

Item 294 : DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES SURDITES

Objectifs :

Devant une altération brutale ou progressive de la fonction auditive, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents

A. SURDITES DE TRANSMISSION

1. Liées à l'oreille externe

a. Obstruction du CAE

- Bouchon de cérumen
- Ostéome du CAE
- Corps étranger
- Plus rarement : sténose congénitale (atrésie) du CAE, tumeur du conduit.

b. Pathologie infectieuse

- Otite externe (cf chapitre "Otites")

2. Liées à l'oreille moyenne

- OTOSPONGIOSE

Il s'agit d'une maladie caractérisée par des foyers de déminéralisation et d'ossification anormale de la capsule otique, et provoquant un blocage de la platine de l'étrier.

– Terrain : antécédents familiaux, prédominance féminine, aggravation de la surdité lors des épisodes de la vie génitale (grossesses)

– Clinique : surdité unilatérale au début, se bilatéralisant au cours du temps. Les tympans normaux. Acouphènes possibles mais inconstants.

– Audiométrie : surdité de transmission. L'atteinte endocochléaire n'est pas exclue (surdité mixte). Encoche de CARHART sur le 2000 Hz (CO).

– Impédancemétrie : abolition des réflexes stapédiens, ou effet ON-OFF.

– Traitement : chirurgical.

L'intervention consiste à retirer l'étrier bloqué et à le remplacer par une prothèse interposée entre l'enclume et l'oreille interne. Il faut exposer les liquides de l'oreille interne en ouvrant la platine (platinotomie ou platinectomie). Résultat fonctionnel en règle favorable.

– Formes cliniques

La maladie de LOBSTEIN (maladie des os de verre, osteogenesis imperfecta, ostéopsathyrose,...) est une maladie héréditaire, à transmission autosomale dominante, se caractérisant par une fragilité particulière des os. Elle peut être associée à une surdité de transmission, par blocage de l'étrier. Le traitement est le même que pour l'otospongiose. Il faut y penser devant des sclérotiques bleues, et devant les antécédents de fractures pathologiques.

L'otospongiose cochléaire est caractérisée par une atteinte neurosensorielle pure. Elle requiert un appareillage par prothèse auditive externe. La chirurgie n'est pas indiquée dans les otospongioses cochléaires pures.

- OTITES AIGUES

cf chapitre spécifique

- OTITES SEREUSES ET SERO-MUQUEUSES SUBAIGUES ET CHRONIQUES

cf chapitre spécifique

- OTITES CHRONIQUES ET SEQUELLES D'OTITE CHRONIQUE

cf chapitre spécifique

- SURDITES POST-TRAUMATIQUES

– Terrain : Antécédent récent ou ancien de traumatisme crâ nien

– Clinique : Surdit  uni ou bilat rale, pouvant s'accompagner d'acouph nes ou de vertiges s'il existe une atteinte neuro-sensorielle associ e.

L'otoscopie peut montrer :

- un h motympan : collection de sang derri re la membrane tympanique
- une plaie du conduit auditif externe
- une otorragie, ou une otoliquorrh e
- une perforation tympanique
- un tympan normal

On recherchera des l sions associ es : paralysie faciale, trouble de l'articulation temporo-mandibulaire, rhinorrh e, etc...

– Audiom trie : Elle est difficile dans les suites imm diates du traumatisme cr  nien. Il faut s'aider de l'acoum trie si le patient est conscient. Elle mettra en  vidence la surdit  de transmission (luxation ossiculaire, h motympan, perforation tympanique), et  ventuellement l'atteinte neuro-sensorielle associ e. Il faudra la contr ler   distance du traumatisme (2 mois).

– Imp dancem trie : elle est peut utile. Elle peut montrer une hyperlaxit  tympano-ossiculaire dans les luxations de la chaine.

– Scanner haute r solution : il permettra de caract riser les atteintes ossiculaires, et  ventuellement de visualiser un trait de fracture.

– Evolution naturelle et Traitement :

Les perforations tympaniques post-traumatiques gu rissent en r gle spontan ment. La chirurgie ne sera envisag e que si la perforation persiste au del  de 3   6 mois.

L'h motympan se r sorbe en deux mois, sans traitement particulier.

Les luxations ossiculaires, ne peuvent  tre diagnostiqu es que lorsque l'h motympan est r sorb .

Elles n cessitent un traitement chirurgical (transposition d'enclume, interposition proth tique).

Il faut  viter toute introduction de liquide, ou de goutte auriculaire, au stade aigu d'une otorragie. Le nettoyage des l sions doit  tre fait sous microscope et   distance du traumatisme.

Une otoliquorrh e doit faire redouter une br che ost o-m ning e.

– Formes cliniques

Les perforations tympaniques par br lure sont de moins bon pronostic que les perforations par traumatisme physique.

Les otites baro-traumatiques sont provoqu es par une variation brutale de la pression atmosph rique. Elle seront  tudi es au chapitre suivant.

Les fistules p rilymphatiques, sont des fuites de liquide p rilymphatique. Elles peuvent  tre spontan es, mais le plus souvent on retrouve un ant c dent traumatique, m me lointain. Il faut y penser devant toute surdit  (transmission ou perception), tout vertige, ou tout acouph ne post-

traumatiques. La symptomatologie est caractérisée par une fluctuation au cours du temps. Il faut rechercher le déclenchement des symptômes par les manœuvres positionnelles. Le traitement est chirurgical.

- TUMEURS DE L'OREILLE MOYENNE

• TUMEURS DU GLOMUS JUGULAIRE

Il s'agit d'une tumeur bénigne développée aux dépens du tissu paraganglionnaire non chromaffine.

– Clinique :

- surdité de transmission progressive
- acouphènes pulsatiles rythmés par le pouls, audibles au stéthoscope
- otoscopie : tumeur rouge framboisée rétro-tympanique, pulsatile
- rechercher une atteinte du trou déchiré postérieur (IX, X, XI), une paralysie faciale, un syndrome d'hypertension intra-crânienne, un XII.

– Examens complémentaires :

- Audiométrie
- TDM, IRM, Artériographie (± embolisation)
- Traitement : chirurgical, en l'absence de contre-indications.

• TUMEURS MALIGNES

Les tumeurs malignes de l'oreille sont rares. Ce sont souvent des EOA spino-cellulaires.

• MALFORMATIONS DE L'OREILLE

On peut rencontrer tous les stades de malformation de l'oreille.

- Aplasie mineure : sténose du conduit auditif externe, malformation d'un osselet
- Aplasie majeure : atteinte du pavillon, du conduit - qui peut être absent -, atteinte de la chaîne ossiculaire, et éventuellement de l'oreille interne.

Le traitement est double : esthétique et fonctionnel. L'appareillage est la plupart du temps nécessaire.

La plupart des surdités de transmission peuvent bénéficier d'un traitement chirurgical. Il convient donc de les dépister pour pouvoir les traiter efficacement.

B. SURDITES DE PERCEPTION

1. Surdités de perception endocochléaires

• PRESBYACOUSIE

C'est la surdité de perception la plus courante dans la population. Elle est secondaire au vieillissement de l'organe de Corti et des centres d'intégration. Elle est bilatérale et symétrique. Elle peut s'accompagner d'acouphènes.

L'audiométrie tonale montre une surdité neuro-sensorielle prédominante dans les fréquences aiguës. L'audiométrie vocale retrouve une diminution de la discrimination. Elle s'accompagne de recrutement.

Le traitement est essentiellement audio-prothétique (cf chapitre réhabilitation instrumentale de la surdité). Les vasodilatateurs peuvent être utiles.

• MALADIE DE MENIERE

Elle est provoquée par un hydrops labyrinthique. Elle associe classiquement une triade caractéristique : Surdité fluctuante, Vertige intense, Acouphènes. Il existe des syndromes incomplets : atteinte auditive ou vestibulaire pure.

L'évolution se fait par crises. Progressivement, l'instabilité remplace les crises vertigineuses et devient permanente. L'audition s'altère progressivement.

Le diagnostic repose sur l'histoire clinique. Les examens complémentaires sont indispensables pour éliminer une lésion rétro-cochléaire. Le traitement est médical :

- traitement de la crise : antivertigineux, sédatifs, Diamox®
- traitement de fond : règles hygiéno-diététiques, ± diurétiques
- rééducation vestibulaire.

Le traitement chirurgical est réservé aux vertiges invalidants (décompression du sac endolymphatique, neurectomie vestibulaire).

Ce syndrome est détaillé dans le chapitre "vertiges".

• SURDITE BRUSQUE

Il s'agit d'une urgence médicale. Elle se définit comme la perte brutale de l'audition sans cause évidente.

Cliniquement, il s'agit d'une surdité unilatérale, brutale ou rapidement évolutive. Elle peut s'accompagner d'acouphènes ou de sensation de plénitude auriculaire. L'examen des tympans est normal.

L'audiométrie tonale quantifie la perte auditive.

Toute surdité brusque impose d'éliminer une pathologie rétro-cochléaire (neurinome) par la réalisation de potentiels évoqués auditifs.

Le bilan biologique recherche une cause virale ou métabolique.

L'étiologie est rarement retrouvée.

Le traitement doit être mis en œuvre en URGENCE.

Les moyens thérapeutiques associent :

- Corticothérapie (1 à 2 mg/kg.J pendant 5 jours)
- Vasodilatateurs
- Hémodilution normovolémique

- Oxygénothérapie hyperbare
- Inhalation de carbogènes.

Les indications thérapeutiques sont variables suivant les écoles.

Le pronostic est d'autant meilleur qu'il s'agit d'une perte peu importante, traitée précocément, chez un sujet jeune.

• LABYRINTHITES

Les labyrinthites sont des atteintes infectieuses de l'oreille interne.

- Labyrinthites virales (rougeole, oreillons, herpès virus, CMV, MNI, rubéole). Le tableau est celui d'une surdité brusque. La notion de contagio ou le syndrome infectieux ne sont pas toujours retrouvés.
- Labyrinthites bactériennes

- Stade séreux : inflammation des liquides de l'oreille interne lors d'une otite aiguë purulente, ou lors d'un réchauffement d'otite chronique. Associe une surdité neuro-sensorielle et des vertiges. Traitement de l'otite et anti-inflammatoires. Evolution réversible

- Stade purulent : envahissement bactérien de l'oreille interne. La surdité est le plus souvent irréversible. Il faut craindre une diffusion méningée. Il faut rechercher une fistule osseuse (CSCE, cholestéatome).

- Labyrinthites post-méningitiques : elle sont responsables de surdités post-méningitiques. Elles se caractérisent par une ossification rapide lors de la guérison. La surdité est le plus souvent irréversible et bilatérale. Elle représente une des principales indications d'implant cochléaire chez l'enfant post-lingual ou péri-lingual.

- Labyrinthite syphilitique : il existe des gommages avec envahissement osseux. Actuellement rarissime.

• ATTEINTES TOXIQUES

- *Par voie générale*

Dans ce cas, la surdité est bilatérale et symétrique.. L'atteinte peut être cochléaire ou vestibulaire ou mixte. Elle est dose dépendante. La surdité peut apparaître au cours ou au décours du traitement.

OTOTOXIQUES

Diurétiques de l'anse, furosémide, aspirine et dérivés salicylés, érythromycine, vincristine, vinblastine, cisplatine et sels de platine, aminosides (streptomycine, amikacine, autres aminosides), quinine, tétracycline, polymyxine B, bléomycine, toluène, triméthiline.

- *Par voie locale*

Toutes les gouttes auriculaires sont potentiellement ototoxiques. Elles sont formellement contre indiquées en l'absence d'otorrhée. Les moins toxiques sont celles qui ne contiennent pas d'aminoside.

• TRAUMATISMES PHYSIQUES

Ils ont été évoqués avec les surdités de transmission. Une atteinte auditive post-traumatique est en règle irréversible. Il faut toutefois penser à la fistule péri-lymphatique, lorsque l'atteinte est incomplète et/ou fluctuante.

• TRAUMATISME SONORE

Le déficit peut s'accompagner d'acouphènes. Il est en règle bilatéral, et prédomine sur le 4000 Hz. Le traitement est préventif (port du casque anti-bruit).

• OTOSPONGIOSE COCHLEAIRE

cf chapitre "otospongiose"

• SURDITES D'ORIGINE GENETIQUE

Elles représentent environ 35% des surdités de l'enfant. On estime que les causes génétiques représentent environ la moitié des surdités congénitales profondes.

Les anomalies génétiques peuvent toucher:

- la formation de l'oreille interne (morphogénèse), elles se traduisent par des malformations visibles au scanner (ex : MONDINI).
- sa différenciation histologique (histogénèse). Dans 80% des cas la cochlée est macroscopiquement normale; il s'agit d'atteintes du labyrinthe membraneux sans atteinte du labyrinthe osseux.

Les surdités génétiques syndromiques

Elles représentent 20% des surdités génétiques de l'enfant. Plus de 100 affections sont répertoriées. Soit la surdité est au premier plan, soit elle n'est qu'en arrière plan derrière un autre handicap.

- . Toutes les altérations chromosomiques peuvent s'accompagner de surdité (trisomies, syndrome de TURNER, etc...).
- . Associée à un trouble de la pigmentation: syndrome de WARDENBURG par exemple.
- . Associée à des anomalies crânio-faciales: maladie de CROUZON par exemple.
- . Associée à une anomalie oculaire (rétinite pigmentaire): syndrome d'USHER par exemple.
- . Associée à des malformations des extrémités.
- . Associée à des troubles neurologiques.
- . Associée à une atteinte rénale: syndrome d'ALPORT par exemple.
- . Associée à une maladies métaboliques: syndrome de PENDRED (surdité de perception, goitre euthyroidien diffus puis multinodulaire), maladie de TAY-SACHS (surdité de perception et sphingolipidoses), etc...

Les surdités génétiques non syndromiques

- . Liées à l'X. Elles sont rares. La surdité de perception est d'apparition progressive.
- . Autosomes récessives dans 85 à 90% des cas. Elle touche 1 enfant sur 4 000. C'est en général une surdité de perception profonde de révélation congénitale. Le nombre de loci en cause est estimé à 35.
- . Autosomiques dominantes. Elle touche environ 1 enfant sur 40 000. Il s'agit en général d'une atteinte préférentielle initial sur les fréquences aiguës de révélation secondaire, qui s'aggrave progressivement avec l'âge pour aboutir à une atteinte de modérée à sévère sur toutes les fréquences.
- . Mitochondriales. Très rares. Il faut toutefois y penser devant une surdité d'apparition progressive, dans des familles de diabétiques.

La neurofibromatose de type 2 (NF2)

Le neurinome de l'acoustique est exceptionnel chez l'enfant et s'intègre dans le cadre d'une **maladie de RECKLINGHAUSEN** d'origine génétique. 1/3000 naissances. Taches café au lait, tumeurs neurales multiples. La surdité apparaît après la naissance.

2. Surdités de perception rétro-cochléaires

• LE NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

C'est une tumeur bénigne, développée aux dépens des cellules de Schwann (nerf vestibulaire)

Module 15 – Item 294 (1)

inférieur, le plus souvent). Le diagnostic doit être évoqué devant tout signe cochléo-vestibulaire unilatéral, isolé ou associé :

- surdité neuro-sensorielle (progressive ou brutale)
- acouphène permanent
- syndrome vestibulaire ou instabilité.

CLINIQUE

– *Stade otologique, précoce*

- Signes fonctionnels : cochléo-vestibulaires
 - Signes physiques : tympan normaux. Rechercher une atteinte du VII (paralysie faciale périphérique, hypoesthésie de la zone de RAMSAY HUND), des autres nerfs crâniens (V).
- *Stade oto-neurochirurgical*

Au signes cochléo-vestibulaires, s'associent

- un syndrome cérébelleux
- une atteinte faciale, ± une atteinte des autres nerfs crâniens
- une hypertension intra-crânienne

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

– *Au stade précoce*

- Audiométrie : surdité neuro-sensorielle unilatérale ou asymétrique
- Réflexe stapédien : fatiguabilité
- ENG : aréflexie vestibulaire (inconstante)
- PEA : augmentation de latence de l'onde V, augmentation du délai I-V, allongement de la différence interaurale du délai I-V. Si l'atteinte auditive est importante, les PEA peuvent être plats.
- En cas de PEA rétro-cochléaire ou plat, il convient de pratiquer les explorations neuro-radiologiques : l'IRM avec injection de GADOLINIUM est l'examen le plus sensible. Elle a progressivement remplacé le scanner avec injection d'iode, moins sensible pour les petits neurinomes, et le scanner avec injection d'air intra-thécal (méatocisternographie gazeuse computerisée), moins sensible et agressif.

– *Au stade tardif*

L'imagerie montrera la dilatation ventriculaire, et le retentissement sur le névraxe.

PRISE EN CHARGE

Moyens thérapeutiques

a. la chirurgie

Par voie translabyrinthique, rétro-sigmoïdienne ou sous-occipitale, elle permet la confirmation du diagnostic et l'exérèse de la lésion.

b. la surveillance

La vitesse de croissance des neurinomes est variable d'un patient à l'autre. Dans certains cas (petits neurinomes asymptomatiques, personnes âgées) la surveillance permet d'évaluer la vitesse de croissance avant la mise en œuvre d'un traitement curatif.

c. l'irradiation

Par accélérateur linéaire ou par irradiation focalisée (gamma-knife), uni ou multi-fractionnée, l'irradiation des neurinomes évite l'abord chirurgical. Elle n'est cependant pas exempte de complications, et ne permet pas d'avoir avec certitude un diagnostic histologique de la lésion.

Indications

Il est habituel de considérer le traitement chirurgical comme étant le traitement de référence du

Module 15 – Item 294 (1)

neurinome de l'acoustique. Cependant, les techniques conservatrices gardent un certain intérêt dans les indications difficile, et le consensus thérapeutique reste à définir.

- Autres Tumeurs de l'APC

Elles sont plus rares. Les principes diagnostiques et thérapeutiques restent les mêmes. L'atteinte auditive est peut être moins fréquente.

- Surdités de perception centrales

Elles sont rarissimes. Les signes auditifs sont moins nets. On retrouve une discordance entre les PEA et l'audiométrie.

EN RESUME

Tout signe cochléo-vestibulaire unilatéral ou asymétrique doit faire éliminer un neurinome de l'acoustique. Les PEA restent l'examen de dépistage privilégié des neurinomes de l'acoustique.