-Rénal	<b>PDR</b>	Poche de Rétraction
<b>CA</b>	Conduction Aérienne	<b>PEA</b>	Potentiels Evoqués Auditifs
<b>CAE</b>	Conduit Auditif Externe	<b>PICB</b>	Protecteur Individuel Contre le Bruit
<b>CAI</b>	Conduit Auditif Interne	<b>PORP</b>	Partial Ossicular Replacement Prosthesis
<b>CCE</b>	Cellules Ciliées Externes	<b>PT</b>	Protocole Thérapeutique
<b>CCI</b>	Cellules Ciliées Internes	<b>PZA</b>	Pyrazinamide
<b>CDC</b>	Center for Disease Control	<b>RCMI</b>	Radiothérapie Conformationnelle avec Modulation d'Intensité
<b>CMV</b>	Cytomégalovirus	<b>RGO</b>	Reflux Gastro-Oesophagien
<b>CMV</b>	Congénital Cytomégalovirus	<b>RMP</b>	Rifampicine
<b>CNOM</b>	Conseil National de L'Ordre des Médecins	<b>RSB</b>	Rapport Signal Bruit
<b>CO</b>	Conduction Osseuse	<b>SCC</b>	Carcinome Epidermoïde
<b>CROSS</b>	Contralateral Routing of Signals	<b>SEP</b>	Sclérose en Plaque
<b>dB</b>	Décibel	<b>SFORL</b>	Société Française d'Otorhinolaryngologie
<b>EcochG</b>	Electrocochléographie	<b>SHSE</b>	Self-Assessment for Hearing Screening the Elderly
<b>EMB</b>	Ethambutol	<b>SMSM</b>	Société Marocaine des Sciences Médicales
<b>EMRO</b>	Regional Office for Eastern Mediterranean	<b>SP</b>	Surdité de Perception
<b>FDA</b>	Food and Drug Administration	<b>ST</b>	Surdité de Transmission



<b>FFT</b>	Fast Fourier Transform	<b>TDM</b>	Tomodensitométrie
<b>GPA</b>	Granulomateuse avec Poly-Angéite	<b>TEPP</b>	Test d'Évaluation de la Perception et de la Production de la Parole
<b>HAS</b>	Haute Autorité de Santé	<b>TERMO</b>	Test d'Évaluation de la Réception du Message Oral
<b>HHIE-S</b>	Hearing Handicap Inventory for the Elderly Screening Version	<b>TORP</b>	Total Ossicular Replacement Prosthesis
<b>Hz</b>	Hertz	<b>TTF</b>	Tympanoplastie en Technique Fermée
<b>HTA</b>	Hypertension Artérielle	<b>TTO</b>	Tympanoplastie en Technique Ouverte
<b>IC</b>	Implant Cochléaire	<b>VMS</b>	Visite Médicale Systématique
<b>INH</b>	Isoniazide	<b>VNG</b>	Vidéonystagmogramme
<b>IRM</b>	Imagerie par Résonance Magnétique	<b>USD</b>	Dollar Américain

### Liste des figures et des tableaux avec pagination :

Figure 1 : Audiogramme de référence en fonction de l'âge chez l'homme (H) et la femme (F)	17
Figure 2 : Vue antérieure de l'oreille droite en coupe coronale	19
Figure 3 : Caisse du tympan et système tympano-ossiculaire	20
Figure 4 : Oreille interne : labyrinthe osseux (A) et labyrinthe membraneux (B)	21
Figure 5 : Coupe transversale du limaçon	22
Figure 6 : Organe de Corti	23
Figure 7 : Voies auditives et centres auditifs	24
Figure 8 : Algorithme de dépistage primaire de la surdité	31
Figure 9 : Tracés otoémissions acoustiques	41
Figure 10 : Bilan pré-implantation cochléaire	57
Figure 11 : CAT devant une surdité chez le sujet âgé	59
Figure 12 : Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique de l'otite moyenne aigue	69
Figure 13 : Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique des poches de rétractions	73
Figure 14 : Arbre décisionnel pour la prise en charge thérapeutique des fractures du rocher	77
Figure 15 : Prise en charge thérapeutique de l'otospongiose	78
Figure 16 : Prise en charge thérapeutique de la maladie de ménière	84
Figure 17 : CAT devant une surdité sévère ou profonde bilatérale chez l'enfant	90
Figure 18 : CAT devant une surdité sévère à profonde bilatérale chez l'adulte	92
Tableau 1 : La prévalence de la déficience auditive par région dans le monde	18
Tableau 2 : Résumé des recommandations mondiales des sociétés savantes d'audiologie	35
Tableau 3 : Les différents degrés de la déficience auditive	45
Tableau 4 : Les types de tympanoplasties	72
Tableau 5 : Synthèse thérapeutique de prise en charge de la pathologie otitique de l'oreille moyenne	75
Tableau 6 : Indications de l'implantation cochléaire	93



Tableau 7 : Indications audiologiques des aides auditives<sup>94</sup>

Tableau 8 : Rythme des réglages audio prothétique selon les recommandations de la société française d'otorhinolaryngologie (SFORL) <sup>98</sup>

Tableau 9 : Exemple de protocoles de surveillance de la surdité de perception <sup>105</sup>

Tableau 10 : Liste des dispositifs médicaux avec leurs prescripteurs habilités <sup>122</sup>

#### Comité de pilotage

- **Dr Khalid LAHLOU** : Directeur Général de l'ANAM- Président
- **Dr Mohammadin BOUBEKRI** : Président du CNOM- Co-président
- **Dr Moulay Said AFIF** : Président de la SMSM- Co-président.
- **Mr Karim ESSAKALLI** : Responsable du Programme National NASMAA - Membre observateur.

#### Groupe de travail

- **Pr Leïla ESSAKALLI HOSSYNI** : Présidente de la SMORL, chef de service d'ORL-CCF, Hôpital des spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat - Coordinatrice.
- **Pr Abdelaziz RAJI**, Président CEMORL, chef de service d'ORL-CCF, CHU Mohammed VI, Marrakech - Rapporteur.
- **Dr Brahim BOUHADI** : MSPS - Direction de la population.
- **Dr Abderrahim CHAB** : Représentant du CNOM.
- **Pr Noureddine EL ALAMI** : Chef de service d'ORL-CCF, CHU Hassan II, Fès.
- **Pr Fouad BENARIBA** : Chef de pôle tête et cou, Hôpital Militaire d'instructions Mohammed V, Rabat.
- **Pr Mohammed MAHTAR** : Chef de service d'ORL-CCF, Hôpital 20 août, CHU Ibn Rochd, Casablanca.
- **Pr Amina BARAKAT** : Présidente de la société marocaine de néonatalogie.
- **Pr Hassan AFILAL** : Président de la Société marocaine de pédiatrie.
- **Pr Mouna MAAMAR** : Présidente de la Société Nationale Marocaine de Gériatrie et de Gérontologie
- **Dr Yahia SALHI** : ORL secteur libéral, Oujda.
- **Dr Omar LAHLOU** : ORL secteur libéral, Fès.
- **Dr Najat AIT KIRCH** : ORL Secteur publique, Tanger.

#### Déclaration des conflits d'intérêts

Tous les membres du groupe de travail, qui ont participé à l'élaboration du présent protocole thérapeutique, déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt par rapport aux items qui ont conduit à l'élaboration du dit travail.

Comité de lecture :

- **Pr Moulay Hicham Afif** : Directeur CHU IBN ROCHD, Casablanca
- **Pr Brahim LEKEHAL** : Doyen de la faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- **Pr Mohamed ADNAOUI** : Président de l'UM6SS
- **Dr Moulay Said Afif** : Président SWMSM, pédiatre, secteur libéral, Casablanca
- **Dr Naoufel ELMALHOUF** : Directeur conventionnement et Normalisation DCN-ANAM
- **Dr Laila IBNMAKHLOUF** : Chef de Division des Normes Médico-Techniques-ANAM
- **Dr Wassima BENRISSOUL** : Médecin à la Division des Normes Médico-Techniques-ANAM

#### Liste des professionnels concernés

- Oto-rhino-laryngologistes
- Pédiatres
- Gériatres
- Radiologues
- Médecins généralistes
- Médecins internistes
- Généticiens
- Neurologues
- Endocrinologues
- Oncologues
- Radiothérapeutes
- Audioprothésistes
- Orthophonistes
- Psychologues
- Sages-femmes
- Psychomotriciens





