

Conduite à tenir devant une surdité brusque

P. BORDURE, J. BOYER, F. ESPITALIER

Points essentiels

- Le diagnostic d'une surdité de survenue brutale repose sur l'examen clinique (otoscopie, acoumétrie, examen neurologique) et l'audiométrie.
- En dehors d'un contexte évocateur (traumatique, infectieux), les surdités de perception unilatérales de début brutal sont le plus souvent idiopathiques.
- La surdité brusque idiopathique est définie par la survenue en moins de 24 heures d'une surdité de perception unilatérale d'au moins 30 dB sur trois fréquences audiométriques successives.
- Une surdité brusque idiopathique peut révéler une lésion rétrocochléaire et tout particulièrement un schwannome du VIII. Aussi le diagnostic de surdité brusque idiopathique ne pourra être porté qu'après un bilan diagnostique qui repose principalement sur l'IRM de l'oreille interne et des voies auditives.
- Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité réelle dans la prise en charge des surdités brusques idiopathiques.
- Le traitement le moins discuté des surdités brusques idiopathiques est la corticothérapie. L'intérêt de l'hospitalisation classiquement prescrite reste à démontrer.
- Les surdités de perception bilatérales de survenue brutale imposent l'hospitalisation.

Correspondance : Professeur Philippe Bordure, service ORL et chirurgie cervico-faciale, Hôtel-Dieu, CHU de Nantes, 44 093 cedex 1. E-mail : philippe.bordure@chu-nantes.fr

1. Introduction

La survenue brutale d'une surdité a souvent une signification particulière, pouvant nécessiter un traitement d'urgence approprié. Aussi est-il indispensable de connaître l'origine de cette surdité. Un certain nombre d'entre elles survient en dehors de tout contexte clinique évocateur rendant le diagnostic difficile. La plus fréquente est la surdité brusque idiopathique. Elle est définie par la survenue en moins de 24 heures d'une surdité de perception unilatérale d'au moins 30 dB sur trois fréquences audiométriques successives (1). C'est la plus fréquente et la plus discutée des urgences sensorielles. La conduite à tenir comprend trois étapes : le diagnostic, le bilan avec l'enquête étiopathogénique, et le traitement.

2. Diagnostic

Dans tous les cas un examen otologique minimal s'impose. Il comprend l'otoscopie et l'acoumétrie, afin de savoir si le patient présente une surdité de transmission, de perception ou une surdité mixte. L'examen otoscopique est le premier examen à réaliser ne serait-ce que pour éliminer un bouchon de cérumen ou une autre lésion du conduit auditif externe. L'otoscopie peut montrer aussi une image typique d'otite séromuqueuse, cause fréquente de surdité brutale dans un contexte d'infection rhino-pharyngée. L'examen au diapason est un moyen simple et rapide de différencier surdité de perception (neurosensorielle) et surdité de transmission. En cas de surdité de perception le test de Weber est latéralisé du côté sain et le Rinne est positif (conduction aérienne meilleure que la conduction osseuse). En cas de surdité de transmission, le Weber est latéralisé du côté sourd et le Rinne est négatif (conduction osseuse meilleure que la conduction aérienne).

Le contexte clinique dans lequel survient cette surdité peut orienter d'emblée le diagnostic. Il peut s'agir d'un contexte traumatique (traumatisme direct, traumatisme crânien, traumatisme sonore) ou bien d'un contexte infectieux (rhinites ou rhinopharyngites évoquant un catarrhe tubaire, otite moyenne aiguë, zona otitique avec éruption vésiculaire au niveau de la conque). Dans de nombreux cas, il n'existe aucun contexte clinique patent et on se trouve devant le tableau clinique de la surdité brusque idiopathique. Il est caractérisé par une surdité de perception unilatérale avec conduit auditif externe libre, tympan normal, Weber latéralisé du côté opposé et Rinne positif. L'examen ORL et neurologique sont par ailleurs négatifs. L'examen audiométrique confirme l'atteinte auditive neurosensorielle en précisant le degré de la surdité. Il doit exister un déficit d'au moins 30 dB sur trois fréquences consécutives. L'examen audiométrique permet de distinguer cinq types de surdité brusque. L'individualisation de ces différents types paraît essentielle tant il est vrai que les surdités brusques constituent un syndrome otologique recouvrant des entités cliniques manifestement distinctes, aux pathogénies probablement différentes, et aux traductions audiométriques diverses (2). Ces différentes atteintes n'ont pas les mêmes pronostics.

En dehors d'un contexte étiologique patent ou d'un examen otoscopique évocateur, une enquête diagnostique et étiopathogénique devient nécessaire. L'examen clinique et l'examen audiovestibulaire restent la base fondamentale de cette enquête. Le bilan biologique et radiologique se doit d'abord d'éliminer une affection susceptible de se révéler par une surdité neurosensorielle brutale, et ensuite rechercher des anomalies susceptibles d'argumenter les hypothèses étiopathogéniques incriminées. Il devrait théoriquement être complet et maximaliste mais alors extrêmement coûteux et *in fine* peu efficace. En pratique, il se limite à la détection d'une anomalie hématologique, d'un syndrome inflammatoire ou traduisant une affection métabolique générale pouvant contre-indiquer la mise en route d'une corticothérapie (3). On demande une numération formule sanguine, une numération des plaquettes et un bilan inflammatoire avec VS et CRP. Ces trois examens permettent de dépister d'une part une hémopathie, d'autre part un syndrome inflammatoire pouvant révéler une maladie systémique (syndrome de Cogan, lupus, périartérite noueuse etc.). Un bilan d'hémostase et des examens sérologiques peuvent être demandés en fonction du contexte (sérologie CMV, HIV, HPV, HSV, HZV, toxoplasmose, Lyme).

L'IRM est aujourd'hui systématique. Son intérêt est double (3, 4). D'abord éliminer un processus tumoral au niveau des conduits auditifs internes, des angles pontocérébelleux ou du labyrinthe ; étudier également le signal labyrinthique pouvant apporter des arguments en faveur d'une labyrinthite. En pratique une telle imagerie n'a pas besoin d'être réalisée en urgence, mais elle est indispensable car les surdités brusques peuvent représenter la première manifestation d'une affection qui nécessiterait une prise en charge spécifique.

3. Étiologies des surdités de perception unilatérale de survenue brutale

De nombreuses affections peuvent être révélées par une surdité brusque. La surdité brusque est donc idiopathique jusqu'à preuve du contraire.

3.1. Schwannome vestibulaire

Il est au premier plan des préoccupations. La surdité de survenue brutale peut être complètement réversible et ne doit pas faire éliminer le diagnostic (5). La pratique des potentiels évoqués auditifs et surtout l'IRM doit être aujourd'hui systématique.

3.2. Maladies neurologiques et neuro-vasculaires

Elles se révèlent très rarement par une surdité brusque. Il peut s'agir de la sclérose en plaques (6) ou encore plus rarement d'une dissection artérielle ou d'une thrombose au niveau des vaisseaux vertébro-basilaires responsable d'un infarctus de l'AICA (7).

3.3. Infections bactériennes et virales

Une surdité neurosensorielle de survenue brutale peut survenir à la suite d'un épisode infectieux responsable d'une labyrinthite dans un contexte d'otite moyenne aiguë ou chronique, de méningite, ou par voie hémotogène. Le contexte dans ces cas est souvent facilement évocateur de l'étiologie.

3.4. Traumatismes

L'enquête étiologique est facilitée lorsque la surdité est liée à un traumatisme. Le traumatisme sonore aigu est lié à une exposition à un bruit intense impulsionnel (arme ou explosion). Cette atteinte otologique peut être bilatérale lorsque la source sonore est équidistante des deux oreilles. Ce type de surdité est souvent réversible. Après un traumatisme crânien, la survenue d'une surdité de perception éventuellement associée à des vertiges et une paralysie faciale périphérique doit faire évoquer une fracture du rocher translabyrinthique. Parfois le scanner ne permet pas de confirmer cette suspicion. Il peut s'agir alors d'une commotion labyrinthique ou d'une fistule périlymphatique. La recherche d'un pneumolabyrinthite radiologique ou de signes de lésion de l'étrier sont des arguments forts en faveur de la fistule qui peut imposer un geste chirurgical (8). Alors que la récupération de l'audition est exceptionnelle en cas de fracture du rocher translabyrinthique, une amélioration voire une récupération sont possibles en cas de commotion labyrinthique isolée.

Les accidents dysbariques peuvent être responsables de surdité de survenue brutale (9, 10). Ils surviennent lors de l'exercice de la plongée sous-marine ou en aéronautique. Ils résultent de variations de pression chez des patients souffrant de dysfonction tubaire et surviennent à la descente. L'examen otoscopique montre souvent une otite moyenne barotraumatique ou une perforation tympanique hémorragique. Les accidents de décompression sont liés à la formation de bulles de gaz intravasculaires lors de la remontée de la plongée. Après un intervalle libre de moins d'1 h, une surdité de perception associée à des acouphènes et des vertiges apparaît. Les accidents neurologiques associés font toute la gravité de cette pathologie qui justifie un traitement en urgence requérant le caisson hyperbare.

3.5. Hypopression cérébrospinale

Une surdité de survenue brutale peut s'observer après une hypopression intracrânienne secondaire à une ponction lombaire avec ou sans rachianesthésie ou une chirurgie rachidienne (11). La surdité peut être bilatérale. Le traitement repose empiriquement sur le repos au lit et sur la technique du « Blood Patch » consistant à l'injection de sang autologue réalisant un caillot qui colmate la brèche (12). Le pronostic de ces surdités est souvent favorable.

3.6. Hydrops labyrinthique ou maladie de Ménière

Une surdité brusque peut être la première manifestation d'un hydrops labyrinthique et évoluer vers une surdité fluctuante ou une véritable maladie de Ménière.

L'atteinte des fréquences graves sur l'audiogramme ainsi que le caractère rapidement résolutif sont en faveur de ce diagnostic (13). C'est l'évolution, avec la survenue de crises vertigineuses qui peut confirmer le diagnostic de maladie de Menière.

4. Cas particulier des surdités bilatérales de survenue brutale

Les surdités de perception bilatérales de survenue brutale sont rares. Elles peuvent être observées dans un contexte traumatique évident. Mais elles peuvent survenir au cours de méningites et méningoencéphalites d'origine infectieuse, ou révéler une méningite carcinomateuse (14). Elles surviennent parfois au cours des maladies autoimmunes et chez des patients présentant des maladies de système (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, polychondrite atrophiante, syndrome de Goujerot-Sjögren, maladie de Wegener, syndrome de Cogan, maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, syndrome de Susac...) (15, 16). Un accident vasculaire cérébral du tronc cérébral doit être aussi évoqué, même si la surdité paraît isolée (7).

Le contexte impose le plus souvent une prise en charge urgente, afin de déterminer la cause de la surdité et débiter le traitement adapté.

5. Hypothèses étiopathogéniques concernant les surdités brusques idiopathiques

Plusieurs hypothèses ont été émises pour expliquer la survenue des surdités brusques idiopathiques. Quatre mécanismes principaux : infection virale, trouble vasculaire, dysfonction immunitaire et rupture membranaire du labyrinthe. L'infection virale du labyrinthe ou du nerf cochléaire est souvent considérée comme l'étiologie principale. Malgré des arguments expérimentaux en faveur d'une réactivation virale du virus HSV, aucune étude scientifique n'a permis de confirmer cette hypothèse (17). La seconde hypothèse communément admise est l'origine microcirculatoire (18). Les études expérimentales ont montré le caractère nocif d'une perturbation vasculaire au niveau des vaisseaux de l'oreille interne et ont permis d'établir une corrélation anatomo-audiométrique en fonction des modalités d'occlusion vasculaire (19). Toutefois, là encore, les arguments histopathologiques sont extrêmement rares et en pratique clinique aucune preuve scientifique n'a pu être apportée. Une atteinte immunitaire de l'oreille interne a pu être avancée et certaines observations cliniques et expérimentales ont pu appuyer cette hypothèse (20). Toutefois, le diagnostic de maladie auto-immune de l'oreille interne reste encore très délicat et le caractère unilatéral de la surdité s'accommode mal d'un tel mécanisme. Enfin des ruptures membranaires spontanées ou provoquées par des traumatismes minimes au niveau de l'oreille interne pourraient rendre compte de certaines surdités brusques (21, 22). La rupture membra-

naire induirait un mélange endolymph pérylympe et une perturbation transitoire de l'homéostasie des liquides endolabyrinthiques. Cette hypothèse peut rendre compte de la perte auditive brutale et de la récupération spontanée qui est souvent constatée. Elle ne repose malheureusement sur aucune preuve histopathologique.

6. Pronostic des surdités brusques idiopathiques

Malgré l'absence d'étiologie connue des surdités brusques idiopathiques, les données de la littérature ont permis de déterminer des éléments pronostiques qu'il convient de prendre en compte dans la stratégie thérapeutique (2) :

- délai diagnostique : il est classique de considérer que plus le délai diagnostique est court meilleur est le pronostic, et inversement. En fait ce critère ne reflète que la durée de non récupération spontanée de la surdité qui est forcément un élément péjoratif ;
- sévérité de la surdité : plus l'atteinte est sévère, plus le pronostic est réservé. Une cophose ne récupère jamais en pratique ;
- aspect de la courbe audiométrique : le pronostic est plus favorable lorsque la perte auditive prédomine sur les fréquences graves ou que l'atteinte est identique sur toutes les fréquences ;
- symptômes associés : la présence de vertiges associés est de mauvais pronostic ;
- terrain et antécédents : sont considérés comme péjoratifs un âge avancé, des facteurs de risque cardio-vasculaire, une migraine, un diabète, des antécédents d'exposition sonore, une prise récente de médicaments ototoxiques.

7. Traitement

Le traitement étiologique s'impose en première intention lorsqu'un diagnostic a pu être établi. Mais souvent le praticien est confronté à une surdité brusque idiopathique. Malgré les nombreux travaux sur ce sujet, aucune thérapeutique n'a fait la preuve réelle de son efficacité. Compte tenu d'un taux important de récupération spontanée, seuls des essais thérapeutiques multicentriques sont censés pouvoir apporter des éléments de réponse. Malheureusement il est difficile en pratique de réaliser de tels essais en raison du faible taux d'incidence de surdité brusque et de l'hétérogénéité manifeste de cette pathologie. Faute de connaissance précise de la pathogénie, le traitement des surdités brusques idiopathiques est totalement empirique. La stratégie thérapeutique actuelle est plutôt une stratégie de type « shotgun » s'efforçant d'apporter des réponses aux multiples hypothèses pathogéniques. Malgré toutes les réserves et incertitudes, il est difficilement concevable de ne pas traiter une surdité brusque idiopathique.

Il est classique d'hospitaliser un patient atteint de surdité brusque. Deux arguments peuvent justifier cela : le repos avec l'isolement sonore et la lourdeur de

certaines polythérapies, par ailleurs non validées scientifiquement (23). Mais l'intérêt réel d'une hospitalisation reste à démontrer, et on ne peut pas considérer comme faute ou négligence le fait de ne pas hospitaliser un patient pour une surdité brusque idiopathique.

7.1. Corticothérapie

La corticothérapie est la thérapeutique qui est la moins discutée actuellement. Plusieurs études semblent montrer un effet positif de la corticothérapie (24-26). Elle peut être délivrée au cours d'une hospitalisation à la dose de 1 milligramme par kilo par jour de SoluMédrol en deux injections pendant six heures ou en ambulatoire Cortancyl à 1milligrammes par kilo par jour pendant six jours. Un traitement local par injection intratympanique a aussi été proposé (27-29).

7.2. Traitements à visée vasculaire

Ils visent à rétablir une vascularisation normale ou une oxygénation de l'organe de Corti. Qu'il s'agisse des vasodilatateurs, de l'oxygénothérapie hyperbare, de l'hémodilution normovolémique, aucun n'a fait la preuve de son intérêt dans les surdités brusques idiopathiques.

7.3. Antiviraux

Les antiviraux dirigés contre le virus HSV ont été proposés par certains à la lumière de travaux expérimentaux. Leur efficacité reste encore à démontrer en clinique humaine (23, 30).

8. Conclusions

Face à une surdité de survenue brutale, le praticien urgentiste doit essayer de définir l'origine transmissionnelle ou neurosensorielle de la surdité et évoquer le diagnostic étiologique en fonction du contexte clinique. Le plus souvent il est confronté à une surdité brusque idiopathique. Ce diagnostic ne sera confirmé qu'après résultat d'exams biologiques, et de l'IRM qui a pour but principalement d'éliminer un schwannome de la huitième paire des nerfs crâniens. Une surdité bilatérale non traumatique de survenue brutale révèle souvent des pathologies plus graves (méningite, labyrinthite, AVC) qui imposent une hospitalisation et un bilan étiologique urgent.

Le traitement de la surdité brusque idiopathique est très controversé compte tenu de l'absence de donnée étiopathogénique solide et surtout de l'absence d'étude clinique prouvant l'efficacité d'une modalité thérapeutique.

Références

1. Schreiber B.E., Agrup C., Haskard D.O., Luxon L.M. Sudden sensorineural hearing loss. *Lancet* 2010 ; 375 (9721) : 1203-11.
2. Tran Ba Huy P., Sauvaget E. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss is not, at this time, an otologic emergency. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2007 ; 124 (2) : 66-71.
3. Tran Ba Huy P., Manach Y. Conduite à tenir en urgence face à une surdité brusque. *Société Française d'ORL et pathologie de la face et du cou ed. Les urgences en ORL*. 2002.
4. Cadoni G., Cianfoni A., Agostino S., Scipione S., Tartaglione T., Galli J., Colosimo C. Magnetic resonance imaging findings in sudden sensorineural hearing loss. *The Journal of otology* 2006 ; 35 (5) : 310-6.
5. Chaimoff M., Nageris B.I., Sulkes J., Spitzer T., Kalmanowitz M. Sudden hearing loss as a presenting symptom of acoustic neuroma. *American journal of otology* 1999 ; 20 (3) : 157-60.
6. Drulovic B., Ribaric-Jankes K., Kostic V.S., Sternic N. Sudden hearing loss as the initial monosymptom of multiple sclerosis. *Neurology* 1993 ; 43 (12) : 2703-5.
7. Bovo R., Ortore R., Ciorba A., Berto A., Martini A. Bilateral sudden profound hearing loss and vertigo as a unique manifestation of bilateral symmetric inferior pontine infarctions. *The Annals of otology, rhinology, and laryngology* 2007 ; 116 (6) : 407-10.
8. Legent F., Bordure P. Fistules périlymphatiques post-traumatiques. *Bulletin de l'Académie nationale de médecine* 1994 ; 178 (1) : 35-44 ; discussion -5.
9. McCormick J.G., Holland W.B., Brauer R.W., Holleman I.L., Jr. Sudden hearing loss due to diving and its prevention with heparin. *Otolaryngologic clinics of North America* 1975 ; 8 (2) : 417-30.
10. Pullen F.W., 2nd, Rosenberg G.J., Cabeza C.H. Sudden hearing loss in divers and fliers. *The Laryngoscope* 1979 ; 89 (9 Pt 1) : 1373-7.
11. Park P., Toung J.S., Smythe P., Telian S.A., La Marca F. Unilateral sensorineural hearing loss after spine surgery: Case report and review of the literature. *Surgical neurology* 2006 ; 66 (4) : 415-8 ; discussion 8-9.
12. Taki M., Nin F., Hasegawa T., Sakaguchi H., Yamamoto S., Suzuki T., Hisa Y. Case report: two cases of hearing impairment due to intracranial hypotension. *Auris, nasus, larynx* 2009 ; 36 (3) : 345-8.
13. Fushiki H., Junicho M., Aso S., Watanabe Y. Recurrence rate of idiopathic sudden low-tone sensorineural hearing loss without vertigo: a long-term follow-up study. *Otol Neurotol* 2009 ; 30 (3) : 295-8.
14. Boukriche Y., Bouccara D., Cyna-Gorse F., Dehais C., Felce-Dachez M., Masson C. [Sudden bilateral hearing loss disclosing meningeal carcinomatosis]. *Revue neurologique* 2002 ; 158 (6-7) : 728-30.
15. Hervier B., Bordure P., Audrain M., Calais C., Masseur A., Hamidou M. Systematic screening for nonspecific autoantibodies in idiopathic sensorineural hearing loss: no association with steroid response. *Otol Neurotol* ; 31 (4) : 687-90.
16. Yehudai D., Shoenfeld Y., Toubi E. The autoimmune characteristics of progressive or sudden sensorineural hearing loss. *Autoimmunity* 2006 ; 39 (2) : 153-8.
17. Wilson W.R. The relationship of the herpesvirus family to sudden hearing loss: a prospective clinical study and literature review. *The Laryngoscope* 1986 ; 96 (8) : 870-7.
18. Nagahara K., Fisch U., Yagi N. Perilymph oxygenation in sudden and progressive sensorineural hearing loss. *Acta oto-laryngologica* 1983 ; 96 (1-2) : 57-68.



19. Igarashi M., Alford B.R., Konishi S., Shaver E.F., Guilford F.R. Functional and histopathological correlations after microembolism of the peripheral labyrinthine artery in the dog. *The Laryngoscope* 1969 ; 79 (4) : 603-23.
20. Veldman J.E., Hanada T., Meeuwse F. Diagnostic and therapeutic dilemmas in rapidly progressive sensorineural hearing loss and sudden deafness. A reappraisal of immune reactivity in inner ear disorders. *Acta oto-laryngologica* 1993 ; 113 (3) : 303-6.
21. Simmons F.B. The double-membrane break syndrome in sudden hearing loss. *The Laryngoscope* 1979 ; 89 (1) : 59-66.
22. Harris I. Sudden hearing loss: membrane rupture. *The American journal of otology* 1984 ; 5 (6) : 484-7.
23. Conlin A.E., Parnes L.S. Treatment of sudden sensorineural hearing loss: II. A Meta-analysis. *Archives of otolaryngology - head & neck surgery* 2007 ; 133 (6) : 582-6.
24. Moskowitz D., Lee K.J., Smith H.W. Steroid use in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *The Laryngoscope* 1984 ; 94 (5 Pt 1) : 664-6.
25. Mosnier I., Bouccara D., Sterkers O. Sudden hearing loss in 1997: etiopathogenic hypothesis, management, prognostic factors and treatment. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997 ; 114 (7-8) : 251-66.
26. Wilson W.R., Byl F.M., Laird N. The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double-blind clinical study. *Arch Otolaryngol* 1980 ; 106 (12) : 772-6.
27. Banerjee A., Parnes L.S. Intratympanic corticosteroids for sudden idiopathic sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 2005 ; 26 (5) : 878-81.
28. Plontke S.K., Lowenheim H., Mertens J., Engel C., Meisner C., Weidner A., Zimmermann R., Preyer S., Koitschev A., Zenner H.P. Randomized, double blind, placebo controlled trial on the safety and efficacy of continuous intratympanic dexamethasone delivered via a round window catheter for severe to profound sudden idiopathic sensorineural hearing loss after failure of systemic therapy. *The Laryngoscope* 2009 ; 119 (2) : 359-69.
29. Wu H.P., Chou Y.F., Yu S.H., Wang C.P., Hsu C.J., Chen P.R. Intratympanic steroid injections as a salvage treatment for sudden sensorineural hearing loss: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Otol Neurotol* 2011 ; 32 (5) : 774-9.
30. Tucci D.L., Farmer J.C., Jr., Kitch R.D., Witsell D.L. Treatment of sudden sensorineural hearing loss with systemic steroids and valacyclovir. *Otol Neurotol* 2002 ; 23 (3) : 301-8.