

**UNIVERSITÉ TOULOUSE III – PAUL SABATIER**  
**FACULTÉS DE MÉDECINE**

---

ANNÉE 2017

2017 TOU3 1601

**THÈSE**

**POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE**  
**MÉDECINE SPÉCIALISÉE CLINIQUE**

Présentée et soutenue publiquement

par

**Yohan Gallois**

le 02 Octobre 2017

**PRISE EN CHARGE DE LA SURDITE UNILATERALE DE**  
**L'ENFANT : EFFET SUR L'AUDITION BINAURALE ET LA**  
**QUALITE DE VIE**

Directrice de Thèse : Madame le Docteur Marie-Noëlle CALMELS

**JURY**

Monsieur le Professeur Olivier DEGUINE

Président

Monsieur le Professeur Bernard FRAYSSE

Assesseur

Monsieur le Professeur Sébastien VERGEZ

Assesseur

Monsieur le Professeur Mathieu MARX

Assesseur

Monsieur le Professeur Philippe GALINIER

Suppléant

**TABLEAU du PERSONNEL HU  
des Facultés de Médecine de l'Université Paul Sabatier  
au 1<sup>er</sup> septembre 2016**

**Professeurs Honoraires**

Doyen Honoraire	M. ROUGE Daniel	Professeur Honoraire	M. BAZEX Jacques
Doyen Honoraire	M. LAZORTHES Yves	Professeur Honoraire	M. VIRENQUE Christian
Doyen Honoraire	M. CHAP Hugues	Professeur Honoraire	M. CARLES Pierre
Doyen Honoraire	M. GUIRAUD-CHAUMEIL Bernard	Professeur Honoraire	M. BONAFÉ Jean-Louis
Doyen Honoraire	M. PUEL Pierre	Professeur Honoraire	M. VAYSSE Philippe
Professeur Honoraire	M. ESCHAPASSE Henri	Professeur Honoraire	M. ESQUERRE J.P.
Professeur Honoraire	M. GEDEON André	Professeur Honoraire	M. GUITARD Jacques
Professeur Honoraire	M. PASQUIE M.	Professeur Honoraire	M. LAZORTHES Franck
Professeur Honoraire	M. RIBAUT Louis	Professeur Honoraire	M. ROQUE-LATRILLE Christian
Professeur Honoraire	M. ARLET Jacques	Professeur Honoraire	M. CERENE Alain
Professeur Honoraire	M. RIBET André	Professeur Honoraire	M. FOURNIAL Gérard
Professeur Honoraire	M. MONROZIES M.	Professeur Honoraire	M. HOFF Jean
Professeur Honoraire	M. DALOUS Antoine	Professeur Honoraire	M. REME Jean-Michel
Professeur Honoraire	M. DUPRE M.	Professeur Honoraire	M. FAUVEL Jean-Marie
Professeur Honoraire	M. FABRE Jean	Professeur Honoraire	M. FRESXINOS Jacques
Professeur Honoraire	M. DUCOS Jean	Professeur Honoraire	M. CARRIERE Jean-Paul
Professeur Honoraire	M. LACOMME Yves	Professeur Honoraire	M. MANSAT Michel
Professeur Honoraire	M. COTONAT Jean	Professeur Honoraire	M. BARRET André
Professeur Honoraire	M. DAVID Jean-Frédéric	Professeur Honoraire	M. ROLLAND
Professeur Honoraire	Mme DIDIER Jacqueline	Professeur Honoraire	M. THOUVENOT Jean-Paul
Professeur Honoraire	Mme LARENG Marie-Blanche	Professeur Honoraire	M. CAHUZAC Jean-Philippe
Professeur Honoraire	M. BERNADET	Professeur Honoraire	M. DELSOL Georges
Professeur Honoraire	M. REGNIER Claude	Professeur Honoraire	M. ABBAL Michel
Professeur Honoraire	M. COMBELLES	Professeur Honoraire	M. DURAND Dominique
Professeur Honoraire	M. REGIS Henri	Professeur Honoraire	M. DALY-SCHVEITZER Nicolas
Professeur Honoraire	M. ARBUS Louis	Professeur Honoraire	M. RAILHAC
Professeur Honoraire	M. PUJOL Michel	Professeur Honoraire	M. POURRAT Jacques
Professeur Honoraire	M. ROCHICCIOLI Pierre	Professeur Honoraire	M. QUERLEU Denis
Professeur Honoraire	M. RUMEAU Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. ARNE Jean-Louis
Professeur Honoraire	M. BESOMBES Jean-Paul	Professeur Honoraire	M. ESCOURROU Jean
Professeur Honoraire	M. SUC Jean-Michel	Professeur Honoraire	M. FOURTANIER Gilles
Professeur Honoraire	M. VALDIGUIE Pierre	Professeur Honoraire	M. LAGARRIGUE Jacques
Professeur Honoraire	M. BOUNHOURE Jean-Paul	Professeur Honoraire	M. PESSEY Jean-Jacques
Professeur Honoraire	M. CARTON Michel	Professeur Honoraire	M. CHAVOIN Jean-Pierre
Professeur Honoraire	Mme PUEL Jacqueline	Professeur Honoraire	M. GERAUD Gilles
Professeur Honoraire	M. GOUZI Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. PLANTE Pierre
Professeur Honoraire associé	M. DUTAU Guy	Professeur Honoraire	M. MAGNAVAL Jean-François
Professeur Honoraire	M. PASCAL J.P.	Professeur Honoraire	M. MONROZIES Xavier
Professeur Honoraire	M. SALVADOR Michel	Professeur Honoraire	M. MOSCOVICI Jacques
Professeur Honoraire	M. BAYARD Francis	Professeur Honoraire	Mme GENESTAL Michèle
Professeur Honoraire	M. LEOPHONTE Paul	Professeur Honoraire	M. CHAMONTIN Bernard
Professeur Honoraire	M. FABIÉ Michel	Professeur Honoraire	M. SALVAYRE Robert
Professeur Honoraire	M. BARTHE Philippe	Professeur Honoraire	M. FRAYSSE Bernard
Professeur Honoraire	M. CABARROT Etienne	Professeur Honoraire	M. BUGAT Roland
Professeur Honoraire	M. DUFFAUT Michel	Professeur Honoraire	M. PRADERE Bernard
Professeur Honoraire		M. ESCAT Jean	
Professeur Honoraire		M. ESCANDE Michel	
Professeur Honoraire		M. PRIS Jacques	
Professeur Honoraire		M. CATHALA Bernard	

**Professeurs Émérites**

Professeur ALBAREDE Jean-Louis	Professeur CHAMONTIN Bernard
Professeur CONTÉ Jean	Professeur SALVAYRE Bernard
Professeur MURAT	Professeur MAGNAVAL Jean-François
Professeur MANELFE Claude	Professeur ROQUES-LATRILLE Christian
Professeur LOUVET P.	Professeur MOSCOVICI Jacques
Professeur SARRAMON Jean-Pierre	Professeur Jacques LAGARRIGUE
Professeur CARATERO Claude	
Professeur GUIRAUD-CHAUMEIL Bernard	
Professeur COSTAGLIOLA Michel	
Professeur ADER Jean-Louis	
Professeur LAZORTHES Yves	
Professeur JOFFRE Francis	
Professeur BONEU Bernard	
Professeur DABERNAT Henri	
Professeur BOCCALON Henri	
Professeur MAZIERES Bernard	
Professeur ARLET-SUAU Elisabeth	
Professeur SIMON Jacques	
Professeur FRAYSSE Bernard	
Professeur ARBUS Louis	

# FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE-PURPAN

37 allées Jules Guesde - 31062 TOULOUSE Cedex

**Doyen : D. CARRIE**

**P.U. - P.H.**

**P.U. - P.H.**

Classe Exceptionnelle et 1ère classe

2ème classe

<p>M. ADOUE Daniel (C.E) Médecine Interne, Gériatrie</p> <p>M. AMAR Jacques Thérapeutique</p> <p>M. ATTAL Michel (C.E) Hématologie</p> <p>M. AVET-LOISEAU Hervé Hématologie, transfusion</p> <p>M. BIRMES Philippe Psychiatrie</p> <p>M. BLANCHER Antoine Immunologie (option Biologique)</p> <p>M. BONNEVIALLE Paul Chirurgie Orthopédique et Traumatologie.</p> <p>M. BOSSAVY Jean-Pierre Chirurgie Vasculaire</p> <p>M. BRASSAT David Neurologie</p> <p>M. BROUSSET Pierre (C.E) Anatomie pathologique</p> <p>M. CARRIE Didier (C.E) Cardiologie</p> <p>M. CHAP Hugues (C.E) Biochimie</p> <p>M. CHAUVEAU Dominique Néphrologie</p> <p>M. CHOLLET François (C.E) Neurologie</p> <p>M. CLANET Michel (C.E) Neurologie</p> <p>M. DAHAN Marcel (C.E) Chirurgie Thoracique et Cardiaque</p> <p>M. DEGUINE Olivier Oto-rhino-laryngologie</p> <p>M. DUCOMMUN Bernard Cancérologie</p> <p>M. FERRIERES Jean Epidémiologie, Santé Publique</p> <p>M. FOURCADE Olivier Anesthésiologie</p> <p>M. IZOPET Jacques (C.E) Bactériologie-Virologie</p> <p>Mme LAMANT Laurence Anatomie Pathologique</p> <p>M. LANG Thierry (C.E) Biostatistiques et Informatique Médicale</p> <p>M. LANGIN Dominique Nutrition</p> <p>M. LAUQUE Dominique (C.E) Médecine Interne</p> <p>M. LIBLAU Roland (C.E) Immunologie</p> <p>M. MALAVALD Bernard Urologie</p> <p>M. MANSAT Pierre Chirurgie Orthopédique</p> <p>M. MARCHOU Bruno Maladies Infectieuses</p> <p>M. MAZIERES Julien Pneumologie</p> <p>M. MOLINIER Laurent</p> <p>M. MONTASTRUC Jean-Louis (C.E)</p> <p>Mme MOYAL Elisabeth</p> <p>Mme NOURHASHEMI Fatemeh (C.E)</p> <p>M. OLIVES Jean-Pierre (C.E)</p> <p>M. OSWALD Eric</p> <p>M. PARIENTE Jérémie</p> <p>M. PARINAUD Jean</p> <p>M. PAUL Carle</p> <p>M. PAYOUX Pierre</p> <p>M. PERRET Bertrand (C.E)</p> <p>M. RASCOL Olivier</p> <p>M. RECHER Christian</p> <p>M. RISCHMANN Pascal (C.E)</p> <p>M. RIVIERE Daniel (C.E)</p> <p>M. SALES DE GAUZY Jérôme</p> <p>M. SALLES Jean-Pierre</p> <p>M. SANS Nicolas</p> <p>M. SERRE Guy (C.E)</p> <p>M. TELMON Norbert</p> <p>M. VINEL Jean-Pierre (C.E)</p>	<p>Mme BEYNE-RAUZY Odile Médecine Interne</p> <p>M. BROUCHET Laurent Chirurgie thoracique et cardio-vascul</p> <p>M. BUREAU Christophe Hépto-Gastro-Entéro</p> <p>M. CALVAS Patrick Génétique</p> <p>M. CARRERE Nicolas Chirurgie Générale</p> <p>Mme CASPER Charlotte Pédiatrie</p> <p>M. CHAIX Yves Pédiatrie</p> <p>Mme CHARPENTIER Sandrine Thérapeutique, méd. d'urgence, addict</p> <p>M. COGNARD Christophe Neuroradiologie</p> <p>M. DE BOISSEZON Xavier Médecine Physique et Réadapt Fonct.</p> <p>M. FOURNIE Bernard Rhumatologie</p> <p>M. FOURNIÉ Pierre Ophtalmologie</p> <p>M. GAME Xavier Urologie</p> <p>M. GEERAERTS Thomas Anesthésiologie et réanimation</p> <p>M. LAROCHE Michel Rhumatologie</p> <p>M. LAUWERS Frédéric Anatomie</p> <p>M. LEOBON Bertrand Chirurgie Thoracique et Cardiaque</p> <p>M. LOPEZ Raphael Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie</p> <p>M. MARX Mathieu Oto-rhino-laryngologie</p> <p>M. MAS Emmanuel Pédiatrie</p> <p>M. OLIVOT Jean-Marc Neurologie</p> <p>M. PARANT Olivier Gynécologie Obstétrique</p> <p>M. PATHAK Atul Pharmacologie</p> <p>M. PAYRASTRE Bernard Hématologie</p> <p>M. PERON Jean-Marie Hépto-Gastro-Entérologie</p> <p>M. PORTIER Guillaume Chirurgie Digestive</p> <p>M. RONCALLI Jérôme Cardiologie</p> <p>Mme SAVAGNER Frédérique Biochimie et biologie moléculaire</p> <p>Mme SELVES Janick Anatomie et cytologie pathologiques</p> <p>M. SOL Jean-Christophe Neurochirurgie</p> <p>Epidémiologie, Santé Publique</p> <p>Pharmacologie</p> <p>Cancérologie</p> <p>Gériatrie</p> <p>Pédiatrie</p> <p>Bactériologie-Virologie</p> <p>Neurologie</p> <p>Biol. Du Dévelop. et de la Reprod.</p> <p>Dermatologie</p> <p>Biophysique</p> <p>Biochimie</p> <p>Pharmacologie</p> <p>Hématologie</p> <p>Urologie</p> <p>Physiologie</p> <p>Chirurgie Infantile</p> <p>Pédiatrie</p> <p>Radiologie</p> <p>Biologie Cellulaire</p> <p>Médecine Légale</p> <p>Hépto-Gastro-Entérologie</p>
----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

**P.U. Médecine générale**

M. OUSTRIC Stéphane Médecine Générale

**P.A Médecine générale**

POUTRAIN Jean-Christophe Médecine Générale

**P.U. Médecine générale**

M. MESTHÉ Pierre Médecine Générale

# FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE-PURPAN

37 allées Jules Guesde - 31062 TOULOUSE Cedex

**Doyen : E. SERRANO**

P.U. - P.H.		P.U. - P.H.	
Classe Exceptionnelle et 1ère classe		2ème classe	
M. ACAR Philippe	Pédiatrie	M. ACCADBLED Franck	Chirurgie Infantile
M. ALRIC Laurent	Médecine Interne	M. ARBUS Christophe	Psychiatrie
Mme ANDRIEU Sandrine	Epidémiologie	M. BERRY Antoine	Parasitologie
M. ARLET Philippe (C.E)	Médecine Interne	M. BONNEVILLE Fabrice	Radiologie
M. ARNAL Jean-François	Physiologie	M. BOUNES Vincent	Médecine d'urgence
Mme BERRY Isabelle (C.E)	Biophysique	Mme BOURNET Barbara	Gastro-entérologie
M. BOUTAULT Franck (C.E)	Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie	M. CHAUFOUR Xavier	Chirurgie Vasculaire
M. BUJAN Louis (C. E)	Urologie-Andrologie	M. CHAYNES Patrick	Anatomie
Mme BURA-RIVIERE Alessandra	Médecine Vasculaire	M. DECRAMER Stéphane	Pédiatrie
M. BUSCAIL Louis	Hépto-Gastro-Entérologie	M. DELOBEL Pierre	Maladies Infectieuses
M. CANTAGREL Alain (C.E)	Rhumatologie	Mme DULY-BOUHANICK Béatrice	Thérapeutique
M. CARON Philippe (C.E)	Endocrinologie	M. FRANCHITTO Nicolas	Addictologie
M. CHIRON Philippe (C.E)	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie	M. GALINIER Philippe	Chirurgie Infantile
M. CONSTANTIN Arnaud	Rhumatologie	M. GARRIDO-STÖWHAS Ignacio	Chirurgie Plastique
M. COURBON Frédéric	Biophysique	Mme GOMEZ-BROUCHET Anne-Muriel	Anatomie Pathologique
Mme COURTADE SAIDI Monique	Histologie Embryologie	M. HUYGHE Eric	Urologie
M. DAMBRIN Camille	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire	M. LAFFOSSE Jean-Michel	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. DELABESSE Eric	Hématologie	Mme LAPRIE Anne	Radiothérapie
Mme DELISLE Marie-Bernadette (C.E)	Anatomie Pathologie	M. LEGUEVAQUE Pierre	Chirurgie Générale et Gynécologique
M. DELORD Jean-Pierre	Cancérologie	M. MARCHEIX Bertrand	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
M. DIDIER Alain (C.E)	Pneumologie	M. MAURY Jean-Philippe	Cardiologie
M. ELBAZ Meyer	Cardiologie	Mme MAZEREEUW Juliette	Dermatologie
M. GALINIER Michel	Cardiologie	M. MEYER Nicolas	Dermatologie
M. GLOCK Yves (C.E)	Chirurgie Cardio-Vasculaire	M. MUSCARI Fabrice	Chirurgie Digestive
M. GOURDY Pierre	Endocrinologie	M. OTAL Philippe	Radiologie
M. GRAND Alain (C.E)	Epidémiologie. Eco. de la Santé et Prévention	M. ROUX Franck-Emmanuel	Neurochirurgie
M. GROLLEAU RAOUX Jean-Louis	Chirurgie plastique	Mme SOTO-MARTIN Maria-Eugénia	Gériatrie et biologie du vieillissement
Mme GUIMBAUD Rosine	Cancérologie	M. TACK Ivan	Physiologie
Mme HANAIRE Hélène (C.E)	Endocrinologie	M. VERGEZ Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
M. KAMAR Nassim	Néphrologie	M. YSEBAERT Loic	Hématologie
M. LARRUE Vincent	Neurologie		
M. LAURENT Guy (C.E)	Hématologie		
M. LEVADE Thierry (C.E)	Biochimie		
M. MALECAZE François (C.E)	Ophtalmologie		
M. MARQUE Philippe	Médecine Physique et Réadaptation		
Mme MARTY Nicole	Bactériologie Virologie Hygiène		
M. MASSIP Patrice (C.E)	Maladies Infectieuses		
M. MINVILLE Vincent	Anesthésiologie Réanimation		
M. RAYNAUD Jean-Philippe (C.E)	Psychiatrie Infantile		
M. RITZ Patrick	Nutrition		
M. ROCHE Henri (C.E)	Cancérologie		
M. ROLLAND Yves	Gériatrie		
M. ROUGE Daniel (C.E)	Médecine Légale		
M. ROUSSEAU Hervé (C.E)	Radiologie		
M. SAILLER Laurent	Médecine Interne		
M. SCHMITT Laurent (C.E)	Psychiatrie		
M. SENARD Jean-Michel	Pharmacologie		
M. SERRANO Elie (C.E)	Oto-rhino-laryngologie		
M. SOULAT Jean-Marc	Médecine du Travail		
M. SOULIE Michel (C.E)	Urologie		
M. SUC Bertrand	Chirurgie Digestive		
Mme TAUBER Marie-Thérèse (C.E)	Pédiatrie		
Mme URO-COSTE Emmanuelle	Anatomie Pathologique		
M. VAYSSIERE Christophe	Gynécologie Obstétrique		
M. VELLAS Bruno (C.E)	Gériatrie		

M. APOIL Pol Andre	Immunologie
Mme ARNAUD Catherine	Epidémiologie
M. BIETH Eric	Génétique
Mme BONGARD Vanina	Epidémiologie
Mme CASPAR BAUGUIL Sylvie	Nutrition
Mme CASSAING Sophie	Parasitologie
M. CAVAIGNAC Etienne	Chirurgie orthopédique et traumatologie
Mme CONCINA Dominique	Anesthésie-Réanimation
M. CONGY Nicolas	Immunologie
Mme COURBON Christine	Pharmacologie
Mme DAMASE Christine	Pharmacologie
Mme de GLISEZENSKY Isabelle	Physiologie
Mme DE MAS Véronique	Hématologie
Mme DELMAS Catherine	Bactériologie Virologie Hygiène
M. DUBOIS Damien	Bactériologie Virologie Hygiène
M. DUPUI Philippe	Physiologie
M. FAGUER Stanislas	Néphrologie
Mme FILLAUX Judith	Parasitologie
M. GANTET Pierre	Biophysique
Mme GENNERO Isabelle	Biochimie
Mme GENOUX Annelise	Biochimie et biologie moléculaire
M. HAMDJ Safouane	Biochimie
Mme HITZEL Anne	Biophysique
M. IRIART Xavier	Parasitologie et mycologie
Mme JONCA Nathalie	Biologie cellulaire
M. KIRZIN Sylvain	Chirurgie générale
Mme LAPEYRE-MESTRE Maryse	Pharmacologie
M. LAURENT Camille	Anatomie Pathologique
M. LHERMUSIER Thibault	Cardiologie
Mme MONTASTIER Emilie	Nutrition
M. MONTOYA Richard	Physiologie
Mme MOREAU Marion	Physiologie
Mme NOGUEIRA M.L.	Biologie Cellulaire
M. PILLARD Fabien	Physiologie
Mme PUISSANT Bénédicte	Immunologie
Mme RAYMOND Stéphanie	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme SABOURDY Frédérique	Biochimie
Mme SAUNE Karine	Bactériologie Virologie
M. SILVA SIFONTES Stein	Réanimation
M. SOLER Vincent	Ophthalmologie
M. TAFANI Jean-André	Biophysique
M. TREINER Emmanuel	Immunologie
Mme TREMOLLIERES Florence	Biologie du développement
Mme VAYSSE Charlotte	Cancérologie

**M.C.U. Médecine générale**

M. BRILLAC Thierry  
M. BISMUTH Serge  
Mme ROUGE-BUGAT Marie-Eve  
Mme ESCOURROU Brigitte

Mme ABRAVANEL Florence	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme BASSET Céline	Cytologie et histologie
M. CAMBUS Jean-Pierre	Hématologie
Mme CANTERO Anne-Valérie	Biochimie
Mme CARFAGNA Luana	Pédiatrie
Mme CASSOL Emmanuelle	Biophysique
Mme CAUSSE Elizabeth	Biochimie
M. CHAPUT Benoit	Chirurgie plastique et des brûlés
M. CHASSAING Nicolas	Génétique
Mme CLAVE Danielle	Bactériologie Virologie
M. CLAVEL Cyril	Biologie Cellulaire
Mme COLLIN Laetitia	Cytologie
Mme COLOMBAT Magali	Anatomie et cytologie pathologiques
M. CORRE Jill	Hématologie
M. DE BONNECAZE Guillaume	Anatomie
M. DEDOUIT Fabrice	Médecine Légale
M. DELPLA Pierre-André	Médecine Légale
M. DESPAS Fabien	Pharmacologie
M. EDOUARD Thomas	Pédiatrie
Mme ESQUIROL Yolande	Médecine du travail
Mme EVRARD Solène	Histologie, embryologie et cytologie
Mme GALINIER Anne	Nutrition
Mme GARDETTE Virginie	Epidémiologie
M. GASQ David	Physiologie
Mme GRARE Marion	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme GUILBEAU-FRUGIER Céline	Anatomie Pathologique
Mme GUYONNET Sophie	Nutrition
M. HERIN Fabrice	Médecine et santé au travail
Mme INGUENEAU Cécile	Biochimie
M. LAIREZ Olivier	Biophysique et médecine nucléaire
M. LEANDRI Roger	Biologie du dével. et de la reproduction
M. LEPAGE Benoit	Biostatistiques et Informatique médicale
Mme MAUPAS Françoise	Biochimie
M. MIEUSSET Roger	Biologie du dével. et de la reproduction
Mme NASR Nathalie	Neurologie
Mme PERIQUET Brigitte	Nutrition
Mme PRADDAUDE Françoise	Physiologie
M. RIMALHO Jacques	Anatomie et Chirurgie Générale
M. RONGIERES Michel	Anatomie - Chirurgie orthopédique
Mme SOMMET Agnès	Pharmacologie
Mme VALLET Marion	Physiologie
M. VERGEZ François	Hématologie
Mme VEZZOSI Delphine	Endocrinologie

**M.C.U. Médecine générale**

M. BISMUTH Michel  
Médecine Générale  
Médecine Générale  
Médecine Générale

Maîtres de Conférences Associés de Médecine Générale

Dr ABITTEBOUL Yves  
Dr CHICOULAA Bruno  
Dr IRI-DELAHAYE Motoko  
Dr FREYENS Anne

Dr BOYER Pierre  
Dr ANE Serge  
Dr BIREBENT Jordan



**A Monsieur le Professeur Olivier Deguine, Président du Jury de Thèse,  
Professeur des Universités et Praticien Hospitalier,**

Je vous remercie de me faire l'honneur de présider mon Jury de Thèse.

Votre rigueur et l'étendue de vos qualités cliniques et chirurgicales sont un enseignement de chaque instant. Votre exigence reflète votre excellence.

Votre haut niveau d'expertise est pour moi une inspiration quotidienne.

Vous m'offrez l'opportunité de continuer ma formation au sein de votre équipe et je vous en suis extrêmement reconnaissant. Je tâcherai d'être digne du soutien que vous portez à mon projet professionnel.

Je vous remercie de votre confiance,

Soyez assuré de mon profond respect.

**A Monsieur le Professeur Bernard Fraysse,  
Professeur des Universités et Praticien Hospitalier,**

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail.

L'étendue de vos connaissances médico-chirurgicale en ORL mais aussi à l'ensemble du domaine médical est admirable.

Votre engagement à l'international, votre enthousiasme constant et votre excellence chirurgicale font de vous une inspiration pour toute la communauté ORL et je suis très honoré d'avoir la chance de bénéficier de vos enseignements au sein du service.

Soyez assuré de mon profond respect

**A Monsieur le Professeur Sébastien Vergez**  
**Professeur des Universités et Praticien Hospitalier,**

Monsieur Vergez,

Votre rigueur clinique et chirurgicale, associée à des qualités humaines sans pareil m'ont beaucoup appris.

Je vous suis très reconnaissant d'avoir su me prodiguer les bons conseils au bon moment, tant sur mon orientation qu'en m'ayant offert des opportunités (cliniques, chirurgicales et universitaires) qui ont participé à grandement renforcer ma formation.

L'équipe Toulousaine a beaucoup de chance de pouvoir bénéficier de vos lumières en tant que coordinateur de DES et les évolutions que vous souhaitez apporter à notre formation ne me semblent que positives.

Vous m'offrez la possibilité de continuer mon projet pédiatrique. Je tâcherai d'être à la hauteur de cette opportunité et j'espère sincèrement pouvoir bénéficier de vos compétences dans ce cadre.

Cher Sébastien,

J'avais un sujet pour toi qui n'a pas pu aboutir : « Laryngeal Epidermoid Carcinomas in children from 30 to 36 months : a 0 case à *propos* ». J'espère que tu ne m'en tiendras pas trop rigueur mais on ne fait pas toujours ce que l'on veut.

Je suis admiratif de ton implication dans l'effort de groupe, en particulier dans le domaine babyfootballistique. Ton enthousiasme quotidien illustre parfaitement l'expression « être bien dans ses sabots », qu'ils soient platrés ou à talons hauts.

J'espère que les 5-0 que je t'ai offerts sont à la hauteur de tes attentes, cela m'a demandé beaucoup d'effort et d'investissement. Si nécessaire, j'accepte volontiers de revenir à Larrey pour payer de la même manière les enseignements futurs que tu m'apporteras.

Je te remercie de ta confiance,

Sois assuré de mon profond respect.

**A Monsieur le Professeur Mathieu Marx**

**Professeur des Universités et Praticien Hospitalier,**

Monsieur Marx,

Je vous remercie de vos précieux conseils et de votre disponibilité sans lesquels mon année de Master 2 à venir ne se présenterait probablement pas dans les meilleures conditions. Vos engagements clinique et pédagogique sont de grandes qualités et je ne doute pas que les années à venir seront enrichissantes grâce à vous.

Je sais que vous serez absent lors de la soutenance, mais que vous acceptiez de juger ce travail malgré votre indisponibilité suffit à exprimer l'intérêt que vous portez à ce travail.

Cher Mathieu,

Je souhaite te remercier d'avoir réhabilité la barbe au sein du service. Cet atout que tu arbores fièrement vient s'ajouter à celle des deux résistants que sont Charles Edouard et moi-même. Il était temps que la suprématie imberbe cesse (je pense entre autre à Gaëlle et Clément).

Tu as accepté de soutenir mon projet futur et pour cela je te suis très reconnaissant.

Je te remercie de ta confiance,

Sois assuré de mon profond respect.

**A Monsieur le Professeur Philippe Galinier,**  
**Professeur des Universités et Praticien Hospitalier,**

Vous me faites l'honneur de juger ce travail et je vous en suis très reconnaissant.

Mon séjour au sein de votre service a été fort d'enseignements. Ce séjour initialement inquiétant par son niveau d'exigence pour la plupart des internes, s'est révélé plus que formateur et enrichissant.

Vous m'avez accueilli chaleureusement et vos enseignements m'inspireront quotidiennement. Vous avez partagé avec moi vos capacités chirurgicales, cliniques, mais aussi humaines, que ce soit avec votre équipe ou avec les enfants et leur famille.

L'enrichissement de mes compétences me permet d'arborer fièrement le statut rare « d'ORL sachant réduire une torsion testiculaire » comme vous me l'avez si bien fait remarquer. Il est inutile de rappeler le collier de posthécotomie que vous avez mis à ma disposition.

Vous avez eu à cœur de partager avec moi votre expertise sur la prise en charge des fentes labio-palatines, connaissances réputées pour être de hautes qualités dans ce domaine.

Votre confiance m'a amené au DIU de Chirurgie Plastique Pédiatrique, qui a continué d'élargir mon horizon chirurgical.

Je suis très enthousiaste à l'idée de pouvoir continuer à collaborer avec vous pour les années à venir, pourquoi pas autour d'une petite thyroïde.

Je vous remercie de votre confiance,

Soyez assuré de mon profond respect.

**A Madame le Docteur Marie-Noelle Calmels,**

**Directrice de Thèse et Praticien Hospitalier,**

Chère Marie-No,

Je tiens tout particulièrement à te remercier car je te dois beaucoup. Je te dois de pouvoir me plonger chaque jour un peu plus dans la pédiatrie, d'avoir pu me rendre à Marseille pour 6 mois, d'avoir vu Lisbonne, etc.....

Ta bienveillance à l'égard de tes patients, tes collègues et tes internes est admirable. Ton niveau de compétence force le respect. Ton aide précieuse a permis à ce projet et à d'autres de voir le jour. En dépit de toute l'énergie dépensée pour ce travail, ta passion pour ta famille reste primordiale.

Tu sais reconnaître la juste valeur des gens. J'en suis moi-même un bon exemple, puisque à deux reprises j'ai pu apprécier un petit « t'es con » dont je ne suis pas peu fier.

Tu m'offres encore ta confiance en organisant la suite ma formation et de ma carrière au sein du service.

Je te dois beaucoup, puisse cette thèse satisfaire tes attentes.

Je te remercie de ta confiance,

Sois assurée de mon profond respect.

### **A mes autres Maîtres d'Internat**

#### **A Monsieur le Professeur et Doyen Elie Serrano,**

Je vous remercie d'avoir été à l'écoute lorsque je vous ai fait part de mon projet professionnel. Je vous dois aussi de pouvoir le concrétiser par un poste d'Assistant à Purpan. Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Jean-Jacques Pessey,**

Avec vous, la rhinoplastie semble presque trop facile. Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Madame le Professeur Virginie Woisard-Bassols,**

Merci Virginie, grâce à toi, le Botox et la VEI n'ont (presque) plus de secret pour moi. Sois assurée de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Franck-Emmanuel Roux**

Mon passage dans votre service (en tant qu'externe et interne) fut très formateur sur le plan neurologique et chirurgical. Votre bienveillance et votre érudition vous honorent. Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Frédéric Lauwers**

Ces 3 mois à vos côtés ont été passionnants, tant dans le domaine chirurgical que pédiatrique. Mention spéciale au case report « Technique chirurgicale : Trachéotomie sur trachéomalacie calcifiée chez le nain de 35 ans ». Je suis impatient de pouvoir encore bénéficier de vos lumières à l'avenir. Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Raphael Lopez**

« Bonsoir Madame », j'ai pu apprécier vos qualités chirurgicales et votre humour qui ont rendu les longs week-ends de gardes plus agréables. Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Franck Boutault**

Votre expertise a fait l'excellence de votre service et cela même après la passation de pouvoir. Que cela dure ! Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Jean Michel Triglia**

Votre service m'a permis d'ouvrir un peu plus les portes de l'ORL pédiatrique. Vos compétences chirurgicales sont exemplaires et votre amour de la réglisse, admirable. Soyez assuré de mon profond respect.

#### **A Monsieur le Professeur Richard Nicollas**

Un grand merci pour la formation théorique de qualité dans le cadre du DIU, pour la formation chirurgicale simple et efficace mais précise que vous m'avez offerte, pour votre accessibilité sans pareil. Vous m'avez rapporté ne pas être photogénique lors de l'IFOS, mais avec tant de qualités, qui s'en soucie? (En plus, je ne suis pas très bon photographe). Soyez assuré de mon profond respect.

### **A Monsieur le Professeur Stéphane Roman**

L'audiologie n'a pas de secret pour vous et votre investissement dans ce domaine force le respect.

Soyez assuré de mon profond respect.

### **A Monsieur Michel Gigaud**

Un certain Charles Edouard m'a coupé l'herbe sous le pied, mais pour moi aussi vous avez été un véritable professeur. Vous m'avez appris l'anatomie neurologique, son étymologie (celle du fornix résonne toujours en moi), mais aussi un peu de chirurgie malgré mon jeune âge de l'époque. Vous savez apprécier l'impertinence à sa juste valeur et dans un sens, heureusement pour moi. Malgré votre fin de carrière, je profiterais avec plaisir encore un peu de votre culture et de votre ouverture d'esprit autour d'un café.

Soyez assuré de mon profond respect.

### **A mes chefs (jeunes et moins jeunes) en ORL**

**A Blandine Baladi :** L'autre pilier pédiatrique et future maman, je suis ravi de pouvoir travailler avec toi pour la suite. Merci de ton soutien et de ta disponibilité. Félicitations !

**A Boris Lescure :** L'otologiste charmeur qui va titiller le XII sans vergogne. Un bel exemple de rigueur chirurgicale ! Merci de ton aide toutes ces années.

**A Madame Marie-Josée Esteve-Fraysse :** Vous m'avez secouru plus d'une fois avec vos indispensables conseils. Merci.

**A Madame Delphine Dupin Deguine :** Syndrome 3D : Dynamique, Disponible, Diligente. Merci pour le complexe de Carney !

**A Madame Anne Joelle-Honneger :** Douceur, compétence et sourire au quotidien!

**A Guillaume de Bonnezeux (Guédébé) :** Je te dois mes premiers vrais contacts avec la chirurgie endonasale, avec les résidents du labo d'anat et des tableaux excel qui saignent. On recommence quand tu veux ! Merci.

**A Benjamin Vairel :** Des qualités techniques (chirurgicales et babyfootistiques) qui laissent rêveur et une humilité exemplaire. Merci.

**A Josiane Percodani :** Cela a été un plaisir de travailler avec toi, à Larrey, mais surtout en pédiatrie, puis de l'autre côté de la Garonne. Malgré la différence géographique, je renouvellerais l'expérience avec plaisir. Merci.

**Aux triplettes de Larrey : Mouch-Mouch (la métropolitaine des îles), Markopoulos (l'Homme du 1<sup>e</sup> Janvier) et Sadi (l'insulaire de métropole) :** Merci à tous les trois de votre soutien sans faille et de votre franchise quand c'était nécessaire. Je vous suis sincèrement et profondément reconnaissant.

**Au protocole FolFirih :** il est temps que le monde de l'ORL Toulousain sache que c'est de ta faute s'il doit me compter parmi ses médecins. Tu m'as accueilli lors de mon externat, tu m'as fait découvrir l'ORL clinique (1<sup>e</sup> nasofibro !) et ta dextérité en chirurgie cervicale m'ont donné l'envie de me lancer. Donc oui, tout est de ta faute, et je t'en remercie beaucoup. Et ton compteur de « t'es con » est à 4 dans la même après midi. Beau score !

**A Myriam Dahmani-Causse :** Je t'ai rencontrée externe et l'impression s'est confirmée une fois interne. Une tête bien remplie et une gentillesse sans égal !

**A Christelle Tavergnier :** Merci de ton aide, que ce soit aux urgences à 1h du matin ( ! ) ou au bloc opératoire.

**A Julie Demeslay :** C'est à Villefranche qu'on a eu l'occasion de mieux se connaître. Heureusement que tu étais là, que ce soit au bloc ou au resto ! J'espère que Nantes t'offre ce que tu mérites ! Merci !

**A Sabine Crestani (Mafieuse Clermontoise n°1):** La chef qui a le plus essayé de me faire boire pendant mon internat. Et sans rapport avec ses tests de déglutition. Merci pour tout chef !

**A Pascale Fichaux-Bourrin :** Chère Pascale, tu illustres parfaitement l'expression « petit mais costaud ». La phoniatrie apparaît plus simple avec toi (et ce n'est pas toujours une mince affaire !). Au plaisir de te revoir au 4<sup>e</sup> étage de PPR.

**A Anne Decotte (Mafieuse Clermontoise n°2):** Merci pour ces 2 mois intensifs de thyroïdectomie et désolé pour la ligature de la sphéno-palatine à 4h du matin !

**A Henri Laporte :** Henri, vous faites de Villefranche de Rouergue un semestre formateur à l'Hôpital et plus qu'agréable en ville. Vous êtes le ciment de ce semestre et tous les internes en ressortent satisfaits grâce à vous. Merci pour vos bons conseils et vos histoires qui pimentent les journées. Merci aussi pour les quelques « petit con » bien pensés avec lesquels vous avez su me complimenter notamment en réponse à l'adage : « si un bureau mal rangé et signe d'un esprit mal rangé, que dire d'un bureau vide ? ». Je serai ravi de pouvoir à nouveau partager un restaurant avec vous.

**A Luc Bonnal :** J'ai pu trouver en vous une ressource non négligeable quand j'étais perdu dans les VNG et les VHIT. Vous avez grandement renforcé ma formation aux explorations fonctionnelles et je vous en remercie.

**A François Caces :** Malgré votre départ imminent, vous avez pris le temps de partager avec moi un peu de vos connaissances rhinologiques et otologiques. Merci.

**A Anne Farinetti :** Nos brainstorming Se/Sp/VPP/VPN et VPPB professoral me hantent encore ! Merci pour les repas pizza ou traiteur à la bibliothèque, ça rend les cours plus sympa!

**A Claire Le Treut :** Merci pour ces folles journées à l'Hôpital Nord et pour le temps que tu m'as offert pour rédiger ce thèse. Sans cela, je ne serai peut-être pas arrivé au bout.

**A Moreddude :** Je ne te ferais pas part de ma reconnaissance car je pourrais faire exploser tes chevilles. Tu es la raison la plus importante qui me fasse dire « j'ai bien fait de venir ». Même en ayant été seulement « spécialiste des amygdales et des végétations ». Bien à toi.

**A Abdul Carpe Diem :** Le lyonnais tunisien travaillant à Marseille, qui mange du gras (de porc) et fume tout en jeûnant et mangeant bio régulièrement pour se purifier. J'achète. Il n'y en a qu'un comme toi et heureusement que tu ne changeras pas.

**Et à mes presque chefs :** Sébastien Lagleyre, Bertrand Gardini, c'est toujours un plaisir de vous voir.

### Aux Neurochirurgiens

**A Manu Moyse :** Sans toi, ce semestre n'aurait pas eu la même saveur, Merci. Mais j'ai toujours du mal à croire que tu sois papa. Pauvre enfant !

**A Sergio Boetto :** Tu fais partie des gens qui ont renforcé mon envie de faire de la pédiatrie, par ton excellence et ton empathie. Merci.

**A Eric Schmidt et Oumar Sacko :** Merci de votre accueil et de votre aide sur ces 6 mois.

### Aux chirurgiens pédiatres

**A Olivier Abbo, Sofia Mouttalib, Lulu Carafgna, Aurélie Le Mandat, Frédérique Lemasson et même Ourdia Bouali-Laude pour un mois et demi seulement :** Merci de votre accueil chaleureux et de votre soutien pour ce semestre en sous-nombre d'interne. Tous, vous avez su me transmettre votre passion et votre professionnalisme mis au service des enfants.

### Aux Chirurgiens Maxillo-Faciaux

**A Cedrik :** J'ai apprécié ces 3 mois avec toi, tu m'as beaucoup apporté chirurgicalement. Tu as toujours répondu présent quand j'en avais besoin. Merci.

**A Ambre De Berail :** Travailler avec toi a été et reste un plaisir pour moi. Tu as renforcé ma passion de la pédiatrie et ton implication est un exemple pour moi. Je souhaite que nous continuions sur cette lancée.

**A Francky Delanoë, Céline Dekeister, Maxime Rotenberg :** Je remercie chacun d'entre vous pour votre énergie et vos compétences, qui font de ce service l'un des plus formateurs au sein desquels j'ai pu travailler.

### A mes co-internes devenus chefs

**A Weckeloute :** Enfin quelqu'un dont la médisance me parle. Tellement râleuse que je m'identifierais presque à toi. Tu peux être fière d'avoir mené le terme de « petit con » à son apogée. C'est toujours un plaisir de discuter avec toi (professionnellement ou non). Bien à toi.

**A Julie Discher :** J'ai eu beaucoup de plaisir à travailler avec toi (vive les fistules !) lors de mon dernier semestre à Purpan. Et je dois souligner que depuis le début de mon internat, tu as toujours su rester disponible à chaque fois que j'en ai eu besoin. Sincèrement Merci.

**A GayElle :** Tant de féminité, on serait presque déçu que tu aies trouvé chaussure à ton pied. Je me souviendrais toujours de ton accueil tactile, de ton aide précieuse et de ta gentillesse en toutes circonstances. Merci.

**A Clément Gauche (Mafieux Clermontois n°3) :** Sorte de paparazzi de l'ORL Toulousaine importé de Clermont Ferrand, je te vois comme l'Homme aux Potins de ces contrées. Et tout cela en étant compétent, travailleur et attentionné. C'est très fort !

### A mes Cointernes ORL

**Sarah :** Nos routes se croisent depuis l'externat, pour finalement se rejoindre dans un an. Bon courage pour l'année à venir, notre post-internat s'annonce sous de bonnes circonstances.

**Karolus (l'Homme fort victorieux par aide divine) :** Tu portes bien ton nom et je pense que le statut de représentant des internes te sied comme un gant.

**Milouche et Julie :** Les prochains sur la liste avec Sarah! Bon courage à vous deux, mais je n'ai pas trop d'inquiétude sur votre devenir.

**Aubry (Mafieux Clermontois n°4) :** Encore un envahisseur Clermontois. Et de qualité en plus. Et encore un papa difficile à imaginer.

**Double-T :** Ton énergie égale ta motivation et ta rigueur. Les BAT n'ont qu'à bien se tenir !

**CHloé :** A défaut d'avoir ramené le soleil des îles, tu nous as ramené ta bonne humeur.

**Anthony « le Salawat », Michael Nehme, Elias (Ou Youne...) :** Encore une illustration de la qualité de la formation libanaise. Un plaisir d'avoir pu travailler avec vous !

**Sarah Alsheri** : Tu m'apprenais l'ORL, je t'apprenais le créneau. Je suis sûr que maintenant tu me bas sur les 2 terrains. Je suis ravi d'avoir travaillé avec toi.

**Magic Majeed** : Le Saoudien de Rouen qui m'a appris à être plus détendu.

**Ahmed et Saad** : La boucle est bouclée. Saad, à toi la belle vie avec ce que t'a transmis the Boss.

**Thiago** : Do Brasil ! Tudo bem ?

**Et les autres : Paul, Bastien, Fanny, Laura, Pauline P., Pierre, Olivier** : RDV au baby ?

### **Les remerciements de Clochette**

**Tata** : Probablement ma plus belle rencontre. Une belle force de caractère face aux épreuves et une amitié entière. Tata, Jaja et Rita ça sonne bien.

**Pouzouletus Consternatus** : Comme tout germe, même les plus forts des produits n'en élimine que 99%. Alors du coup, 1 an au total à se supporter et avec plaisir en plus. Vu notre régularité, ce n'est pas demain qu'on ira courir le marathon mais c'était cool.

**Maitre Kantor** : « Y a pas plus fort ». L'ophtalmo qui n'a pas froid aux yeux devant une plaie. Avec le sourire du clown de « Ça » qui va avec.

**Thai'zoute** : Le plasticien vénal le plus généreux que je connaisse. Tu reviens me voir avec ta mère quand tu veux.

**MHC** : Un an au total, entre port-à-cath, maxillectomie et dents de sagesse. Une culture médicale impressionnante pour un dentiste de formation et je suis heureux de te connaître en dehors de l'hôpital.

**Caro la Nordiste** : Ton accent Ch'ti résonne encore dans mes oreilles !

**Mylène** : La Viet du Luxembourg.

**Zoé** : Mon binôme hémorragique et dyspnéisant !

### **Les remerciements de Galloïsse l'Eléphant**

**Au Lion Chari le Fada** (le libanais brésilien avec mon humour. Tant pis pour toi mon ami), à **l'Orque Le Fleptomane** (le poète spécialiste de la rime en « isse »), **au Tigre F.Guy le Roux** (la preuve qu'à Marseille aussi il existe des bons joueurs de babyfoot. Et de fléchettes. Et grand sportif. Sans peur d'acheter des vélos tombés du camion en pleine cité) et **au Singe Rustine** (Plugging Girl) : Merci à tous les 4 pour les soirées bières, pizza et autres restos. Merci pour votre patience quant à mon pavé. Sans vous, ce document n'existerait pas.

### **Aux autres médecins et internes qui ont compté pour moi**

**En pédiatrie** : Céline M. (surtout en clown !), Camille B., Cécile D, Raphaële H, Pascale M., Isabelle Claudet, et Erick Grouteau, , Hocine R., Bachir Z., Sophie S., Mathieu Chanut, Manu Gurrera. C'est toujours un plaisir de traverser la ligne de tramway !

**En Neurochirurgie** : Pierre Brandicourt sur patte, pour toi aussi la fin est proche, félicitations pour ton futur poste !

**En chirurgie pédiatrique** : Mélo ! Tes pauses clopes sur le balcon me manque un peu. Bon courage à Marseille, les viscéraux ont vraiment l'air sympas ! Et les orthos : Yoan, Grégoire, Dominique et Carmen.

**Et les anesth-réa** : Julie C et Gaëlle B (mes préférées), Momo, Mme Noves (Bonne retraite), Mme Tissot, Luc D., Delphine K., M. Coustet, M. Chausseray (« T'es en 5<sup>e</sup> semestre ? C'est

là que j'en ai eu marre », sage remarque...), M. Canut (bonne retraite), Isabelle S., Magda DC, Olivier M, Pierre M, Mme Suprano... et tous leurs internes : Seb DeJo le 3<sup>e</sup> Homme, Pierre, Benjamine...

**En vrac :** Victor, Maxime V., Sophie, Diane, Mélanie K.(t'es passée où la finlandaise?), Catie Cessans, Olivier Patat, Romain Gracia,....

### **Aux équipes des différents services**

- **ORL Purpan :** « Encore 1 an de répit »

-Au 5<sup>e</sup> : Les 3 italiennes : Carlotta, Marianna, Camillia ; Anaïs leur complice, Babou (Mme ChienTV), DéeSse, Philou, Laurence, Alexandra, Christine, Sophie, Coco, Miora, Laurence, Coco, Sophie, Sylvie. Et Michel ! Et encore Coco !

-Au 3<sup>e</sup> : Mumu, Marlène, Titine la reine des tartines (bonne retraite), Colo, Pascale, Agnès, Sandrine, Claire et ses bises qui frappent, Isabelle, Nathalie, Hélène, Marie-Laurence, Marjorie. Mention spéciale à Anne et Nadine, Gaytoon (m/), Marie-France, Sandra et Coca, votre aide a été essentielle et appréciée à sa juste valeur.

-Au bloc : Hubert, Mumu du bloc Larrey au masculin, Emma, Annie, Sylvie, Etienne, Marie-Laure, Martine.... et Fannie mon Bropilote (bon voyage en neurochir).

- **ORL Larrey :** « Soyez rassurés, vous ne verrez plus...Si ? »

-Au 1<sup>e</sup> : Grimal, Kermit, Hippo-Lyo, Lucie, Le Pinton, BK Crachât, Lauriane, Gaëlle, Cricri d'amour (bonne retraite) puis Nath, Marie et Isabelle.... Mention spéciale à Mimi. Et vous remercieriez le brun à lunettes qui râle tout le temps et qui a exigé d'apparaître dans ce papier. Son nom commence par « Ar » et fini par « Naud ». Ma mémoire doit me faire défaut.

-Au RDC : Michèle D., Véro, Danielle, Fabienne, Michel Puech, Mathieu, les Christelles, Marion, et Marie-Ange. Mention spéciale pour Michelle Para et Tagada Tsinquin (Cela fait longtemps que je ne vous ai pas vues toutes les 2).

-Au bloc : Patrick du bloc PPR au féminin, Madame Oliva, Séverine.....

- **Villefranche de Rouergue :** Amandie et Chantal

- **CMF :**

-Au 4<sup>e</sup> : Emma, Typhon, Nelly du pool, Nadine, Patrick, Christelle,....

-Au 3<sup>e</sup> : Véro, Fred, Yeiette, Flo....

-Au bloc : Floflo, la mère Roux....

- **Pédia :**

-4<sup>e</sup> PPR : Lauriane, Flo, les Elodies, le Marie, les Camilles (M et F), Gillou, Patou....

-F2 : Mathieu la reine de F2, Audrey, Anne, Léa, Meriem....

-C2 : Marion, Jessica, Jenny, Amandine, Véro....

-Urgences : Etienne, Les 3 Emilies, Pierre, Kiki, Silvi, Julien, Alex...

-Au bloc : Aurélie, Nadine, Flavie....

- **Marseille :**

-Au 12<sup>e</sup> : Marie, Laetizia (téléphone rose), Doumé (la Corse), Valoche (l'hypnotiseuse), Faustine, Reine.

-Au bloc : Steph, Gégé, Jojo...

**Et tous les autres que j'oublie !!!**

### A mes amis

**A ma sous-colle : Juju et Anne (et Burno) :** nous voici à la fin d'un arc, félicitations à tous les 3, à quand un petit repas ?

**A mes amis d'enfance, Damien, Rémi, Régis et Bertrand.** Vous êtes toujours là après toutes ces années. Mais vous êtes fous ? Bien à vous.

**A Claire E, Samy Clain, DFG, Le Blond, Jésus, Pilou, Samy G., Marion C, Benjamin, Sandie et Nico V.....**

**A MolMol :** L'homme aux 22 pages, qui me fait faire pareil. L'Homme qui est gentil plus vite que son ombre. L'Homme sur qui être désagréable est un challenge en soi (et pourtant je suis un expert). Mais il est vrai que tu as participé à mon « recrutement » comme tu le dis si bien, FolFirih n'est donc pas seule responsable, tu es fautif aussi ! Saches que tu mérites ta place dans le secteur « Amis ». Et toi aussi ton compte de « t'es con » est ouvert, depuis si longtemps que j'ai arrêté de le mettre à jour. Bien à toi.

**A Burno Crevard :** Le meilleur pour la fin. Le Limogé. Le chauve. Mais ce n'est pas grave je te garde quand même. Vivement qu'on puisse tous les 2 enfin se revoir vraiment. Très sérieusement : Yellowstone ? Ton compte de « t'es con » n'est plus comptabilisé non plus depuis bien longtemps, y a pas de secret, tu es probablement recordman dans ce domaine. Bien à toi.

### A ma famille

**A ma mère :** Tu es un peu à l'origine du mal. T'as façon polie de me dire « tu es bête » a autant de valeur à mes yeux que le sobriquet classique qui m'est souvent associé par les autres. Je te dois environ 30 ans d'embêtement pendant lesquels tu as profité de ma naïveté. Je compte bien te les rendre. Sans toi je ne serai pas là. Merci Maman.

**A mon père :** Toi aussi tu es un peu à l'origine du mal. Par contre tu as su utilisé le « t'es con » très tôt. Malgré la distance, tu as toujours été présent. Sans toi je n'en serais peut-être pas là. Merci Papa.

**A Françoise :** Tu es présente depuis mon plus jeune âge et je tiens à te remercier de ton soutien envers moi, mais aussi du travail que tu fais avec Monsieur Pierre Gallois. Sincèrement Merci.

**A mes frères Aurélien et Loris :** Je vous aurais bien échangé à la naissance, mais le SAV m'a dit qu'une fois le paquet ouvert, il n'y a plus d'échange possible. Merci à tous les 2 d'avoir été par-là toutes ces années.

**A Evelyne, Alain et Frédou :** Simplicité, confiance, amour. Je pense que tout est dit. Merci.

**A Biquet, Lucy et Elsa :** J'ai grand plaisir à vous connaître et vous voir évoluer tous les 3, tout simplement.

**A Super Connasse :** La meilleure pour la fin. Tant de chose sont plus simples depuis 4 ans. Tu me (sup)portes sans jamais broncher, même dans les périodes difficiles (qui a dit la thèse ?). Tu as la première place dans ma vie, mais aussi pour les compliments, loin devant Bruno. Merci d'être là, merci d'être toi.



Introduction .....	21
Partie 1 : Physiologie de la voie auditive et de l'audition binaurale .....	22
I) Historique de la binauralité et de la surdité unilatérale .....	22
A. Les années 1920 à 40 : La découverte de la binauralité .....	22
B. Les années 1950 à 60 : Les débuts de la réhabilitation des SU chez l'adulte.....	22
C. Des années 1970 aux années 90 : le changement de paradigme pour l'enfant.....	23
D. Les années 2000 : l'ère du dépistage systématique de la surdité.....	24
II) Bases embryologiques, anatomiques et physiologiques de l'audition .....	25
A. L'oreille .....	25
1. L'oreille externe .....	27
2. L'oreille moyenne .....	31
3. L'oreille interne.....	38
B. Voies neurologiques auditives.....	51
1. Nerf cochléaire .....	52
2. Noyaux cochléaires .....	53
3. Neuro-anatomie fonctionnelles des voies auditives encéphaliques.....	53
4. Aires auditives primaires et secondaires .....	55
III) Principes de l'audition binaurale.....	57
A. Définitions acoustiques .....	57
B. Anatomio-physiologie de la binauralité : indices, effets et fonctions binaurales .....	60
1. Indices binauraux .....	61
2. Effets binauraux .....	67
3. Fonctions et exploration de la binauralité.....	69
4. Rôle de l'audition binaurale en milieu scolaire .....	72
Partie 2 : Prise en charge actuelle de la surdité unilatérale .....	73
I) Epidémiologie de la surdité unilatérale .....	73
A. Définition de la surdité unilatérale .....	73
B. Prévalence et dépistage néonatal de la surdité unilatérale.....	75
C. Etiologies.....	76
1. Facteurs de risques de surdité.....	80
2. Etiologies congénitales génétiques non syndromiques .....	81
3. Etiologies congénitales malformatives syndromiques .....	86
4. Etiologies acquises .....	97
II) Retentissement de la SU.....	103
A. Résultats binauraux audiologiques chez l'enfant SU .....	103

B.	Corrélations neuro-anatomiques.....	104
C.	Retentissement socio-développemental.....	110
III)	Prise en charge actuelle de la SU chez l'enfant.....	112
A.	Bilan initial.....	112
1.	Dépistage néonatal systématique de la surdité (DNSS) .....	112
2.	Diagnostic positif .....	114
3.	Bilan étiologique .....	116
4.	Bilan du retentissement .....	120
B.	Modalités d'appareillage des surdités unilatérales .....	121
1.	Systèmes d'amplification faisant appel à l'oreille sourde .....	121
2.	Système de déroutement du signal faisant appel à l'oreille saine .....	126
3.	Le système FM .....	127
C.	Autres prises en charge.....	128
D.	Recommandations sur la réhabilitation .....	129
1.	Qui appareiller ? .....	129
2.	Quel type d'appareillage ?.....	130
Partie 3 : Restauration de la binauralité chez l'enfant sourd unilatéral pris en charge à Toulouse .....		132
I)	Objectifs .....	133
II)	Matériels et méthodes.....	133
A.	Design de l'étude.....	133
B.	Critères d'inclusion et d'exclusion.....	134
C.	Recueil des données .....	134
D.	Evaluation des enfants.....	135
1.	Evaluation orthophonique du langage (perception et expression) :.....	135
2.	Evaluation de l'audition binaurale.....	136
3.	Evaluation de la qualité de vie (QDV) .....	139
E.	Critères de jugement.....	139
F.	Analyses statistiques.....	140
III)	Résultats .....	141
A.	Résultats du dépistage avant le bilan diagnostique .....	141
B.	Population.....	142
1.	Description globale de la population.....	142
2.	Description des groupes d'âge.....	143
3.	Groupes APP et NAPP .....	143
4.	Cas des agénésies de l'oreille externe .....	145

C.	Résultats du DNSS chez les enfants diagnostiqués SU .....	146
D.	Bilan initial .....	147
1.	Motifs de consultation .....	147
2.	Bilan audiométrique et seuils auditifs .....	148
3.	Bilan étiologique .....	151
4.	Facteurs de risques de surdités et étiologies retenues en fin de bilan.....	157
5.	Etiologies globales .....	159
E.	Retentissement sur le développement et la scolarité .....	160
1.	Recueil des données .....	160
2.	Développement du langage et évaluation orthophonique.....	160
3.	Niveau scolaire .....	162
F.	Prise en charge thérapeutique .....	163
1.	Appareillage .....	163
2.	Orthophonie.....	165
3.	Place de la chirurgie .....	165
G.	Apport de l'appareillage sur les fonctions binaurales et la qualité de vie .....	165
1.	Evaluation de la binauralité.....	165
2.	Evaluation de la qualité de vie (QDV) .....	174
IV)	Discussion .....	179
A.	Principaux résultats et biais .....	179
1.	Population et biais de recrutement .....	179
2.	Bilan étiologique initial .....	180
3.	Modalités d'appareillage auditif.....	182
4.	Evaluation du retentissement et défaut de puissance.....	183
B.	Perspectives .....	192
1.	Place de l'implant cochléaire.....	193
2.	Importance du délai d'appareillage .....	196
	Conclusion.....	198
	Annexes.....	199
	Bibliographie.....	219

## ABREVIATIONS FREQUEMMENT UTILISEES

AAE : Appareillage Auditif Externe

ACO : Appareillage en Conduction Osseuse

BB : Bone Bridge

BDD : Base De Données

BIAP : Bureau International d'AudioPhonologie

CA : Conduction Aérienne

CAI : Conduit Auditif Interne

CCE : Cellules Ciliées Externes

CCI : Cellules Ciliées Internes

CI : Colliculus Inférieur

CO : Conduction Osseuse

COS : Complexe Olivaire Supérieur

CSC : Canal Semi Circulaire

CROS : Contralateral Routing Of Signal (Système de transfert controlatéral du son)

DDST-II : Denver Developmental Screening Test 2<sup>nd</sup> Edition (Test de Denver version 2)

DNSS : Dépistage Néonatal Systématique de la Surdit 

FDR : Facteur De Risque

fIRM : Imagerie fonctionnelle par R sonance Magn tique

GJ : Gap Junction (Jonction intercellulaire)

HP : Haut-Parleur

IC95% : Intervalle de Confiance   95%

ILD : Interaural Level Difference (Diff rence de Niveau Interaural du signal)

IOM : Implant d'Oreille Moyenne

IPD : Interaural Phase Difference (Diff rence de Phase Interaurale du signal)

IPOG : International Pediatric Otorhinolaryngology Group

ITD : Interaural Time Difference (Diff rence Temporelle Interaurale du signal)

JCIH : Joint Committee on Infant Hearing

K<sup>+</sup> : Potassium

LAV : Large Aqueduc du Vestibule

LL : Lemnisque Lat ral

MAE : M at Auditif Externe

MAA : Minimal Audible Angle (Angle Minimum Audible)

MCF : Microsomie Cranio-Faciale

MEC : Matrice ExtraCellulaire  
NA/DA : Neuropathies Auditives et Dyssynchronies Auditives  
OE : Oreille Externe  
OEA : Oto-Emissions Acoustiques  
OI : Oreille Interne  
OM : Oreille Moyenne  
ORN : Object Related Negativity (Onde Négative en Relation avec un Objet ou stimulus)  
PEA : Potentiels Evoqués Auditifs  
PEAA : Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés  
PEAC : Potentiels Evoqués Auditifs Corticaux  
SA : Surdit  Asym trique  
SM : Surdit  mixte  
SNR : Signal-Noise Ratio (Rapport Signal sur Bruit)  
SOAV : Spectre Oculo-Auriculo-Vert bral  
Se : Sensibilit   
Spe : Sp cificit   
SP : Surdit  de Perception  
SR : Sex-Ratio  
ST : Surdit  de Transmission  
SU : Surdit  Unilat rale  
SV : Strie vasculaire  
TDM : Tomodensitom trie/Scanner  
VPN : Valeur Pr dictive N gative  
VPP : Valeur pr dictive Positive  
 $\sigma$  : Ecart Type

## Introduction

La surdité unilatérale est une pathologie fréquente dans la population générale et ses causes sont variées. Si dans les années 1970 elle n'était pas considérée comme un réel handicap, il s'avère que son retentissement est important, en particulier chez l'enfant, individu en plein développement.

Ce retentissement est lié au défaut d'audition binaurale, c'est-à-dire au défaut de sommation des signaux des deux oreilles, à l'instar de la vision binoculaire qui associe les deux yeux. Le défaut de la binauralité induit alors une perte de fonction de localisation sonore et une baisse des capacités auditives dans le bruit.

La prise en charge de l'enfant sourd unilatéral est multimodale, associant rééducation orthophonique et réhabilitation prothétique le plus souvent. Elle est parfois chirurgicale. Quelle que soit cette prise en charge, elle se doit d'être adaptée à l'étiologie de cette surdité et surtout à l'enfant, en fonction de son âge, de ses capacités, de son environnement et de son confort, en particulier esthétique. Une prise en charge inadaptée à l'enfant conduit souvent à l'abandon de l'appareillage, qui est bien souvent un pan nécessaire de cette prise en charge.

L'absence de réhabilitation ou une réhabilitation mal menée peut être source de handicap qu'il est difficile de corriger une fois installé. C'est ce handicap qui rend essentielle cette prise en charge du sujet sourd unilatéral.

Cependant, se posent les questions de la réelle réversibilité de ce handicap et de la chronologie de cette prise en charge. Est-il nécessaire de réhabiliter le plus tôt possible ? La réhabilitation permet-elle réellement de palier au handicap, voire de le prévenir en cas de prise en charge précoce ?

Les objectifs de cette thèse seront donc de préciser les bases scientifiques des mécanismes et du retentissement de la surdité unilatérale chez l'enfant, d'en définir les stratégies de prise en charge et d'évaluer l'apport de la réhabilitation sur les fonctions binaurales.

## **Partie 1 : Physiologie de la voie auditive et de l'audition binaurale**

### **I) Historique de la binauralité et de la surdité unilatérale :**

#### **A. Les années 1920 à 40 : La découverte de la binauralité**

Comme l'expliquent Caussé et Chavasse<sup>1</sup>, les premières études sur la binauralité datent des années 1920 à 1940. En 1924, Pohlman et Kranz comparent les seuils auditifs binauraux aux seuils monauraux. Cependant, ils ne parviennent pas à retrouver de différence nette entre les conditions mono et binaurale. Ils seront rejoints en ce sens au début des années 1930 par Gage, Sivian et White.

Ce n'est qu'en 1938 avec Hugues et en 1941 avec Caussé et Chavasse, que l'effet de sommation binaurale est mis en évidence. En calculant la différence entre seuils mono-aural et seuil binaural, cet effet de sommation était alors évalué à 3dB dans les 2 études (soit un doublement de la puissance acoustique perçue lorsque les deux oreilles fonctionnent ensemble). Caussé et Chavasse observent en outre que cet effet n'est pas parfaitement reproductible sur l'ensemble du spectre fréquentiel, avec une meilleure efficacité à 1000Hz. Dans les années 1940 et 1950, les travaux de Hirsh<sup>2,3</sup>, de Wiener<sup>4</sup> et de Fletcher<sup>5</sup> préciseront la physiologie de la binauralité et en définiront les indices (les différences interaurales) et principaux effets (effet de sommation, effet d'ombre de la tête).

#### **B. Les années 1950 à 60 : Les débuts de la réhabilitation des SU chez l'adulte**

La meilleure compréhension des mécanismes binauraux a alors amené à poser la question de la réhabilitation chez l'adulte.

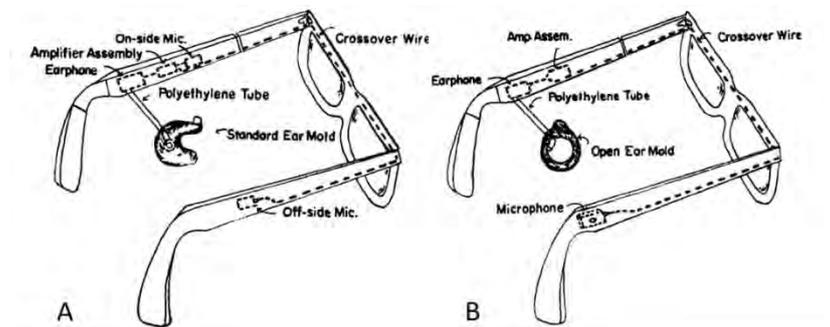
La première étape a été de renforcer l'audition de l'oreille sourde. En 1957, Bergman<sup>6</sup> a présenté 5 patients atteints de surdité de transmission (le diagnostic d'otospongiose n'étant pas évoqué). Une stapédotomie avait amélioré l'audition mono-aurale mais aussi binaurale chez 4 d'entre eux, en terme de localisation sonore et d'intelligibilité dans le bruit. Plus tard, Malles en 1963<sup>7</sup> et Harford, Musket et Barry en 1964-65<sup>8,9</sup>, ont présenté leurs propres résultats, avec l'utilisation d'appareillage auditifs externes amplificateurs, avec le même type de résultats.

La deuxième étape a été l'utilisation de l'oreille saine dans les cas où la surdité était trop profonde pour être appareillée. Les premières références au système CROS (Contralateral Routing Of Signal) apparaissent en 1960 avec Fowler<sup>10</sup> (**Figure 1a**), qui proposait une version filaire sur lunette (**Figure 1a**) et une version en conduction osseuse. Les lunettes ont, par la suite, été modifiées par Wullstein et Wigand en 1962<sup>11</sup> (**Figure 1b**) en introduisant un embout ouvert, limitant la perte sur l'oreille saine par l'embout plein. En 1965, Harford et Barry<sup>9</sup> ont démontré l'efficacité du système CROS de Wullstein et Wigand pour l'intelligibilité dans le bruit chez les sujets adultes sourds unilatéraux. On notera que le couplage à une paire de lunettes reflétait déjà les impératifs esthétiques de l'époque, toujours d'actualité.

**Figure 1. Schémas des premiers systèmes CROS**

Le micro (Off-side Mic) capte le signal du côté sourd, et le câble le renvoie vers l'oreille saine. A) Modèle de Fowler de 1960 avec embout plein. B) Modèle de Wullstein et Wigand de 1962.

D'après Harford et Barry, 1965.



Dans le cas de l'enfant, la surdité unilatérale était considérée à cette époque comme non délétère et les études pédiatriques étaient alors peu nombreuses pour modifier ce paradigme.

**C. Des années 1970 aux années 90 : le changement de paradigme pour l'enfant**

S'il est évident qu'un trouble auditif bilatéral est un handicap certain au développement, les effets de la surdité unilatérale chez l'enfant n'ont été reconnus que tardivement.

Dans les années 1970, le paradigme dominant considérait que la surdité unilatérale n'altérerait pas le développement. La prise en charge se limitait alors au bilan étiologique et à la réassurance parentale. Northern et Downs affirmaient en effet que « *les audiologistes et otorhinolaryngologistes n'étaient que rarement concernés par de telles surdités, hormis pour en identifier l'étiologie et rassurer les parents sur le fait qu'il n'y aurait pas de handicap* »<sup>12</sup>. Cette idéologie occultait toute idée de retentissement pathologique sous-jacent, malgré les arguments pour la réhabilitation qui étaient déjà connus à l'époque : Giolas et al avaient déjà décrit des troubles du langage chez l'adulte sourd unilatéral en 1967<sup>13</sup> et le système CROS existait déjà depuis 10 ans.

Ce n'est qu'à partir des années 1980 que l'intérêt pour les surdités unilatérales s'est développé. Bess et Tharpe y ont particulièrement contribué accumulant les preuves du retentissement de ces surdités<sup>14-17</sup>. Cependant, l'aspect souvent pauci symptomatique de ces enfants amenait souvent à la découverte tardive de ces surdités, par le dépistage scolaire vers l'âge de 5 ans<sup>18</sup>. Les essais de réhabilitation des SU réalisés alors permettaient, certes, une amélioration des capacités binaurales, mais celles-ci restaient en deçà de la population normo-entendante.

#### **D. Les années 2000 : l'ère du dépistage systématique de la surdité**

Toute la difficulté de cette prise en charge réside dans l'efficacité insuffisante d'une prise en charge tardive. Briggs et al ont évalué les capacités audiométriques de 8 enfants atteints de SU âgés de 7 à 12ans, avant et après appareillage<sup>19</sup>. Il en résulte que, si le gain subjectif pour l'enfant et son entourage est évident (amélioration de la qualité de vie), l'amélioration audiométrique objective n'apparaît pas aussi nette.

Les années 2000 ont vu émerger en France, le dépistage néonatal systématique de la surdité (DNSS). Le DNSS est né à Rhode Island en 1989 et c'est en 1993 que la National Institutes of Health Consensus Development Conference a permis son développement aux Etats-Unis<sup>20</sup>. En 1999, l'ANAES<sup>21</sup> a validé l'utilisation du DNSS en France. Il s'est par la suite développé en France dans les années 2000 et c'est en 2012 qu'il est devenu obligatoire sur l'ensemble du territoire français<sup>22,23</sup>. C'est ainsi que le DNSS a modifié le mode de diagnostic des SU. En effet, l'avènement du DNSS a permis de réduire le délai diagnostique de 5 ans dans les années 1990, à un âge inférieur à 1 an<sup>24-26</sup> à l'heure actuelle.

Sur Toulouse et Midi Pyrénées, le dépistage néonatal de la surdité s'est mis en place depuis 2005. De 2005 à 2015, ce sont 161 091 enfants qui ont bénéficié d'un dépistage néonatal de la surdité. Une anomalie avait alors été retrouvée chez 546 enfants. Elle était unilatérale chez 123 d'entre eux (22,5% des enfants sourds congénitaux).

La possibilité de diagnostiquer ces SU à un âge prélingual soulève la problématique de l'apport d'une réhabilitation des SU avant l'installation du langage. En effet, la réhabilitation tardive n'ayant qu'une efficacité partielle, se pose actuellement la question de l'intérêt d'un appareillage précoce. L'objectif de cette prise en charge serait de prévenir l'apparition des difficultés décrites dans les cas de SU ayant bénéficié (ou non) d'une réhabilitation post linguale<sup>19,27,28</sup>.

## II) Bases embryologiques, anatomiques et physiologiques de l'audition

Pour mieux comprendre le retentissement des SU, il est nécessaire d'aborder le fonctionnement de l'audition en conditions normales.

La voie auditive se compose de deux parties : l'oreille proprement dite et la voie auditive neurologique.

### A. L'oreille<sup>29,30</sup>:

#### Points clés :

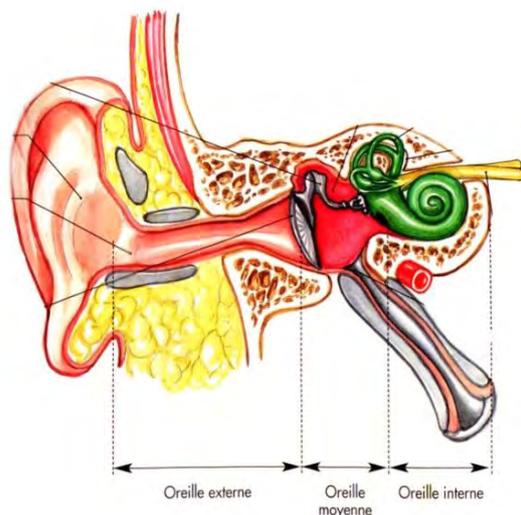
- L'oreille se compose de trois parties successives de la voie auditive

**L'oreille externe**, avec le pavillon et le Méat Auditif Externe (MAE), qui ont un rôle d'amplification et de concentration du son sur la membrane tympanique. Leur examen clinique est essentiel dans l'examen étiologique d'une surdité unilatérale.

**L'oreille moyenne**, contenant la chaîne ossiculaire, qui possède un rôle de transfert et d'adaptation d'impédance avec une fonction de protection auditive pour l'oreille interne.

**L'oreille interne**, dont la cochlée renferme l'organe neurosensoriel auditif proprement dit : l'organe de Corti ou organe spiral. Ce sont les cellules ciliées internes de l'organe de Corti qui créent l'influx nerveux, en cas de vibration de la membrane basilaire.

L'oreille est un organe pair complexe avec une double fonction auditive et d'équilibration. Sur le plan auditif, elle présente un rôle de transmission sonore et de perception sonore. Sa structure s'articule à la base du crâne au sein de l'os temporal, qui abrite les trois portions de l'oreille : l'oreille externe (OE), l'oreille moyenne (OM) et l'oreille interne (OI) (**Figure 2**).

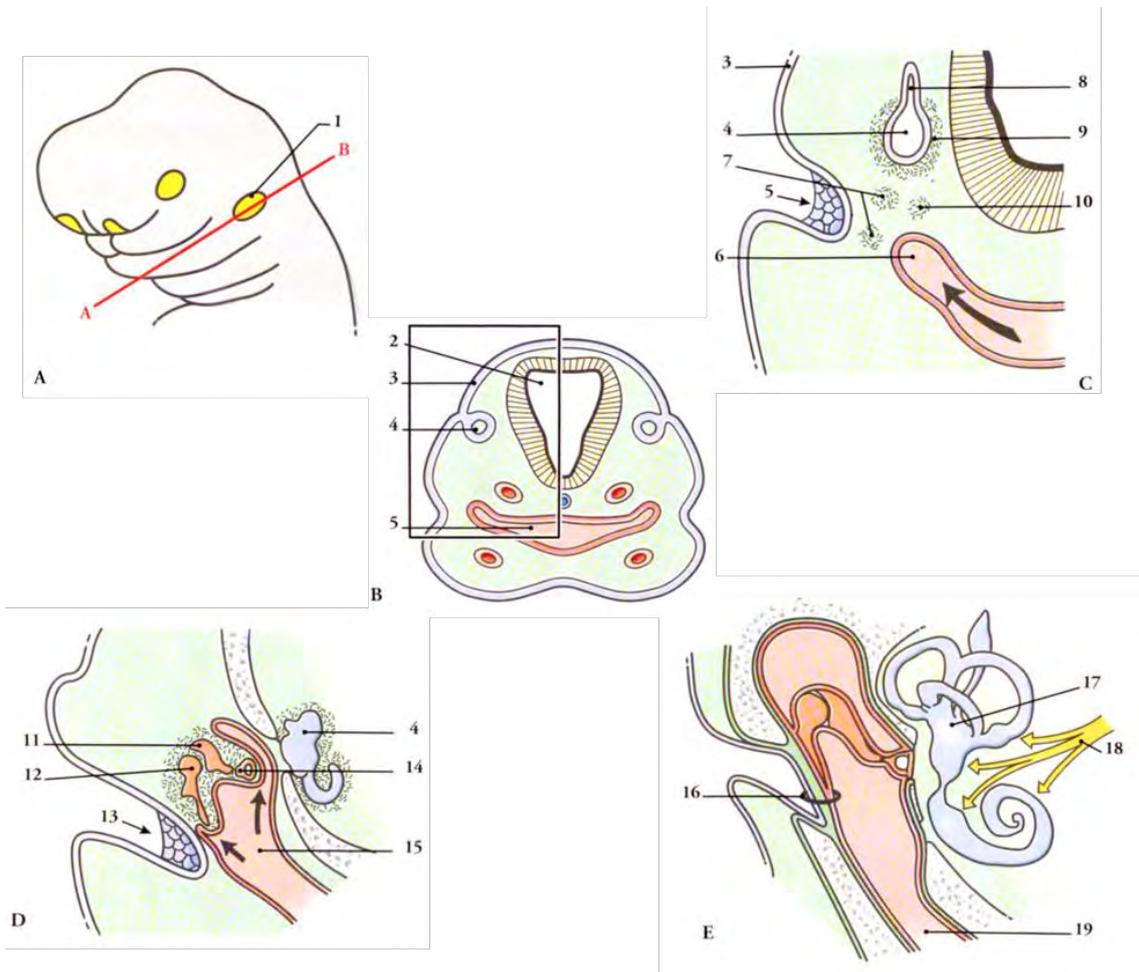


**Figure 2. L'oreille**

Schématisation des trois portions de l'oreille en coupe coronale.

D'après Bonfils, *Anatomie ORL*, 3e édition 2011

Sur le plan embryologique, ces différentes structures naissent des deux premiers arcs branchiaux. La 1<sup>e</sup> poche ectoblastique donne naissance à l'OE et la 1<sup>e</sup> poche endoblastique à l'OM. La vésicule otique (neuroectoderme) est à l'origine de l'OI (**Figure 3**).



**Figure 3. Organogénèse de l'organe auditif**

A) Vue latérale de l'embryon	4. Vésicule otique	14. Stapes
B) Coupe transversale selon AB	5. 1er sillon branchial	15. Caisse du tympan
C) Embryon à 4 semaines	6. 1er sac pharyngien	16. Membrane du tympan
D) à 5 semaines	7. Osselets dérivés du 1er arc	17. Labyrinthe membraneux
E) Evolutions ultérieures	8. Diverticule endolymphatique	18. Nerf cochléo-vestibulaire
	9. Capsule otique	19. Trompe auditive
	10. Osselet dérivé du 2e arc	
	11. Incus	
	12. Malleus	
	13. Méat acoustique externe	

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 2, 2006

## 1. L'oreille externe<sup>31,32</sup>

Elle a une fonction de transmission sonore depuis le milieu extérieur vers l'oreille moyenne, au niveau de la membrane tympanique. Elle présente deux portions : le pavillon (ou pinna) et le méat acoustique externe (MAE).

### a. Le pavillon

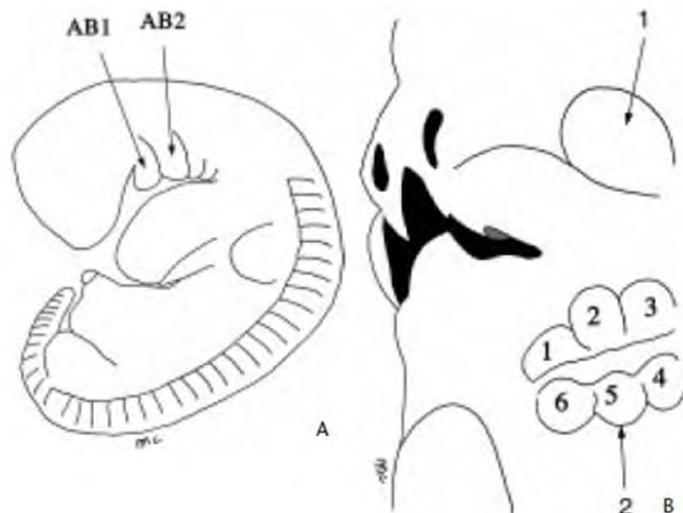
Il apparaît dès la 5<sup>e</sup> semaine du développement embryonnaire. Il présente une structure complexe, issue du développement du 1<sup>er</sup> arc branchial pour sa partie supérieure, et du 2<sup>e</sup> arc branchial pour sa partie inférieure<sup>33</sup>. Chaque arc fait intervenir trois bourgeons ectoblastiques appelés Colliculi de His (**Figure 4**).

#### **Figure 4. Organogénèse du pavillon**

A. Vue de profil d'un embryon humain de 5 semaines de développement. Au niveau du cou, les arcs branchiaux sont visibles. AB1 : premier arc branchial ; AB2 : deuxième arc branchial.

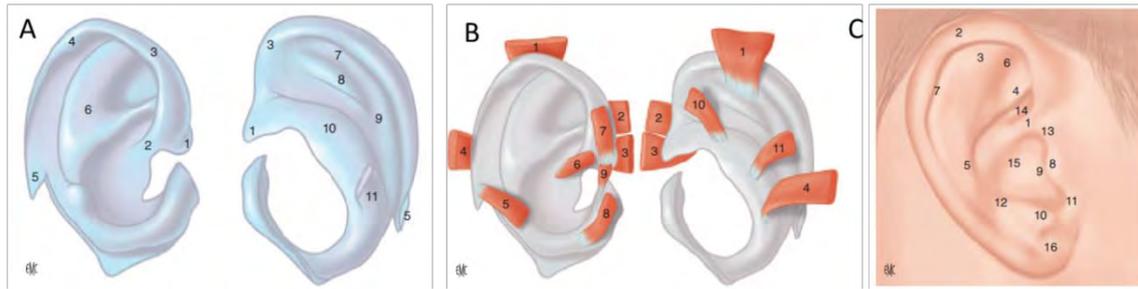
B. Vue de trois-quarts d'un embryon humain montrant le développement des six colliculi de part et d'autre de la première fente ectobranchielle. 1. Œil ; 2. Colliculi de His.

D'après Charrier J-B *Développement de l'oreille externe*. EMC, 2017.



Le développement de ces six bourgeons fera ainsi naître l'aspect définitif du pavillon vers la 20<sup>e</sup> semaine du développement (**Figure 5C**). Toute anomalie de ce processus conduira à l'apparition d'une aplasie majeure de l'oreille, souvent associée à une atteinte du MAE et de l'OM.

La structure complexe du pavillon (**Figure 5**) lui procure une fonction de concentration sonore au niveau de l'entrée du MAE selon l'angle d'incidence de l'onde, illustrée par Dancer et al en 1979<sup>34</sup>. Cette concentration est couplée à une fonction d'amplification sonore des hautes fréquences selon Shaw et al<sup>35</sup>. Enfin, le pavillon a aussi une fonction d'orientation dans l'espace.



**Figure 5. Anatomie du pavillon**

**A. Squelette cartilagineux.**

1. Épine de l'hélix
2. Racine de l'hélix
3. Hélix
4. Tuberculum auriculæ
5. Queue de l'hélix
6. Anthélix
7. Eminentia scaphæ
8. Fossa anthelicis
9. Sillon postérieur de l'anthélix
10. Eminentia conchæ
11. Ponticulus.

**B. Muscles du pavillon.**

1. Muscle auriculaire supérieur
2. Muscle temporal superficiel
3. Muscle auriculaire antérieur
4. Muscle auriculaire postérieur
5. Muscle de l'antitragus
6. Petit muscle de l'hélix
7. Grand muscle de l'hélix
8. Muscle du tragus
9. Muscle pyramidal
10. Muscle oblique
11. Muscle transverse.

**C. Face latérale du pavillon droit.**

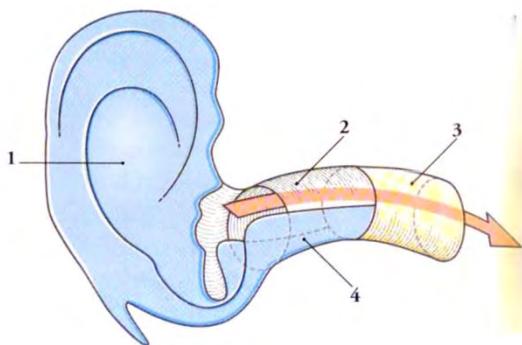
1. Racine de l'hélix
2. Hélix
3. Racine sup. de l'anthélix
4. Racine inf. de l'anthélix
5. Anthélix
6. Fossette naviculaire
7. Scapha
8. Tragus
9. Méat acoustique externe
10. Antitragus
11. Echancre de la conque
12. Incisure de l'anthélix
13. Incisura anterior auris
14. Cymba conchæ
15. Cavum conchæ
16. Lobule.

D'après Delas B, Dehesdin D. *Anatomie de l'oreille externe*. EMC, 2008.

**b. Le MAE**

Il est d'apparition plus tardive, vers la 6<sup>e</sup> semaine de développement in utero<sup>33</sup>. Il naît dans le fond de la 1<sup>ère</sup> poche ectoblastique sous la forme d'un bourgeon (le bouchon méatal) qui va s'élargir à la 10<sup>e</sup> semaine, puis s'affiner pour former le tympan primitif sous forme d'un disque au contact du marteau à la 13<sup>e</sup> semaine (**cf Figure 3**). Ce disque va se diviser en deux portions, une médiale formant la membrane tympanique définitive et une latérale qui va donner naissance au conduit osseux vers la 15<sup>e</sup> semaine.

Le MAE définitif est ainsi un conduit grossièrement cylindrique qui mesure en moyenne 25mm (**Figure 6**). Son tiers externe est fibro-cartilagineux et ses deux tiers internes sont osseux, entre la pyramide pétreuse et l'os tympanal de l'os temporal.

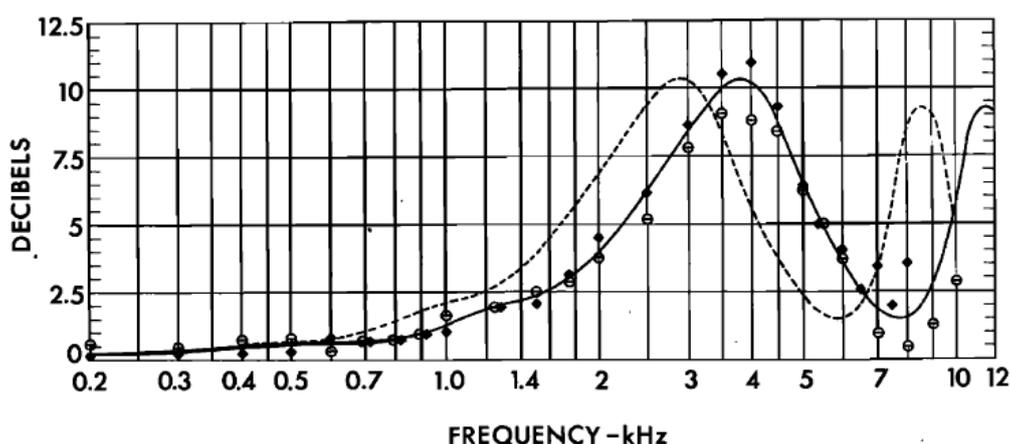


**Figure 6. Charpente squelettique de l'oreille externe**

Le cartilage du pavillon (1) est en continuité avec la lame cartilagineuse (4) du MAE au 1/3 externe. Une lame fibreuse postéro-supérieure (2) ferme ce 1/3 externe. Le 1/3 interne est osseux (3).

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 2, 2006

Sa structure cylindrique entraîne des phénomènes de résonance, provoquant une amplification des sons, principalement sur les fréquences aiguës (2000 et 4000Hz)<sup>31</sup> (Figure 7). Le gain maximal est de 15dB à 2700Hz (la fréquence de résonance de l'oreille externe). L'amplification est ainsi maximale dans l'axe du MAE.



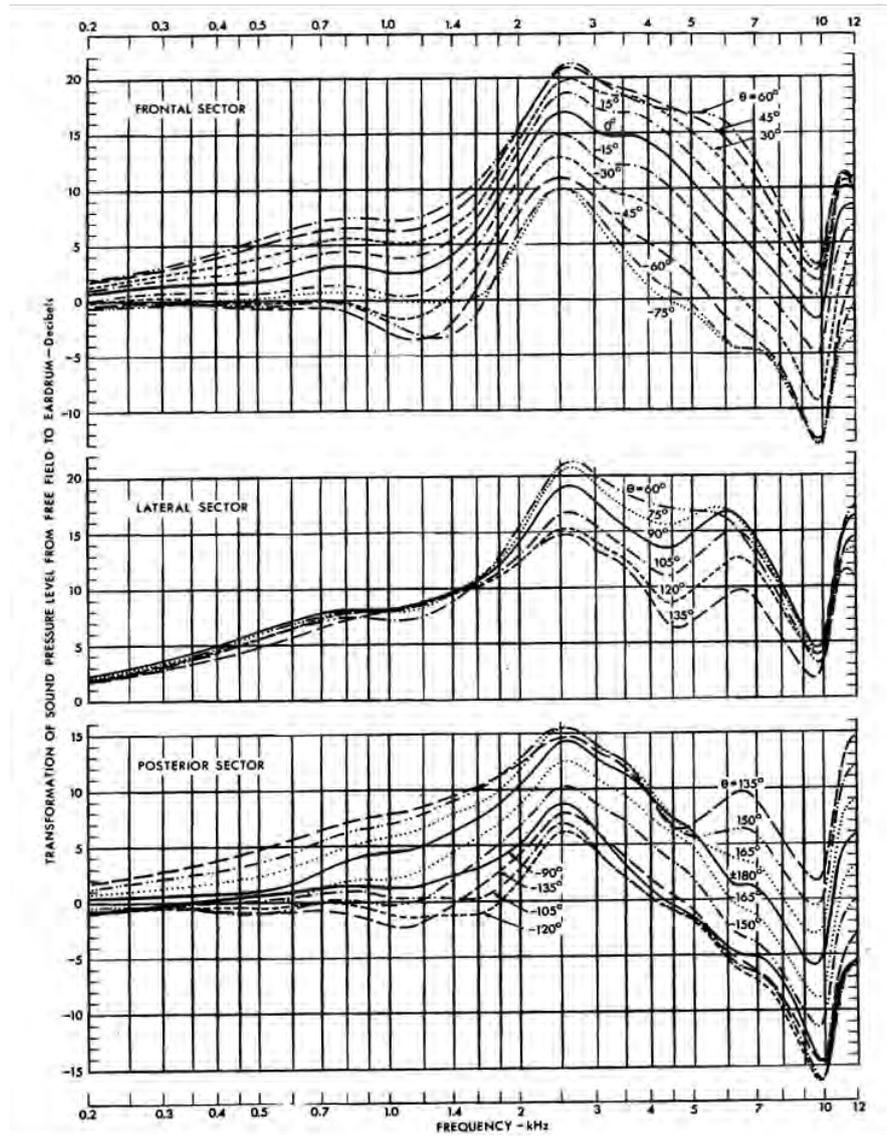
**Figure 7. Effet d'amplification de l'oreille externe**

Ce graphique représente la différence de niveau acoustique entre l'entrée du conduit (ligne pleine) ou la zone de la conque (ligne pointillée) et la membrane tympanique. On observe que le complexe pavillon-MAE a un effet amplificateur maximum à 2,6kHz, et le CAE seul à 4kHz.

D'après Shaw 1974. *Transformation of Sound Pressure Level from the Free Field to the Eardrum in the Horizontal Plane*. *J.Acoust.Soc.Am.* 56 (6): 1848-1861.

### c. Effet du Pavillon et du MAE

Ils permettent ainsi l'amplification sonore et la transmission sonore aérienne jusqu'à l'oreille moyenne par l'intermédiaire de la membrane tympanique. Shaw et al<sup>36</sup> ont montré que l'amplification dépendait à la fois de la fréquence du signal et de son angle d'incidence, la meilleure configuration permettant une amplification de +20dB à 60° et 2,6kHz (la fréquence de résonance) (Figure 8).



**Figure 8. Effets amplificateur de l'oreille externe**

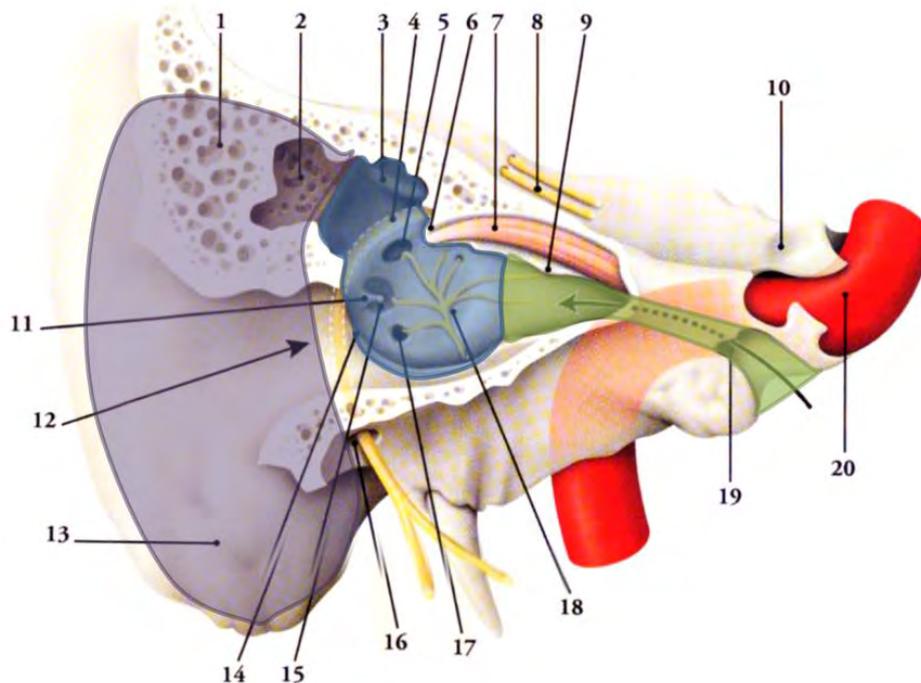
Transformation moyenne des niveaux de pression sonore du champ libre à la caisse du tympan humaine dans le plan horizontal en fonction de la fréquence par sources à intervalles d'azimut de 15°. Ces courbes sont basées sur la synthèse de données de 12 études.

D'après Shaw 1974. *Transformation of Sound Pressure Level from the Free Field to the Eardrum in the Horizontal Plane.* J.Acou.Soc.Am. 56 (6): 1848-1861.

Toute altération de la structure de l'OE, comme une atrésie majeure va altérer, voire supprimer, ces fonctions élémentaires d'amplification et de transmission. C'est le cas par exemple des atrésies majeures de l'oreille externe. Elles sont liées à un défaut de développement des arcs branchiaux ou à un défaut de développement et de fusion des Colliculi de His. Ces malformations peuvent correspondre à une simple hypoplasie du tympanal avec sténose, jusqu'à l'atrésie complète du MAE avec malformation du pavillon.

## 2. L'oreille moyenne<sup>37</sup>

Elle se compose de trois cavités au sein de l'os temporal (**Figure 9**): la caisse du tympan contenant la chaîne ossiculaire, la mastoïde en arrière et la trompe auditive (ou trompe d'Eustache) en avant. Ces trois cavités communiquent toutes ensemble.



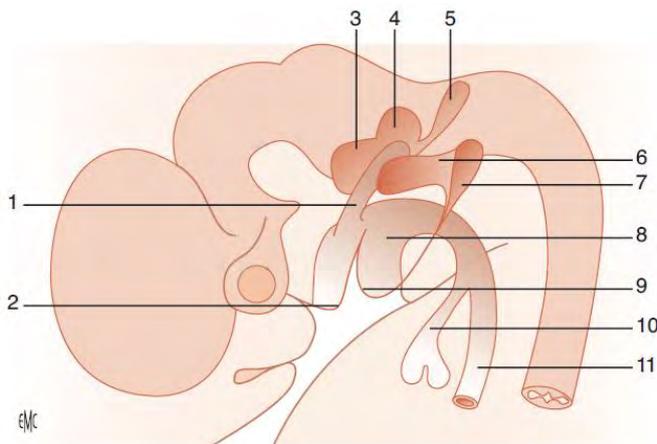
**Figure 9. Systématisation de l'oreille moyenne au sein du rocher**

La caisse du tympan (Bleue) fait suite au MAE. En avant se trouve la trompe auditive (Vert) et en arrière, les cellules mastoïdiennes (Violet).

1. Cellules mastoïdiennes	8. Nerfs gd et petit pétreux	15. Sinus tympani
2. Antre mastoïdien	9. Septum du canal musculo-tubaire	16. Foramen stylo-mastoïdien
3. Proéminence du canal semi-circulaire latéral	10. Empreinte trigéminal	17. Fenêtre cochléaire
4. Proéminence du canal facial	11. Eminence pyramidale	18. Promontoire et plexus tympanique
5. Fenêtre vestibulaire	12. Méat acoustique externe	19. partie osseuse de la trompe auditive
6. Processus cochléariforme	13. Processus mastoïde	20. Canal carotidien
7. Muscle tenseur du tympan	14. Sillon tympanique	

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 2, 2006

Elles se forment au niveau du pharynx primitif, à partir de la 1<sup>e</sup> poche endoblastique, en formant le canal tubo-tympanique de Kolliker<sup>38</sup>, lors de la 3<sup>e</sup> semaine de développement (**Figure 10**). On notera cependant que la chaîne ossiculaire est, quant à elle, issue du mésoblaste des 1<sup>e</sup> et 2<sup>e</sup> arcs branchiaux.



**Figure 10. Canal tubotympanique, vue latérale gauche de l'extrémité céphalique d'un embryon de 5mm.**

1. Canal tubotympanique ; 2. Bourgeon maxillaire (premier arc) ; 3. Saccule ; 4. Utricule ; 5. Canal endolymphatique ; 6. Plaque épithéliale ; 7. Première poche ectoblastique ; 8. Pharynx primitif ; 9. Bourgeon mandibulaire ; 10. Diverticule trachéobronchique ; 11. Œsophage

D'après Huy P. Tran Ba et al "Embryologie de l'oreille moyenne." EMC 2011

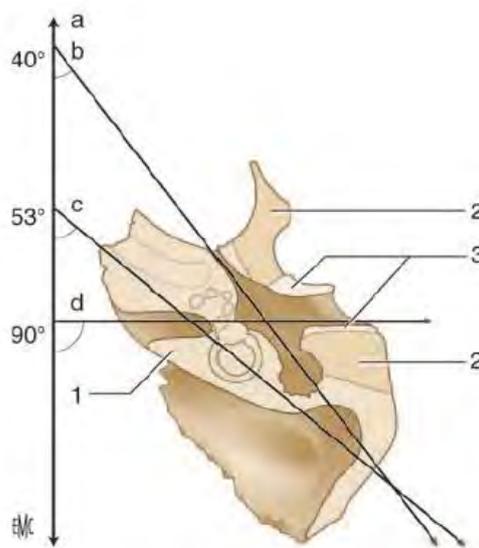
### a. La caisse du tympan (ou cavum tympani)

Son rôle auditif est le plus important au sein de l'OM. C'est le carrefour entre les deux axes du rocher, sensoriel et aérique (**Figure 11**). Cette cavité creusée au sein de la pyramide pétreuse de l'os temporal a une forme de lentille biconvexe entre la membrane tympanique, latérale, et la capsule otique (qui recouvre l'OI), au niveau de la face labyrinthique médiane. Ainsi, sur le plan sensoriel, la caisse du tympan met en continuité la membrane tympanique et l'OI en regard de la fenêtre ovale, via la chaîne ossiculaire. Sur le plan aérique, elle fait le lien entre la trompe auditive en avant et l'antre mastoïdien en arrière.

**Figure 11. Situation de la caisse du tympan au sein du rocher**

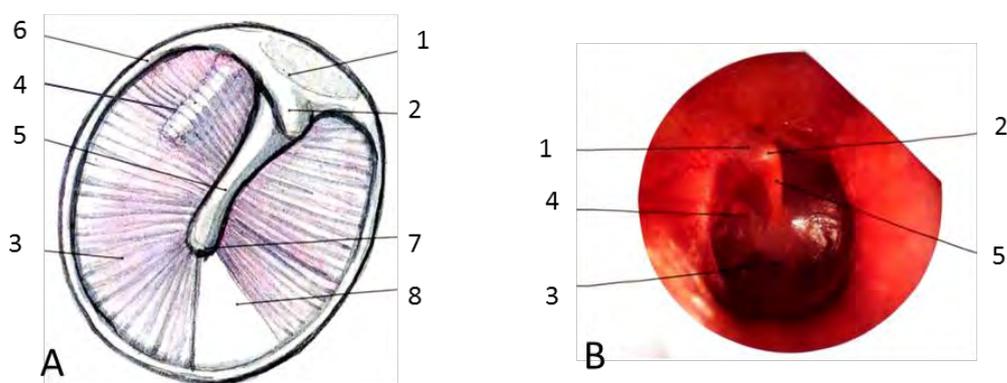
La caisse du tympan est située au carrefour de l'axe aérique (axe b : trompe-caisse-mastoïde) et de l'axe sensoriel (axe d : MAE-Caisse-CAI) du rocher.

D'après Thomassin et al. Anatomie de l'oreille moyenne. EMC 2008.



○ **La membrane tympanique**<sup>31,37,38</sup> (**Figure 12 A et B**)

La membrane tympanique sépare le MAE de la caisse du tympan. C'est la première structure auditive de transmission sonore de la caisse du tympan. Elle naît du contact entre le canal tympanique et le fond du MAE lors de la 5<sup>e</sup> semaine de développement<sup>38</sup>, initialement sous la forme du bouchon méatal<sup>33</sup>. La membrane tympanique mature se compose de trois couches : une couche cutanée externe (ectoblastique), une couche fibreuse (mésoblastique), et une couche muqueuse interne (endoblastique). La membrane tympanique se compose de deux parties : la *pars tensa*, inférieure, majoritaire et la *pars flaccida*, supérieure, minoritaire. La *pars tensa* possède la particularité d'être adhérente au manche du marteau.



**Figure 12. Schéma (A) et photo otoscopique (B) de la membrane tympanique**

1. Pars flaccida	4. Articulation incudo-stapédienne	6. Annulus tympanique
2. Processus latéral du malleus	5. Manche du malleus	7. Umbo
3. Pars tensa		8. Triangle lumineux de Politzer

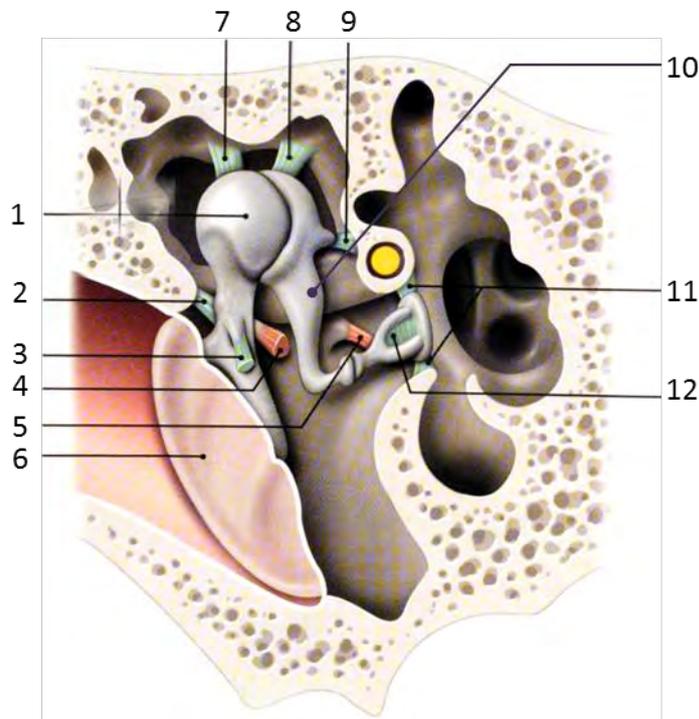
D'après Bonfils et Chevalier, Anatomie ORL, 3e édition, 2011

L'onde sonore concentrée et amplifiée au sein du MAE, associée à la parfaite aération de la caisse du tympan, entraîne la vibration de la membrane tympanique, surtout au niveau de la *pars tensa*. La structure en entonnoir de la membrane tympanique et sa rigidité fibreuse va ainsi concentrer la vibration au niveau du manche du marteau.

○ **La chaîne ossiculaire**<sup>37,38</sup>

La chaîne ossiculaire est suspendue au sein de la caisse et se compose de 3 osselets, mobilisés par un ensemble musculo-ligamentaire. Leur origine est mésenchymateuse à partir des 1<sup>e</sup> et 2<sup>e</sup> arcs branchiaux, excepté pour la platine de l'étrier, dérivant de la capsule otique<sup>38</sup> (**cf Figure 3 p26**). Les osselets sont de taille adulte dès l'âge de 6 mois intra-utérins. Toute anomalie de développement embryonnaire avant cet âge peut donc provoquer une malformation de la chaîne, variable selon l'arc atteint.

Les osselets sont successivement : le malleus, fixé à la membrane tympanique, l'incus et enfin le stapes dont la platine s'insère dans la fossette vestibulaire de la paroi labyrinthique. Son rôle principal est la transmission sonore dont l'intensité est réglée par les muscles tenseur du tympan et stapédien (**Figure 13**).



**Figure 13. Chaîne ossiculaire au sein de la caisse et son appareil musculo-ligamentaire**

1. Malleus	5. Muscle du stapes	10. Incus
2. Ligament latéral du malleus	6. Membrane tympanique	11. Ligament annulaire du stapes
3. Ligament antérieur du malleus	7. Ligament supérieur du malleus	12. Stapes
4. Tendon du muscle tenseur du tympan	8. Ligament supérieur de l'incus	
	9. Ligament postérieur de l'incus	

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 2, 2006

**Le malleus** (ou marteau) est le 1<sup>e</sup> osselet. Il émane de la partie postérieure du 1<sup>e</sup> arc pour la tête et du 2<sup>e</sup> arc pour le manche. Il s'individualise lors du 5<sup>e</sup> mois de développement. C'est le dernier osselet à apparaître. Il se compose d'un manche, adhérent à la membrane tympanique, d'un col sur lequel s'insère le muscle tenseur du tympan, et d'une tête qui s'articule avec l'incus (articulation incudo-malléaire). Une anomalie de développement du 1<sup>e</sup> arc pourra s'accompagner d'une malformation du malleus, avec un retentissement plus ou moins sévère sur l'audition.

**L'incus** (ou enclume) est le 2<sup>e</sup> osselet. Sa formation débute au 45<sup>e</sup> jour, à partir de la portion antérieure du 1<sup>e</sup> arc. Son corps s'articule au marteau via une surface articulaire dédiée. De son corps émanent deux processus : la courte apophyse de l'enclume, postérieure, qui se situe

dans la fossa incudis et la longue apophyse de l'enclume, inférieure, se terminant par un recourbement à 90°, le processus lenticulaire. La longue apophyse est issue du 2<sup>e</sup> arc. Elle s'articule avec la tête de l'étrier (articulation incudo-stapédienne). Du fait de leur origine commune, les malformations du malleus et de l'incus sont souvent associées dans les anomalies du premier arc.

**Le stapes** (ou étrier) termine la chaîne, mais c'est le premier osselet à apparaître, dès le 33<sup>e</sup> jour du développement. Ce développement se fait surtout à partir du mésenchyme du 2<sup>e</sup> arc branchial dont émanent la tête, le col, les branches et la face externe de la platine. Sa tête fait suite au processus lenticulaire via une articulation glénoïde. Sous la tête se trouve le col, point d'insertion du muscle stapédien. Deux branches émanent du col jusqu'à la platine de l'étrier, intriquée dans la fossette vestibulaire de la paroi labyrinthique. C'est l'articulation stapédo-vestibulaire. La face profonde de la platine serait en revanche issue du périoste de la capsule otique<sup>39</sup>.

Les malformations du stapes sont deux fois plus fréquentes que celles des autres osselets selon Veillon<sup>40</sup>, représentant 62% des malformations de l'OM, contre 39% pour l'incus et 37% pour le malleus. L'origine double du stapes (2<sup>e</sup> arc et périoste de la capsule otique) peut expliquer cette différence et la fréquente association à des malformations des autres osselets et/ou de l'oreille interne.

○ *La face labyrinthique*<sup>37</sup> (Figure 14)

C'est l'interface entre l'OM et l'OI. Le développement de la face labyrinthique se fait à partir de la capsule otique, qui émane du tube neural, contrairement à l'OE et l'OM. Il est donc rare d'observer des malformations conjointes de ces trois structures (1,3% des malformations selon Veillon<sup>40</sup>).

Cette face aussi présente deux parties, séparées par un linteau horizontal neuro-musculaire. Ce linteau se compose en avant du canal du muscle tenseur du tympan et en arrière de la 2<sup>e</sup> portion du canal du nerf facial.

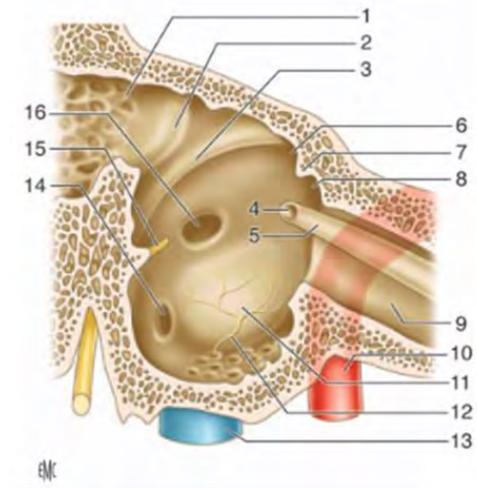
Au-dessus du linteau se trouve la face médiale du récessus épitympanique, communiquant avec l'antre mastoïdien via l'aditus ad antrum et au-dessous se trouve l'atrium.

L'atrium se compose en son centre du promontoire, volumineuse saillie en rapport médial avec le 1<sup>e</sup> tour de spire de la cochlée. Au rebord postérieur du promontoire se situent les 2 fenêtres de l'oreille interne.

**Figure 14. Paroi labyrinthique de la caisse du tympan.**

- |                                                            |                                    |
|------------------------------------------------------------|------------------------------------|
| 1. Aditus ad antrum                                        | 9. Portion osseuse du tube auditif |
| 2. Saillie du canal semi-circulaire latéral                | 10. Canal carotidien               |
| 3. Canal facial (deuxième portion)                         | 11. Promontoire                    |
| 4. Processus cochléariforme                                | 12. Nerf tympanique                |
| 5. Canal du muscle tenseur du tympan                       | 13. Golfe de la veine jugulaire    |
| 6. Récessus épitympanique                                  | 14. Fenêtre cochléaire             |
| 7. Crête osseuse                                           | 15. Eminence cordale               |
| 8. Récessus épitympanique antérieur (fossette sus-tubaire) | 16. Fenêtre vestibulaire           |

D'après Thomassin et al "Anatomie de l'oreille moyenne." EMC 2008



En haut, la fenêtre vestibulaire (ou fenêtre ovale) est située juste sous le linéau neuro-musculaire, dans la fossette vestibulaire. Elle mesure 3 x 1,5mm avec un aspect réniforme. Elle est recouverte par la platine de l'étrier pour la transmission sonore. Elle répond à la rampe vestibulaire de l'oreille interne.

En bas, la fenêtre cochléaire (ou fenêtre ronde) répond à la rampe tympanique de l'oreille interne. Cette fenêtre, au fond de la fossette cochléaire, mesure 2 à 3mm de diamètre.

○ **Fonction de la chaîne ossiculaire**

La chaîne ossiculaire présente une double fonction de transfert acoustique avec amplification et de protection sonore. Toute malformation va en altérer les effets.

**Le transfert de l'onde** sonore mobilise tour à tour les différents osselets (malleus, incus puis stapes). La vibration de la chaîne se fait selon un mécanisme de levier, dont l'axe est centré sur l'articulation incudo-malléaire<sup>41</sup>. Ce mouvement de levier est le principal sur les basses fréquences (500 et 1000Hz), mais s'accompagne progressivement d'un mouvement de balancement translationnel pour les fréquences plus hautes (plus de 2000Hz).

Ces mouvements impriment alors un mouvement de piston à la platine du stapes. La vibration de la platine du stapes, maintenue en place dans la fenêtre ovale par le ligament annulaire, transmet alors l'énergie vibratoire à la périlymphe et au labyrinthe membraneux (donc à l'endolymphe).

Cette mobilisation de la platine se fait avec une adaptation d'impédance liée à la structure de la chaîne ossiculaire. En effet, la puissance acoustique délivrée au niveau de la fenêtre ovale

serait presque réduite de 99% sans la chaîne (correspondant à une perte de 30dB), car l'interface air de l'oreille moyenne/liquide de l'oreille interne provoquerait une importante perte de puissance.

Cette adaptation d'impédance se réalise selon trois mécanismes<sup>42</sup> :

**-Le rapport de taille tympan/platine**, compris entre 20 et 30. D'un point de vue fonctionnel, ce rapport est vraisemblablement de 14 si l'on considère la périphérie de la membrane tympanique (fixée par l'annulus) comme non fonctionnelle.

**-L'effet bras de levier** du malleus, plus grand que l'enclume : il provoque une amplification selon un facteur de 1,15 à 2,5

**-Les caractéristiques intrinsèques vibratoires de la membrane tympanique.**

Le gain total est ainsi d'un **facteur 180** (soit 28dB), permettant une augmentation d'intensité d'environ 28dB. Ceci permet de tamponner la perte liée à l'interface air/liquide.

**La fonction de protection sonore** fait intervenir deux boucles réflexes qui mettent en tension les muscles tenseur du tympan et stapédien.

Un son de plus de 80dB va activer la boucle acoustico-faciale pour le muscle stapédien (via le nerf facial) et la boucle acoustico-trigéminal pour le muscle tenseur du tympan (via la branche motrice du nerf trijumeau).

La contraction de ces muscles rigidifie la chaîne ossiculaire, réduisant l'effet de transfert sonore. La réduction d'intensité est plus importante sur les fréquences grave, pouvant aller jusqu'à 15dB<sup>43</sup>. Sur les fréquences aiguës, cette diminution est moins importante. Le respect des fréquences aiguës explique le possible rôle de sélecteur fréquentiel de ces réflexes, améliorant l'intelligibilité dans le bruit<sup>44</sup>.

### ***b. La mastoïde et la trompe d'Eustache***

Bien que ces deux éléments de l'OM n'aient pas de rôle direct dans la transmission sonore, leur intégrité n'en reste pas moins essentielle au bon fonctionnement de l'oreille moyenne.

**La mastoïde** s'étend en arrière de la caisse du tympan via l'aditus ad antrum. Il s'agit d'un ensemble de cellules osseuses plus ou moins développées dont la plus antérieure, l'antre (qui fait suite à l'aditus), est la plus constante. Le rôle de la mastoïde serait une capacité de « respiration » gazeuse au sein de l'oreille moyenne<sup>45</sup> et de tampon pressionnel<sup>46</sup>.

Il existe ainsi une pression positive au sein de la mastoïde, donc un gradient pressionnel et un flux gazeux et liquidien vers la trompe auditive, donc vers le cavum<sup>47</sup> .

**La trompe auditive**, quant à elle, est un conduit osseux dans sa portion pétreuse et fibromusculaire à sa portion rhinopharyngée. Cette composante musculaire lui confère des capacités d'ouverture/fermeture actives permettant de modifier la pression à l'intérieur de l'OM. Ceci participe au renforcement du gradient pressionnel et donc au flux gazo-muqueux de l'OM.

Un trouble du fonctionnement tubo-mastoïdien sera responsable notamment d'un épanchement rétrotympanique (Otite séro-muqueuse) qui va modifier l'impédance de la membrane tympanique et le fonctionnement de l'oreille interne, en particulier des cellules ciliées externes<sup>48</sup>. Ceci participe donc de l'altération de l'audition.

Le bon fonctionnement du système tympano-ossiculaire, mais aussi du système tubo-mastoïdien est donc le garant de la bonne transmission aérienne de l'onde sonore à l'oreille interne. Toute anomalie anatomique de ces structures va retentir sur l'audition.

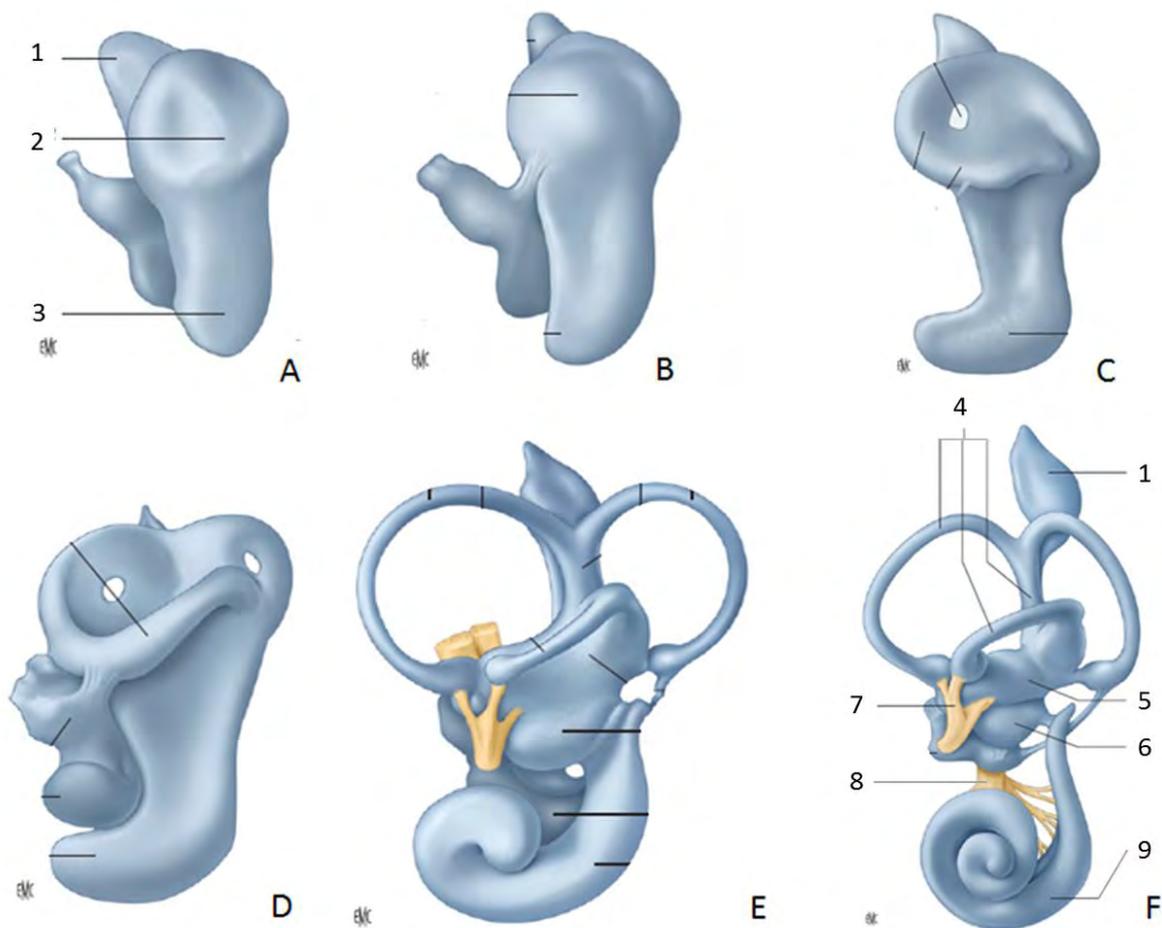
### 3. L'oreille interne<sup>49</sup>

L'oreille interne est l'organe auditif perceptif proprement dit, associé à une fonction d'équilibration (fonction vestibulaire). C'est au niveau de l'oreille interne que la stimulation mécanique devient une information électrique.

Elle se situe au sein de la capsule otique, qui prend l'aspect d'un labyrinthe osseux, en médial de la caisse du tympan. Sur le plan embryonnaire, contrairement à l'OE et l'OM, elle dérive de la **placode otique**, elle-même dérivée de l'ectoderme du tube neural (**cf Figure 3 p26**). Une anomalie de développement du tube neural peut donc avoir un retentissement sur l'oreille interne.

La placode otique apparaît durant la fin de la 3<sup>e</sup> semaine de développement, à la partie latérale de la portion du tube neural vouée à donner naissance au tronc cérébral<sup>50</sup>. La placode va ensuite s'invaginer dans le mésoderme et former **la cupule otique** à la fin de la 4<sup>e</sup> semaine. Celle-ci s'individualise en **vésicule otique**, en début de 5<sup>e</sup> semaine. Elle va alors prendre un aspect de labyrinthe membraneux primitif (**Figure 15**).

Ce labyrinthe va ensuite se polariser, notamment dans le sens antéro-postérieur, donnant naissance au saccule puis à la cochlée en avant et en arrière à l'utricule et aux canaux semi-circulaires (CSC) formant le labyrinthe postérieur. Si les CSC sont anatomiquement normaux à la fin de la 7<sup>e</sup> semaine, le développement de la cochlée se poursuit, quant à lui, jusqu'à la fin de la 10<sup>e</sup> semaine. Autour du labyrinthe membraneux mature se forme alors le labyrinthe osseux.



**Figure 15. Développement de l'oreille interne**

A. Stade 33 jours : Labyrinthe membraneux primitif

B. Stade 38 jours

C. Stade 39 jours

D. Stade 41 jours

E. Stade 49 jours : Labyrinthe membraneux mature

1. Sac endolymphatique

2. Partie vestibulaire de la vésicule otique

3. Partie cochléaire de la vésicule otique

4. Canaux semi-circulaires

5. Utricule

6. Saccule

7. Nerf vestibulaire

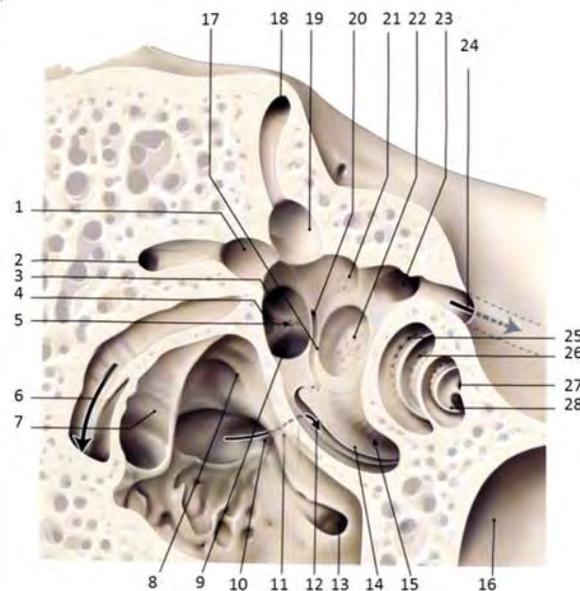
8. Nerf cochléaire

9. Cochlée

D'après Catala, M. Embryologie de l'oreille interne. EMC 2014

L'anatomie cochléaire s'étudie à deux échelles, macroscopique (visible en imagerie médicale) et microscopique, permettant un abord plus précis de la physiologie auditive. L'analyse de la macro-anatomie (visible en imagerie médicale) permet de suspecter des dysfonctionnements microscopiques (uniquement explorables en anatomo-pathologie). De même, l'étude macroscopique du labyrinthe postérieur permet de suspecter des atteintes cochléaires qui ne seraient que microscopiques, tant les 2 structures sont de développement conjoint. Il est classique de décrire séparément le labyrinthe osseux du labyrinthe membraneux.

**a. Labyrinthe osseux (Figure 16)**



**Figure 16. Anatomie du labyrinthe osseux droit en coupe frontale oblique selon l'axe du rocher**

1. Ampoule osseuse antérieure	11. Promontoire	20. Pyramide et ouverture de l'aqueduc de vestibule
2. Canal semi-circulaire latéral	12. Rampe tympanique	21. Tâche criblée supérieure
3. Branche osseuse commune	13. Canalicule tympanique	22. Recessus sphérique et tâche criblée inférieure
4. Canal semi-circulaire latéral	14. Lamelle spirale osseuse	23. Logette du ganglion géniculé
5. Recessus elliptique et macule criblée inférieure	15. Rampe vestibulaire	24. Canal des nerfs pétreux
6. Canal facial	16. Canal carotidien	25. Rampe tympanique
7. Canal du m. stapédien	17. Crête vestibulaire	26. Rampe vestibulaire
8. Fenêtre vestibulaire	18. Canal semi-circulaire antérieur	27. Hélicotrème
9. Ampoule osseuse postérieure	19. Ampoule osseuse antérieure	28. Hamulus de la lame spirale
10. Fenêtre cochléaire		

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 2, 2006

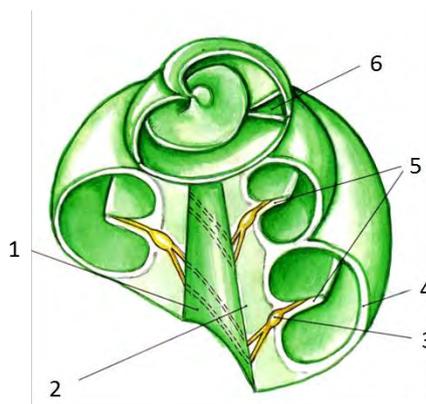
Le labyrinthe osseux est rempli de périlymphe. Le rôle de la périlymphe est de transmettre l'onde sonore depuis la fenêtre ovale vestibulaire vers le labyrinthe membraneux (donc vers les organes sensoriels).

Le labyrinthe osseux présente deux parties : en antérieur la cochlée et en arrière le labyrinthe postérieur, composé du vestibule et des CSC. Ces structures renferment les différents organes neurosensoriels auditif (l'organe de Corti de la cochlée) et d'équilibration (Macules vestibulaires et Crêtes ampullaires des CSC). Ces organes ne peuvent pas être explorés par les techniques d'imagerie standard.

C'est donc ce labyrinthe osseux qui sert de référence pour l'analyse anatomique de l'oreille interne en pratique clinique. Sur un scanner des rochers, une malformation de la cochlée osseuse et/ou du labyrinthe postérieur peut ainsi laisser supposer un retentissement auditif ou vestibulaire.

- **La cochlée osseuse (Figure 17)**

Elle est souvent appelée capsule otique. Elle renferme l'organe de Corti, organe sensoriel auditif proprement dit.



**Figure 17. Schématisation de la cochlée osseuse**

1. Canal central du Modiolus
2. Modiolus
3. Ganglion spiral
4. Lame des contours délimitant le canal spiral
5. Lame spirale
6. Labyrinthe membraneux antérieur

D'après Bonfils et Chevalier, Anatomie ORL, 3e édition, 2011

La cochlée est composée de deux structures, le canal spiral qui s'enroule autour d'un cône osseux, le modiolus. Ceci lui confère une structure pyramidale irrégulière avec une base répondant au conduit auditif interne et son apex antéro latéral répondant au promontoire antérieur.

**Le canal spiral** mesure 32mm de long et 2mm de diamètre à sa base. Il s'enroule autour du modiolus sur deux tours et demi de spire. La rotation est antihoraire à gauche et horaire à droite.

Il est séparé en deux par la lame spirale, une lame osseuse transversale hélicoïdale insérée sur le modiulus. Le bord libre apical de la lame spirale présente un crochet appelé hamulus de la lame spirale. Le bord périphérique de la lame spirale est prolongé par une lame membraneuse, la membrane basilaire, qui se fixe à la paroi latérale du canal spiral.

Cette lame spirale a pour particularité de contenir les axones afférents des premiers neurones de la voie auditive, disposés de manière radiaire.

La lame spirale divise le canal spiral en deux rampes, la rampe vestibulaire en haut (scala vestibuli, qui débute au niveau de la fenêtre vestibulaire dans le vestibule) et la rampe tympanique en bas (scala tympani, qui débute au niveau de la fenêtre cochléaire). Les deux rampes communiquent au niveau de l'apex par l'helicotrema.

**Le modiulus** est un cône osseux parcouru d'un fin canal hélicoïdal à la base de la lame spirale, appelé canal spiral du modiulus. Il abrite le ganglion spiral (1<sup>e</sup> corps neuronal de la voie auditive). Des canaux longitudinaux vont accueillir les axones de ces neurones et s'ouvrir à la base du modiulus vers le conduit auditif interne.

- **L'aqueduc de la cochlée (cf Figure 18)**

Il naît en avant de la fenêtre ronde et s'ouvre au-dessous du CAI. C'est un canal fin en cas de développement embryonnaire normal. Il contient le conduit périlymphatique. Ce conduit fait le lien entre l'oreille interne et les espaces sous arachnoïdiens.

- **Le labyrinthe postérieur osseux (cf Figure 18)**

Il renferme l'organe de l'équilibration. Autour du vestibule s'insèrent les trois CSC. Le vestibule répond à la caisse du tympan par la fenêtre ovale.

Les trois CSC sont orientés perpendiculairement les uns des autres selon les trois plans de l'espace. Ainsi, selon l'axe du rocher, le CSC postérieur est vertical dans l'axe du rocher, le CSC latéral est horizontal, le CSC antérieur est vertical et perpendiculaire à l'axe du rocher.

Une anomalie de structure de ce labyrinthe postérieur laisse suspecter un trouble auditif associé, même en cas de cochlée normale sur l'imagerie.

- **L'aqueduc du vestibule** (cf Figure 18)

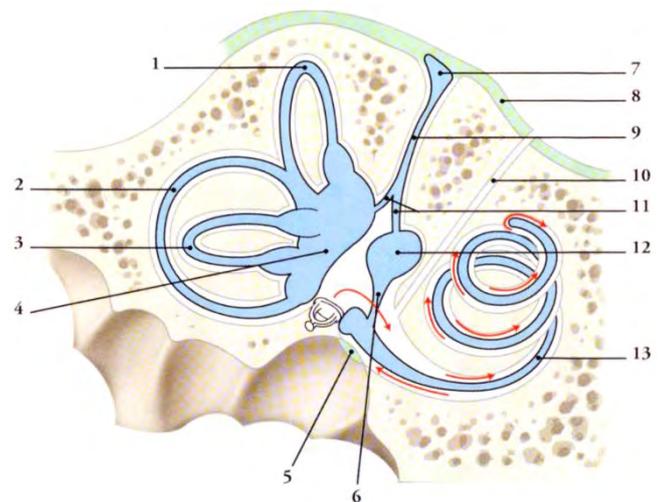
C'est un canal fin ouvert entre l'espace sous arachnoïdien et la paroi médiale du vestibule. Il contient le canal endolymphatique et le sac endolymphatique à sa partie interne. Un aspect dilaté (par défaut de fermeture embryonnaire) est à risque de surdité : c'est le Large Aqueduc du Vestibule (LAV)<sup>51</sup>.

**b. Labyrinthe membraneux (Figure 18)**

Lui aussi se divise en deux parties : en antérieur, le labyrinthe cochléaire et en postérieure, le labyrinthe vestibulaire.

**Figure 18. Labyrinthe membraneux au sein du labyrinthe osseux**

- 
1. CSC antérieur
  2. CSC postérieur
  3. CSC latéral
  4. Utricule
  5. Fenêtre cochléaire
  6. Ductus reuniens
  7. Sac endolymphatique
  8. Dure-mère
  9. Conduit endolymphatique, dans l'aqueduc du vestibule
  10. Aqueduc de la cochlée
  11. Conduit utriculo-sacculaire
  12. Saccule
  13. Conduit cochléaire
- 



**D'après Kamina, Anatomie Clinique, 3e édition, Tome 2, 2006**

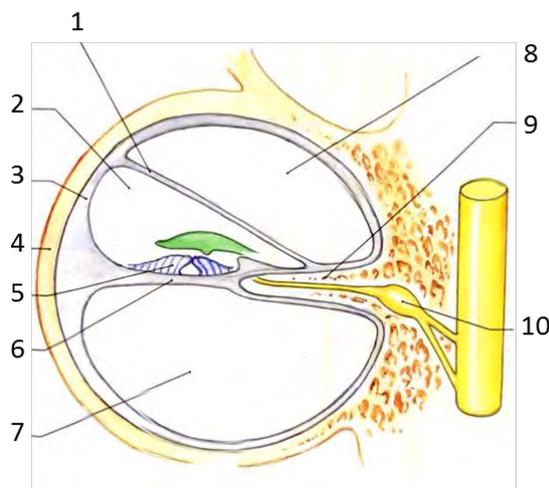
Pour ce qui est du labyrinthe vestibulaire, succinctement, il se compose d'un saccule en antérieur du vestibule et d'un utricule postérieur sur lequel s'abouche les CSC membraneux. Saccule et utricule sont rattachés au canal endolymphatique par les conduits utriculo-sacculaires.

- **Le labyrinthe cochléaire**

Il correspond au canal cochléaire au sein de la cochlée. Il est relié au labyrinthe vestibulaire par le *ductus reuniens*.

Le canal cochléaire est un conduit spiral borgne. Il débute dans le vestibule (caecum vestibulaire) et se termine dans l'helicotrema (caecum cupulaire). Son trajet dans le canal spiral se fait dans la rampe vestibulaire, dont il est séparé par sa membrane vestibulaire (ou membrane de Reissner). Le canal cochléaire est donc compris entre les deux rampes, d'où son autre nom de scala media.

Le canal cochléaire est ovalaire à la coupe, avec quatre parois (**Figure 19**) :



**Figure 19. Canal cochléaire**

- 
1. Paroi supérieure : membrane vestibulaire
  2. Scala media (endolymphe)
  3. Paroi externe : ligament spiral et stria vasculaire
  4. Lamina des contours
  5. Organe spiral
  6. Paroi inférieure : Membrane basilaire
  7. Scala tympani
  8. Scala vestibuli
  9. Paroi interne : lame spirale
  10. Ganglion spiral
- 

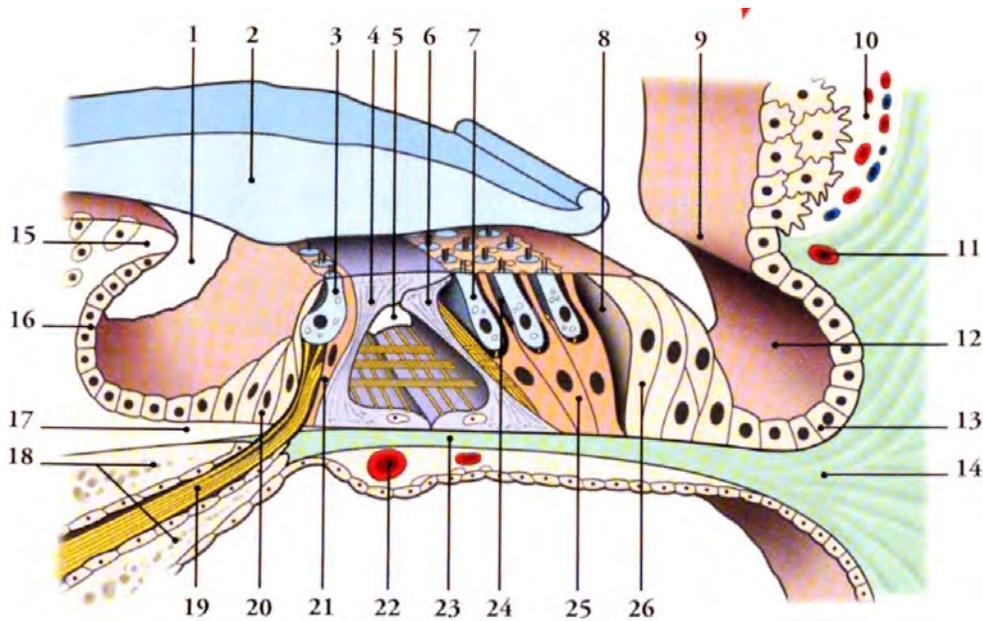
D'après Bonfils et Chevalier, Anatomie ORL, 3e édition, 2011

---

- **Paroi tympanique** : cette paroi inférieure correspond à la membrane basilaire et supporte l'organe spiral (ou organe de Corti). C'est là que se trouve l'épithélium neurosensoriel.
- **Paroi vestibulaire** : cette paroi supérieure sépare le canal cochléaire de la rampe vestibulaire.
- **Paroi externe** : l'endoste s'épaissit pour former le ligament spiral. A la partie médiale de ce ligament se trouve la stria vasculaire, productrice de l'endolymphe.
- **Paroi interne** : l'épaississement de la lame spirale y forme le limbe de la lame spirale.

c. *Microarchitecture du canal cochléaire*<sup>30,49</sup> (Figure 20)

La membrane basilaire supporte l'organe spiral, recouvert par la membrana tectoria. Ces structures sont essentielles à la perception sonore.



**Figure 20. Microarchitecture du canal cochléaire**

1. Sillon spiral interne	11. Vaisseau proéminent	19. Fibres du nerf cochléaire
2. Membrana tectoria	12. Sillon spiral externe	20. Cellules limitantes internes
3. Cellules ciliées internes	13. Cellules sustentaculaires externes	21. Cellules phalangiennes internes
4. Cellules du pilier interne	14. Crête spirale	22. Vaisseau spiral
5. Tunnel inférieur	15. Lèvre vestibulaire du limbe	23. membrane basilaire
6. Cellules du pilier externe	16. Cellules sustentaculaires internes	24. Tunnels moyens
7. Cellules ciliées externes	17. Lèvre tympanique du limbe	25. Cellules phalangiennes externes
8. Tunnel externe	18. Lame spirale osseuse	26. Cellules limitantes externes
9. Proéminence spirale		
10. Strie vasculaire		

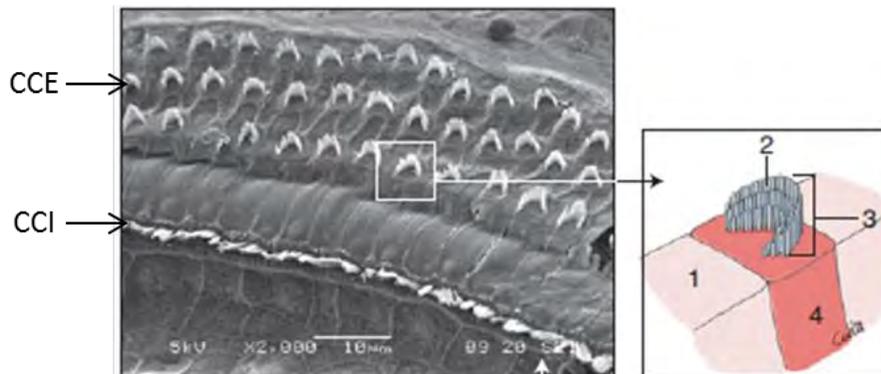
D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 2, 2006

- **La membrane basilaire :**

Elle sépare donc la scala media de la scala tympani. Sa morphologie s'affine et s'élargit vers l'apex cochléaire. On lui distingue une portion médiale, fixe, supportant la partie interne de l'organe spiral : la zone arquée et une zone latérale, mobile : la zone pectinée.

Sur le plan microscopique, la membrane basilaire possède trois couches : deux couches fibreuses radiaires, supérieure et intermédiaire, et une couche cellulaire mésothéliale inférieure.

- **Organe spiral (Figure 21):**



**Figure 21. Visualisation de l'organe spiral**

La microscopie électronique permet de visualiser les stéréocils des cellules ciliées externes (CCE) interne (CCI)

D'après Saroul et al. *Physiologie cochléaire : bases anatomiques, cellulaires et électrophysiologiques*, EMC 2015

L'organe spiral est posé sur la membrane basilaire. Comme celle-ci, il présente donc une disposition hélicoïdale sur les 2 tours et demi de spires de la cochlée. Il est constitué de plusieurs rangées d'éléments épithéliaux fixés à la membrane basilaire. L'architecture complexe de l'organe spiral est rappelée dans la **Figure 20 (p45)**.

Les cellules ciliées internes (CCI) sont les véritables cellules sensorielles en relation directe avec le 1<sup>e</sup> neurone de la voie auditive. Elles sont munies de stéréocils dont l'infléchissement provoque la dépolarisation de la CCI et crée un potentiel d'action.

La lame spirale contient quant à elle les fibres afférentes des premiers neurones de la voie auditive, jusqu'au ganglion spiral.

- **Membrana tectoria :**

Elle vient recouvrir l'organe spiral à partir du limbe vers l'extérieur. C'est une structure acellulaire, fibreuse et gélifiée, sécrétée par les cellules interdentes internes. Les stéréocils des CCE et CCI sont piégés dans cette membrane.

La vibration de la membrane basilaire (sonore par exemple), associée à l'inertie de la membrana tectoria induit donc une mobilisation des stéréocils et donc une stimulation des cellules neurosensorielles.

#### *d. Voies de transmissions sonores et physiologie auditive*

- **Voies de transmission**

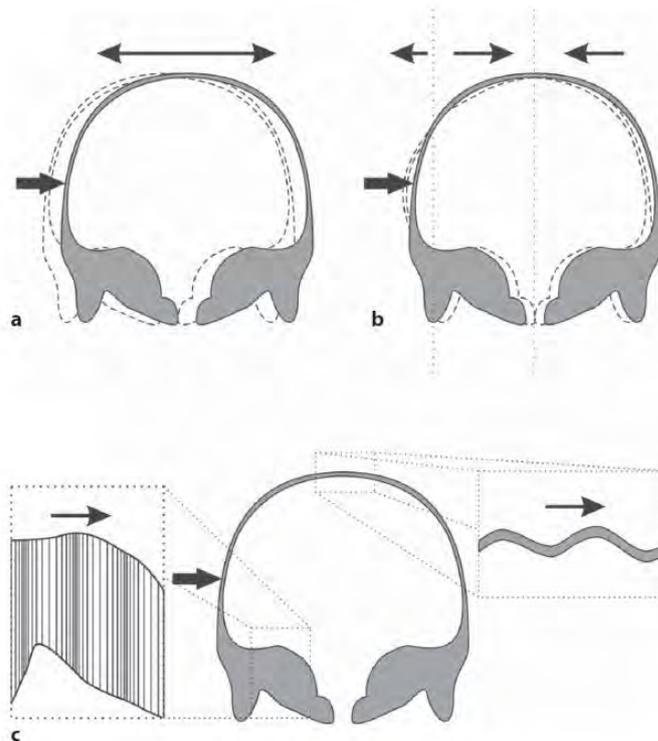
Il existe deux voies de stimulation sonore de la cochlée : la voie aérienne et la voie osseuse.

**La voie aérienne** utilise les différentes structures décrites précédemment. Au niveau du pavillon, l'onde sonore est concentrée à l'entrée du MAE, qui va amplifier et conduire l'onde jusqu'à la membrane tympanique. Sa vibration va entraîner la mobilisation du manche du marteau. La structure complexe de la chaîne permet d'adapter l'impédance du signal et le mouvement de piston de la platine de l'étrier transmet au liquide périlymphatique du vestibule une vibration d'intensité identique à l'onde afférente. La progression de cette onde le long de la rampe vestibulaire entraîne une mobilisation de la membrane basilaire qui va faire naître l'influx nerveux auditif.

**La voie osseuse** utilise en revanche les tissus pour la transmission. Selon Tonndorf en 1968, la conduction osseuse est en fait la sommation de trois voies auditives : la voie du MAE, la voie de l'oreille moyenne et la voie de l'oreille interne<sup>52</sup>. Ces trois voies utilisent les tissus afin de transmettre le son (peau, cartilage, os). Si les deux premières sont des voies de shunt qui reconduisent aux différentes structures de la voie aérienne<sup>53</sup> (sans pouvoir être réduite à celle-ci), la voie de l'oreille interne est en revanche spécifique de l'audition par voie osseuse. Elle en serait en outre le principal composant en fonctionnement physiologique.

La peau a un effet de réduction de cette voie osseuse. L'atténuation d'impédance de la peau est évaluée à 5 à 15dB selon les fréquences<sup>54</sup> surtout au-delà de 2000Hz<sup>55</sup>. Ceci a un retentissement sur la possibilité d'appareillage par aide auditive en conduction osseuse. En effet, la fixation de l'aide auditive à l'os (type BAHA® sur pilier, cf Partie 2) permet une meilleure efficacité qu'avec un vibreur sur bandeau<sup>56</sup> ou qu'avec un système d'aimant (type BAHA Attract)<sup>57</sup>.

La vibration sonore du rocher va se comporter selon deux modèles. Von Békésy assimilait cette vibration à des phénomènes de compression-dilatation du rocher<sup>58</sup>. Tonndorf les comparait à des mouvements de distorsion<sup>52</sup>. Comme le décrit Stenfelt, la résultante est en fait variable selon la fréquence du signal et la localisation crânienne, avec des mouvements simples de translation et de distorsion jusqu'à des mouvements ondulatoires complexes (**Figure 22**). Quel que soit le mécanisme, il entraîne une vibration d'un point de la membrane basilaire, spécifique de la fréquence du son<sup>54</sup>.



**Figure 22. Illustration des modes de vibration du crâne humain, pour des fréquences de 0,1 à 10kHz.**

Pour simplifier, les vibrations sont décrites comme des mouvements à 1 dimension, alors que le crâne diffuse les vibrations dans les 3 plans de l'espace. Les flèches épaisses pointent la position de la stimulation, les flèches fines indiquent la direction de la réponse vibratoire. A : En dessous de 0,3kHz, le crâne se comporte comme un élément rigide. B : De 0,3 à 1kHz, un effet de distorsion se produit, par lequel 3 sections du crâne vibrent dans des sens opposés. C : Au-delà de 2kHz, les réponses vibratoires de la base du crâne et de la voûte crânienne sont différentes. Au niveau de la base du crâne, des ondes avec une propagation longitudinale prédominante. Au niveau de la voûte crânienne, les ondes sont plus diversifiées, avec des mouvements ondulatoires.

D'après Stenfelt. 2011. *Acoustic and Physiologic Aspects of Bone Conduction Hearing*. In *Implantable Bone Conduction Hearing Aids*, Karger Publisher 2011

La résultante sonore de la voie osseuse diffère de la voie aérienne car elle est multimodale : acoustique et vibrotactile <sup>59</sup>. De plus, par la perte d'impédance de la peau, la conduction osseuse est plus sensible aux fréquences basses. En revanche, comme nous l'avons vu précédemment, la voie aérienne présente une sélectivité pour les fréquences aiguës par ses réflexes de protection.

Le point commun entre ces deux voies est la mobilisation de la membrane basilaire en un point précis et spécifique de la fréquence du signal.

- **Physiologie cochléaire et perception sensorielle auditive**

La fonction de perception est réalisée par la cochlée, au niveau de l'organe spiral. Wever, Bray et von Békésy ont montré que la voie osseuse et la voie aérienne provoquait la même réponse neurosensorielle électrique : cette réponse correspond aux potentiels cochléaires microphoniques<sup>60,61</sup>. Des analyses en vibrométrie Doppler-laser de la membrane basilaire ont démontré que les deux voies auditives (aérienne et osseuse) provoquaient bien la même réaction vibratoire sur la membrane basilaire sur rocher cadavérique<sup>62</sup>. Cette similitude est le signe d'un fonctionnement physiologique identique : la mobilisation de la membrane basilaire et la stimulation des CCI et CCE.

Le Prix Nobel 1961 fut décerné à Von Békésy, qui fut le premier à mettre en évidence cette onde propagée de la membrane basilaire, de la base de la cochlée vers l'apex, lors d'une stimulation sonore<sup>58,60</sup>. Lorsque l'on analyse la membrane basilaire au microscope, en la « déroulant », on lui retrouve différentes caractéristiques sous forme d'un gradient baso-apical<sup>63</sup> (**Figure 23**) :

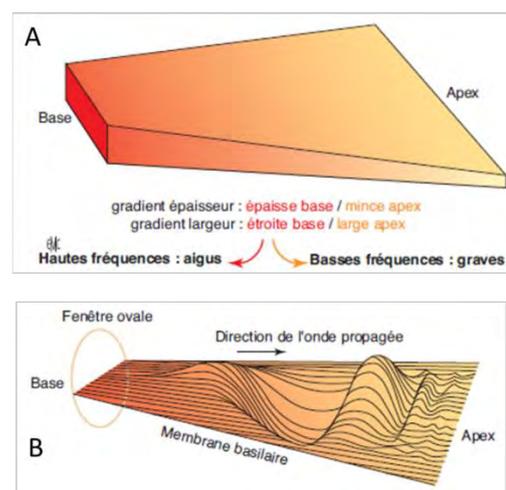
- Sa largeur augmente à l'approche de l'apex
- Son épaisseur diminue vers l'apex.
- Sa structure est composée de fibres radiales fibreuses sur toute la longueur de sa partie externe mobile.

**Figure 23. Représentation de la membrane basilaire et effet de l'onde propagée.**

**A.** Représentation du gradient baso-apical. Le côté large et mince est plus mobilisé par les fréquences élevées (donc les longueurs d'onde faible), l'extrémité étroite et épaisse est plus sensible aux fréquences basses (de longueur d'onde plus grande).

**B.** Représentation de l'effet de l'onde propagée, de la fenêtre ovale, jusqu'à sa zone de résonance.

D'après Saroul Physiologie cochléaire : bases anatomiques, cellulaires et électrophysiologiques. EMC, 2015



Le gradient baso-apicale de structure de la membrane basilaire est responsable de la tonotopie et les fibres radiales sont assimilables à des touches de piano. Chaque « touche » possède sa propre fréquence de résonance (de par sa largeur et son épaisseur).

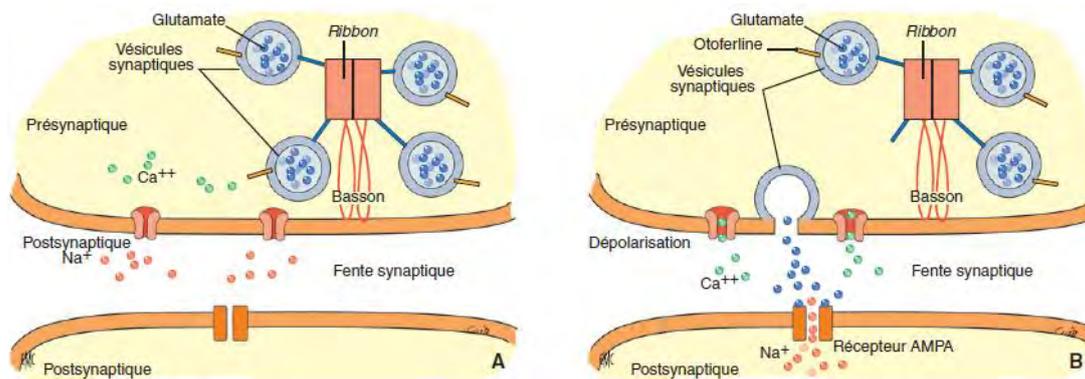
L'onde propagée va donc atteindre son amplitude maximale au niveau de la « touche » de fréquence correspondante. Les basses fréquences induisent une vibration maximale à l'apex et les hautes fréquences à la base de la cochlée<sup>49</sup>.

Cette zone d'amplitude maximum va induire la dépolarisation apicale des CCI par infléchissement des stéréocils. Cette dépolarisation apicale de la CCI entraîne la libération de neurotransmetteurs à la base de la cellule où se trouve la synapse avec le premier neurone de la voie auditive.

Cette mécano-transduction implique de nombreux acteurs moléculaires et un milieu ionique spécifique. Toute altération de l'un d'entre eux sera à l'origine d'une surdité de perception définitive.

Par exemple, c'est le cas des mutations du gène GJB2 de la connexine 26. Cette protéine est un élément essentiel des jonctions intercellulaires (type gap jonction, GJ) de la strie vasculaire et de l'organe de Corti<sup>49</sup>. Sa mutation modifie la physiologie du Potassium ( $K^+$ ) endolymphatique : la concentration de  $K^+$  endolymphatique chute. Ceci entraîne un défaut d'excitabilité des CCE et CCI et une apoptose de ces cellules, dans la surdité neurosensorielle DFNB1<sup>64</sup>.

Un autre exemple est celui de l'Otoferline, protéine de transduction du signal. Le rôle de l'Otoferline est de déclencher l'exocytose synaptique des neurotransmetteurs des CCI. La mutation du gène OTOF, dans la surdité DFNB9, empêche l'exocytose. La transduction du signal n'est donc plus possible, créant une surdité neurosensorielle (**Figure 24**).



**Figure 24. Représentation schématique de la transmission synaptique dans les CCI**

**A. Situation au repos**

**B. Après stimulation acoustique et dépolarisation cellulaire**

**Un défaut dans l'architecture de l'Otoferline va empêcher la libération de la vésicule synaptique de la protéine Ribbon et rendre impossible son exocytose à la membrane cellulaire.**

**D'après Saroul Physiologie cochléaire : bases anatomiques, cellulaires et électrophysiologiques. EMC, 2015**

## B. Voies neurologiques auditives<sup>29,30,65</sup>

### **Points clefs :**

La voie auditive :

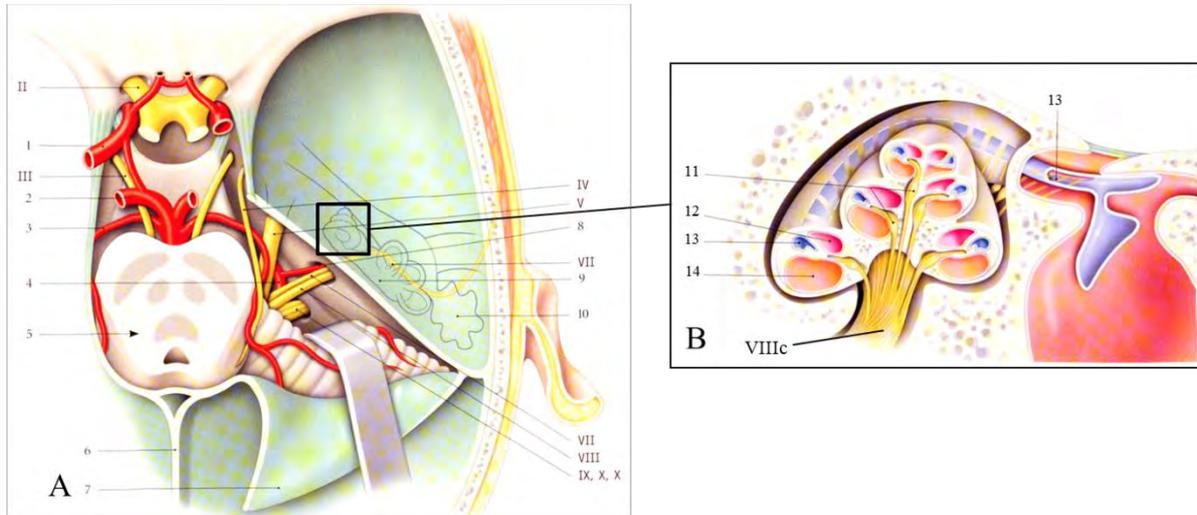
- L'ensemble des 1<sup>er</sup> neurones de la voie auditive forme le nerf cochléaire qui chemine de la cochlée jusqu'au noyau cochléaire homolatéral.
- Le 2<sup>e</sup> neurone fait une décussation, rejoint le noyau olivaire accessoire supérieur controlatéral, puis le colliculus inférieur.
- Le 3<sup>e</sup> neurone se projette sur le corps géniculé médial.
- Enfin le 4<sup>e</sup> neurone se projette sur les aires corticales auditives primaires controlatérales de l'oreille (Gyrus temporal supérieur et insulaire).

La tonotopie est respectée à tous les étages.

Les voies neurologiques auditives correspondent à l'ensemble des neurones compris entre la CCI et le cortex cérébral. La voie auditive présente quatre neurones vers le cortex cérébral, associés à des interneurons.

## 1. Nerf cochléaire (Figure 25)

Le nerf cochléaire correspond à l'ensemble des axones des 1<sup>ers</sup> neurones sensitifs de la voie auditive.



**Figure 25. Représentation du nerf cochléo-vestibulaire VIII**

**A. Trajet du nerf cochléo-vestibulaire (VIII) dans l'angle ponto-cérébelleux jusqu'au sillon bulbo-pontique**

**B. Nerf cochléaire intra pétreux (VIIIc)**

- |                               |                      |                        |
|-------------------------------|----------------------|------------------------|
| 1. A. carotide interne        | 6. Faux du cerveau   | 11. Ganglion spiral    |
| 2. A. cérébrale postérieure   | 7. Tente du cervelet | 12. Rampe vestibulaire |
| 3. A. cérébelleuse sup.       | 8. A. labyrinthique  | 13. Canal cochléaire   |
| 4. A. cérébelleuse antéro-inf | 9. Vestibule         | 14. Rampe tympanique   |
| 5. Mésencéphale               | 10. Antre mastoïdien |                        |

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 5, 2006

Le nerf est la branche auditive de la 8<sup>e</sup> paire de nerfs crâniens. Il naît dans la lame spirale, par les fibres afférentes au ganglion spiral. Ce ganglion spiral correspond au corps du 1<sup>e</sup> neurone, situé dans le canal spiral du modiolus. L'axone efférent du 1<sup>e</sup> neurone poursuit ensuite son chemin dans le modiolus vers sa base puis dans le canal cochléaire. Le regroupement tonotopique des 30 000 axones efférents du ganglion spiral va former le nerf cochléaire au niveau du canal cochléaire.

Il poursuit ensuite son trajet dans le conduit auditif interne jusqu'à l'angle ponto-cérébelleux. Il pénètre le tronc cérébral au niveau du sillon bulbo-pontique, au-dessus de l'aire rétro-olivaire et en latéral du nerf facial. Le premier neurone termine son trajet dans les noyaux cochléaires homolatéraux.

L'atrésie ou l'hypoplasie de ce nerf peut être à l'origine d'une surdit .

## **2. Noyaux cochléaires (Figure 26 E)**

Situé à la face postéro-externe du Pont, ils sont au nombre de deux : le noyau cochléaire antérieur et le noyau cochléaire postérieur (qui forme le tubercule acoustique du pont). C'est au sein de ces noyaux que se situe la synapse entre le 1<sup>er</sup> et le 2<sup>e</sup> neurone de la voie auditive. Les neurones du 2<sup>e</sup> tour et de l'apex de la cochlée se destinent au noyau antérieur (sons aigus), et ceux de la base de la cochlée se destinent au noyau postérieur (sons graves). La tonotopie est donc respectée.

## **3. Neuro-anatomie fonctionnelles des voies auditives encéphaliques (Figure 26)**

- **2<sup>e</sup> neurone :**

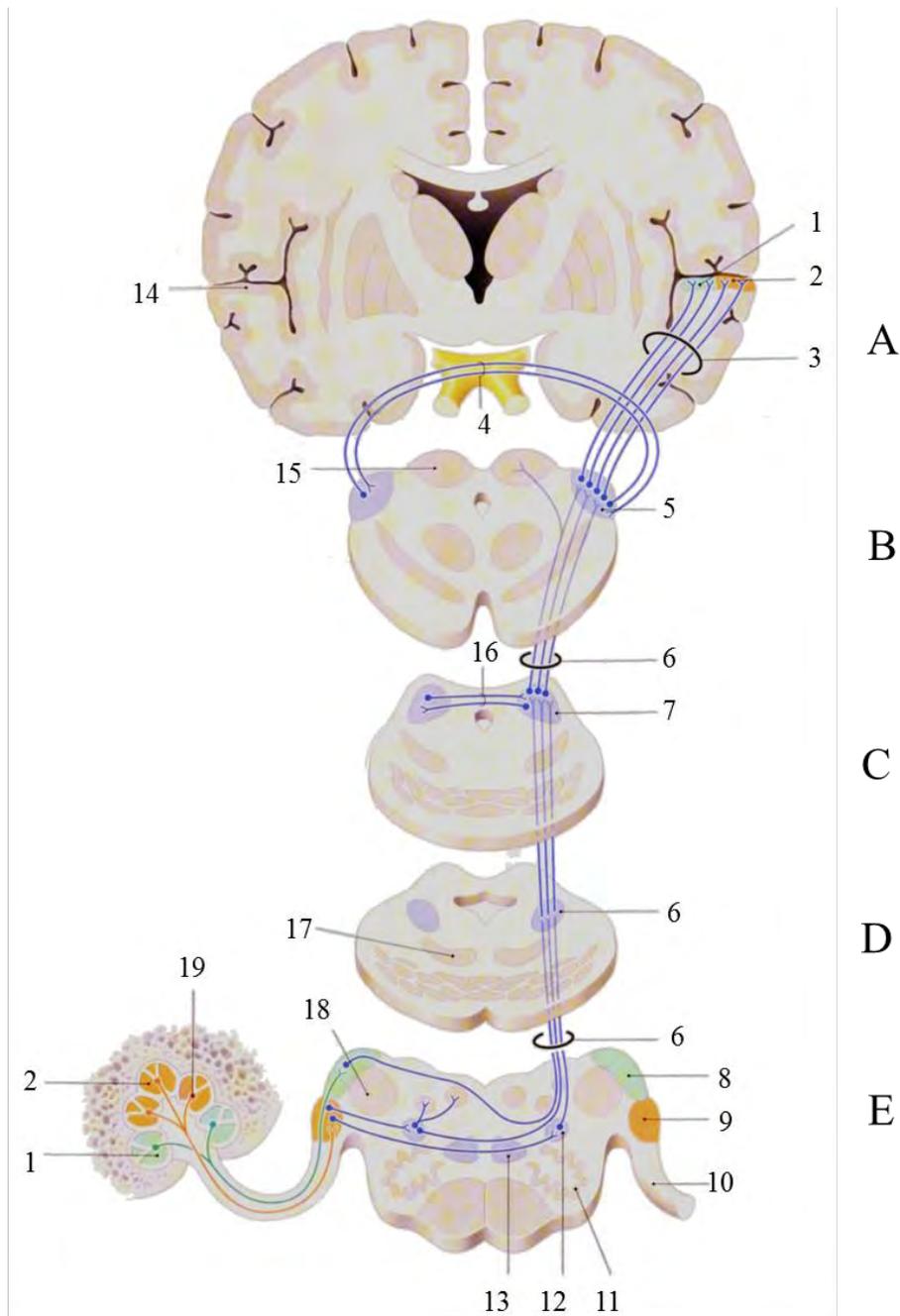
Son corps cellulaire est donc situé dans les noyaux cochléaires antérieurs ou postérieurs, au niveau du Pont du tronc cérébral. C'est ce neurone qui procède à la décussation sensorielle des voies auditives. En effet, il traverse la ligne médiane au niveau du corps trapézoïde et rejoint le noyau olivaire accessoire supérieur controlatéral avant de prendre une direction verticale dans le lemnisque latéral jusqu'au colliculus inférieur. Une nouvelle synapse se fait dans le colliculus inférieur.

- **3<sup>e</sup> neurone**

Ce neurone est situé au niveau du mésencéphale, dans le colliculus inférieur. La tonotopie se fait d'avant (basses fréquences) en arrière (hautes fréquences). Il suit un trajet vertical dans le lemnisque latéral, jusqu'au corps géniculé médial.

- **4<sup>e</sup> neurone**

Situé dans le diencephale, ce neurone du corps géniculé médial se destine aux aires auditives primaires au niveau du cortex temporal insulaire, au niveau du gyrus temporal supérieur. Ce sont les radiations auditives. La tonotopie est toujours respectée, avec les sons aigus sur le cortex le plus latéral et les sons graves en médial.



**Figure 26. Neuro-anatomie fonctionnelle de la voie auditive : Coupes A) au niveau du cerveau ; B) au niveau du colliculus supérieur ; C) au niveau du colliculus inférieur ; D) au niveau du pont ; E) au niveau de la moelle allongée**

1. Hautes fréquences	7. Colliculus inférieur	14. Gyrus temporal transverse
2. Basses fréquences	8. Noyau cochléaire postérieur	15. Colliculus supérieur
3. Radiations auditives	9. Noyau cochléaire antérieur	16. Commissure du colliculus inf.
4. Commissure supra-optique ventrale	10. Nerf cochléaire	17. Lemnisque médial
5. Corps géniculé médial	11. Noyau olivaire inférieur	18. Noyau et tractus trigéminaux
6. Lemnisque latéral	12. Noyau olivaire accessoire sup.	19. Ganglion spinal
	13. Corps trapézoïde	

D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 5, 2006

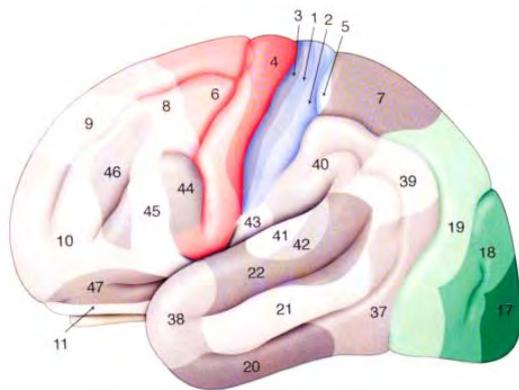
- **Voies de communications controlatérales :**

Les voies auditives droites et gauches ne sont pas exclusives. Différents interneurons font communiquer les voies auditives droites avec les voies gauches :

- la commissure des colliculus inférieurs, entre les deux colliculus (**Figure 26 C**),
- la commissure supra-optique supérieure, au niveau des corps géniculés médiaux (**Figure 26 B**).

On notera l'absence de voie de communication entre les noyaux cochléaires.

#### 4. Aires auditives primaires et secondaires (Figure 27)



**Figure 27. Numérotation des aires du cortex cérébral selon Brodmann (vue latérale).**

**On retrouve les aires auditives primaires (41 et 42) sur le cortex temporal supérieur et l'aire de Wernicke (22), autour de celles-ci.**

**D'après Kamina, *Anatomie Clinique*, 3e édition, Tome 5, 2006**

- **Aires auditives primaires**

Le lobe temporal est situé sous le sillon latéral (scissure de Sylvius) et est subdivisé en cinq gyrus : antérieur, postérieur, supérieur, moyen et inférieur. Ces gyrus sont disposés autour des sillons temporaux supérieur et inférieur.

Les aires auditives primaires sont situées au niveau du cortex temporal supérieur. Ce sont les aires 41 et 42.

- **Aires auditives secondaires temporales :**

Les aires auditives secondaires et tertiaires se situent dans le cortex ectosylvien postérieur, la frange supra-sylvienne et l'insula. Ces aires permettent l'intégration des différentes stimulations sensorielles, notamment auditives. Par exemple, l'aire 22 de Wernicke a un rôle essentiel dans la compréhension du langage.

Une atteinte centrale peut altérer l'audition, comme c'est le cas dans les démyélinisations liées à la Sclérose en Plaque<sup>66,67</sup>.

Le respect de l'ensemble des structures auditives (oreille externe, moyenne, interne et voies neurologiques) permet une physiologie auditive monaurale optimale. Cependant, l'effet synergique des deux voies, droite et gauche, permet de potentialiser les résultats auditifs : c'est l'audition binaurale.

### III) Principes de l'audition binaurale

Nous avons apprécié précédemment toute la complexité de la voie auditive. Cependant, la capacité d'audition d'un sujet correspond à la résultante des signaux neurologiques de ses deux oreilles.

L'audition binaurale correspond à l'intégration cérébrale des signaux neuronaux des deux cochlées, à l'instar de la vision binoculaire qui implique les deux yeux. Ainsi, le schéma précédent de voie auditive unique est fortement réducteur et les voies auditives présentent des voies neurologiques communes permettant cette intégration à tous les étages. Cette intégration permet des fonctions supérieures à la simple perception sonore, telles la compréhension dans le bruit et la localisation sonore<sup>68</sup>.

Toute anomalie de la voie auditive crée une surdité de profondeur variable. Une surdité unilatérale (SU) implique que l'autre oreille soit pleinement fonctionnelle, c'est-à-dire avec un seuil auditif normal, compris entre 0 et 20dB selon les critères du BIAP<sup>69</sup> (ANNEXE 2). Par cette audition normale d'un côté, l'audition en champ libre dans le silence en salle d'examen apparaît elle aussi normale. Cependant le retentissement de la surdité est bien réel, lié à la perte de la binauralité.

#### A. Définitions acoustiques

**La fréquence et la longueur d'onde** définissent un signal sonore pur. Plus la fréquence est élevée, plus la longueur d'onde est faible :

$$\lambda = C/F$$

$\lambda$  = Longueur d'onde en mètre (m)

$C$  = Célérité du son (340m/s dans l'air à 20°C)

$F$  = Fréquence en Hertz (Hz)

**Le niveau sonore** d'un signal est défini par sa pression acoustique. Celle-ci peut être exprimée en Pascal, mais l'étendue des valeurs en rend l'utilisation peu aisée (de 20 à 20.000.000  $\mu$ Pa pour les capacités auditives de l'Homme). Aussi, l'échelle logarithmique d'Alexander Bell est la plus utilisée :

$$L = 10 \cdot \log_{10}(p^2/p_0^2)$$

$L$  = niveau de pression acoustique en décibels (dB)

$p$  = pression acoustique mesurée (Pa)

$p_0$  = pression acoustique de référence : 20 $\mu$ Pa (2 x 10<sup>-5</sup> Pa)

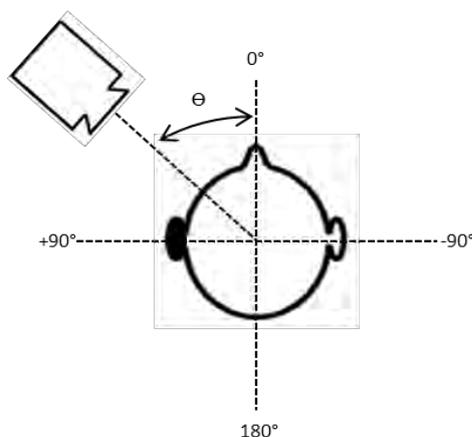
Le résultat est alors obtenu en décibel (dB), unités de grandeur sans dimension, plus adapté à la pratique courante. Le signal sonore est donc défini par son niveau de pression acoustique.

Il peut être aussi défini par son **Rapport Signal Sur Bruit** (Signal-Noise Ratio : SNR), aussi exprimé en décibel (dB). Le SNR est la différence de niveau acoustique entre le signal et le bruit de fond. Pour une même cochlée, plus le SNR est élevé (donc le signal est puissant et le bruit de fond faible), plus l'intelligibilité est bonne.

Afin de bien saisir les variations de puissance et de SNR, il est important de comprendre que le Bel est une unité logarithmique décimale. Ceci implique que le doublement de la puissance acoustique correspond à une majoration de 3dB selon cette échelle ( $\text{Log } 2 = 0,3\text{Bel}=3\text{dB}$ ). De même un signal 10 fois plus intense est plus important de 10dB ( $\text{Log } 10 = 1\text{Bel}=10\text{dB}$ ). Enfin, 0dB signifie que la pression est égale à la pression de référence et n'est donc pas nulle.

Les tests d'acoustique sont réalisés en pièce insonorisée. Les tests de binauralité sont réalisés dans ces pièces en champ libre, le sujet étant placé au centre de celle-ci. Les hauts parleurs (HP) sont placés autour du sujet à une distance fixe.

En terme de représentation schématique (**Figure 28**), l'axe perpendiculaire (Axe  $0^\circ/180^\circ$ ) à l'axe interaural passant par le centre de la tête (Axe  $+90^\circ/-90^\circ$ ) est un axe de symétrie gauche-droite de la tête. Les positions des sources sonores sont définies par rapport à cet axe de symétrie, dont la portion antérieure au sujet est la position  $0^\circ$  et la partie postérieure, la position  $180^\circ$ . La position et l'angle d'incidence de la source du signal est appelée Azimut ( $\Theta$ ). Sa position varie donc de  $0^\circ$  (devant) à  $\pm 180^\circ$  (derrière).



**Figure 28. Représentation schématique classique des tests sonores en champ libre et exemples en tests binauraux**

$\Theta$  = Azimut (en degré)

S = Source du signal

B = Source du bruit de fond

L'oreille étudiée est représentée en noir

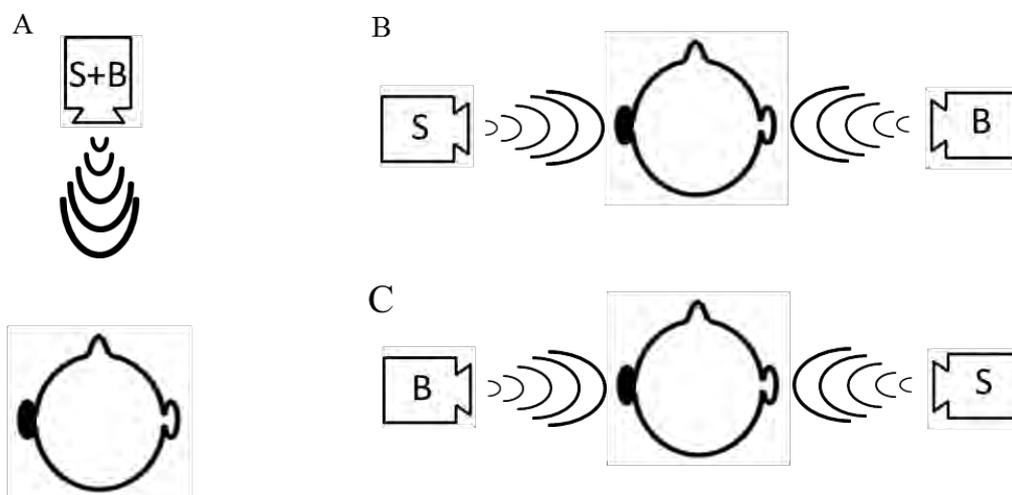
L'angle positif signifie que la source est du côté de l'oreille étudiée

L'angle négatif signifie que la source est du côté de l'autre oreille

Nous utiliserons ce modèle pour la suite de cet exposé, sauf indication contraire.

Sur cette base sont définis trois modes de tests classiques (**Figure 29**):

- **Diotique** : le signal et le bruit sont adressés aux deux oreilles de manière similaire. Le signal et le bruit sont le plus souvent émis de la position 0° (en face du patient).
- **Dichotique** : le signal est émis directement sur l'oreille étudiée (en général l'oreille sourde) et le bruit sur l'oreille controlatérale (l'oreille saine).
- **Dichotique inversé** : le bruit est émis du côté de l'oreille étudiée (en général l'oreille sourde) et le signal sur l'oreille controlatérale (l'oreille saine).



**Figure 29. Conditions classiques d'études binaurales**

---

A) Condition Diotique : le signal et le bruit viennent de la même source en général à l'azimut 0° ou est possible à 180°

B) Condition Dichotique : Signal du côté étudié, bruit controlatéral

C) Condition Dichotique inversée : Bruit du côté étudié, signal controlatéral

---

## B. Anatomico-physiologie de la binauralité : indices, effets et fonctions binaurales

### Points clefs :

- **L'audition binaurale permet de mesurer 2 indices binauraux pour un même signal :**
  - L'*Interaural Time Difference (ITD)* : le délai de perception entre chaque oreille.
  - L'*Interaural Level Difference (ILD)* : la différence de niveau sonore entre les 2 oreilles.
- **L'intégration cortico-sous-corticale de l'ITD et l'ILD fait naître 4 effets binauraux :**
  - Effet d'ombre de la tête* : réduction mécanique du bruit de fond par la tête.
  - Effet de sommation* : majoration du niveau sonore perçu par superposition des 2 oreilles.
  - Effet de démasquage binaural* : réduction interaurale corticale du bruit de fond.
  - Effet de précedence binaurale* : l'intégration du premier signal et l'inhibition de ses échos.
- **Ces 4 effets permettent les 2 fonctions binaurales :**
  - La localisation sonore*
  - L'intelligibilité dans le bruit*

Ces deux fonctions apparaissent avant l'âge de six mois et se développent pendant toute la croissance de l'enfant jusqu'à l'âge adulte.

Elles sont essentielles au développement de l'enfant en classe, lieu classiquement bruyant et réverbérant.

La voie classique de l'audition est parsemée d'interneurones qui vont permettre le lien entre les signaux des deux cochlées. La similarité, mais aussi les différences de signal perçu entre les deux oreilles sont ainsi analysées. Cette intégration se fait à plusieurs niveaux. Les indices binauraux sont ainsi mesurés au niveau sous cortical et l'intégration de ces indices produit des effets binauraux au niveau du cortex auditif, permettant d'assurer la réalisation des fonctions binaurales.

## 1. Indices binauraux

En conditions binaurales, pour une même source sonore, la forme de la tête va modifier le signal entre les deux oreilles<sup>34</sup>, en terme de SNR et de temps de perception.

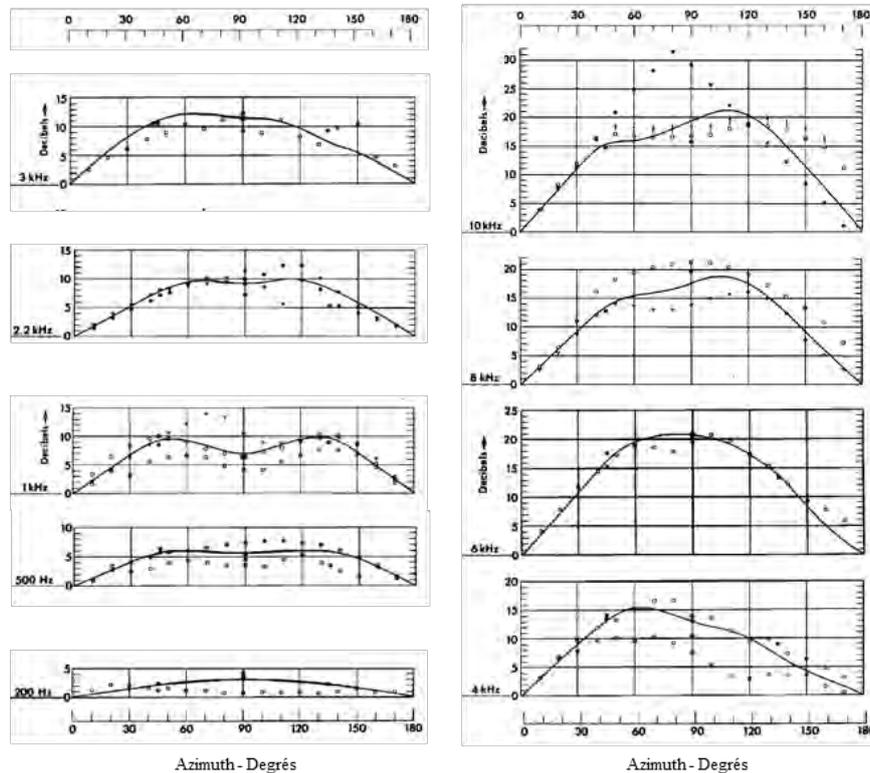
En effet, chez le sujet normo-entendant, la forme de la tête et des pavillons créent une différence interaurale de temps (ou Interaural Time Difference : ITD<sup>70</sup>) et d'intensité (ou Interaural Level Difference : ILD<sup>36</sup>) entre les deux cochlées pour un même signal. L'ITD et l'ILD vont donc définir au niveau cortico-nucléaire la différence sonore perçue entre l'oreille la plus proche et l'oreille la plus lointaine de cette source sonore. L'intégration cérébrale de l'ITD et l'ILD permet ainsi à l'encéphale de procéder aux fonctions binaurales. Ces différences sont influencées par la forme de la tête et par les pavillons, notamment pour l'orientation antéro-postérieure<sup>34</sup>.

### *a. ILD : Interaural level difference*

Il s'agit de la différence d'intensité du son entre les deux oreilles. Le son est perçu plus intense du côté de l'oreille la plus proche. L'atténuation est majeure pour les fréquences aiguës compte tenu de l'effet d'ombre de la tête (Head Shadow Effect).

En effet, Shaw et al ont montré une ILD variant de 0 à 20dB selon la localisation sonore d'origine et la fréquence étudiée<sup>36</sup> (**Figure 30**). Sur le plan de la localisation, ces résultats mettent en évidence que la configuration optimale correspond à un azimut à 60°. Sur le plan fréquentiel, les variations d'ILD selon l'angle d'incidence sont plus importantes pour les hautes fréquences. Les hautes fréquences ayant une petite longueur d'onde, si cette longueur d'onde est inférieure au diamètre de la tête, l'onde sera d'autant plus absorbée par cet obstacle. Au contraire, pour les basses fréquences (grande longueur d'onde), cet effet est donc moindre.

La résolution de l'ILD (la plus petite différence d'intensité détectable) est de l'ordre de 0,5dB<sup>70</sup>, soit un angle de 1 à 2°.



**Figure 30. ILD selon l'angle de l'azimut et la fréquence du signal**

L'ILD (en dB) est maximum à 6000Hz, avec un azimut compris entre 60 et 90°. Il atteint alors 20dB. Sur les fréquences conversationnelles (1000 à 4000Hz), l'ILD peut atteindre 15dB

D'après Shaw 1974. *Transformation of Sound Pressure Level from the Free Field to the Eardrum in the Horizontal Plane*. J. Acous. Soc. Am. 56 (6): 1848–1861.

### ***b. ITD : Interaural time difference***

L'ITD représente le délai de perception entre les deux cochlées. Il est donc mesuré en unité de temps, la milliseconde. Le son est perçu en premier du côté de l'oreille la plus proche, puis par l'oreille la plus éloignée avec un certain délai. Comme l'ont montré Colburn et al, selon la position de la source, ce délai varie de 0 à  $700\mu\text{s}$ <sup>70</sup>, correspondant respectivement à un angle d'incidence de 0° à 90°. La valeur de ce délai est donc fonction de l'angle d'incidence de la source. La capacité de détection de variation de l'ITD est de  $10\mu\text{s}$ <sup>71</sup>, ce qui correspond à un angle de 1 à 2°<sup>72</sup>.

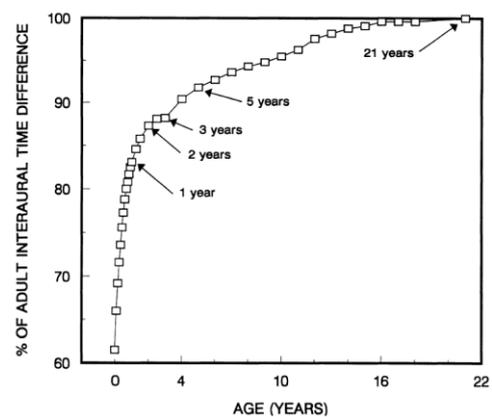
Ashmead et al ont étudié les capacités de détection des variation d'ITD au casque chez le petit enfant de 4 à 6 mois<sup>73</sup>. Il apparaît que la faculté de réaction à l'ITD existe dès l'âge de 16 semaines. Cependant, les capacités sont très variables d'un enfant à l'autre, avec une

résolution variant de 12 à 250ms (Moyenne : 120ms). Il est intéressant de noter que ces valeurs sont bien meilleures que ce que pourraient laisser suspecter les capacités de localisation sonore retrouvée dans une autre expérimentation de cette même étude. Il apparaît que les capacités de détection de l'ITD (sous corticales) sont installées très précocement avant 4 mois et se développent jusqu'à l'âge adulte (**Figure 31**). Les capacités de localisation (corticales) sont aussi présentes avant 6 mois, mais se développeraient avec un léger décalage par rapport à l'ITD.

**Figure 31. Estimation de l'évolution de l'ITD selon l'âge, en proportion des capacités adultes.**

Les capacités de détection de l'ITD atteindraient 70% des capacités adultes lors des 6 premiers mois de vie. Le ralentissement de ce développement pourrait être la conséquence de la croissance du crâne, qui modifie en continu les repères intégrés avec un crâne plus petit, avec une nécessité de « mise à jour » continue, jusqu'à la stabilisation à l'âge adulte.

D'après Ashmead et al 1991. *Sound Localization and Sensitivity to Interaural Time Differences in Human Infants*. Child Dev. 62 (6): 1211.



L'ITD est très importante sur les basses fréquences. Pour les hautes fréquences, cet indice est peu utile car l'effet d'ombre de la tête (Head Shadow Effect) et la position de l'oreille controlatérale réduit grandement la perception controlatérale.

Licklider<sup>74</sup> et Hirsch<sup>2</sup> ont mis en évidence une forme particulière d'ITD : l'IPD (Interaural Phase Difference). Ils ont comparé les seuils tonaux et vocaux au casque, en condition monaurale ou binaurale, en stimulant le sujet par un signal et/ou un bruit en phase ou en inversion de phase. Il apparaît que si le signal arrivant à chaque cochlée est en phase, le seuil audiométrique sera meilleur (cf effet de sommation). A l'inverse, le bruit de fond sera plus inhibé s'il est en phase entre les deux oreilles (cf démasquage binaural). Ainsi les meilleurs seuils sont obtenus si le signal et le bruit sont en phase, avec une amélioration des seuils jusqu'à 8dB en audiométrie tonale<sup>2</sup>. Cependant, l'IPD a surtout un retentissement à basse fréquence, le maximum d'efficacité étant obtenu aux environs de 200Hz. L'effet est en revanche très modéré sur les hautes fréquences.

Nozza en 1987 a étudié cet IPD chez l'enfant normo-entendant<sup>75</sup>. Il a comparé les seuils binauraux de détection d'un signal pur de 500Hz dans le bruit (de niveau acoustique fixe), chez des jeunes adultes et des petits enfants (âgés de 6 à 11 mois), en modifiant la phase du signal. Il apparaît ainsi un effet de démasquage binaural de 5,6dB chez les enfants, qui se majore à 10,4dB à l'âge adulte (**Figure 32**).

Groupe	Masquage (dB SPL)	$N_0S_0$	$N_0S_\pi$	EDB
Enfants (6-11 mois) N=12	63	55,0 (3,3)	49,4 (3,5)	5,6 (2,2)
Adultes N=8	63	51,1 (1,6)	40,7 (3,5)	10,4 (2,5)

**Figure 32. Seuils auditifs tonaux binauraux moyens pour un signal de fréquence 500Hz, sous 2 conditions de phases différentes et l'effet de démasquage binaural moyen (EDB), chez un groupe d'enfant et un groupe d'adulte.**

---

$N_0S_0$  : Seuil moyen avec le bruit en phase (entre parenthèse : écart type)

$N_0S_\pi$  : Seuil moyen avec le bruit en inversion de phase (entre parenthèse : écart type)

EDB : Effet de démasquage binaural (entre parenthèse : écart type)

On observe que l'effet de démasquage via l'IPD est déjà présent chez les petits enfants et qu'il se développe jusqu'à l'âge adulte.

---

D'après Nozza, 1987: *The Binaural Masking Level Difference in Infants and Adults: Developmental Change in Binaural Hearing*. Infant Behavior and Development.

---

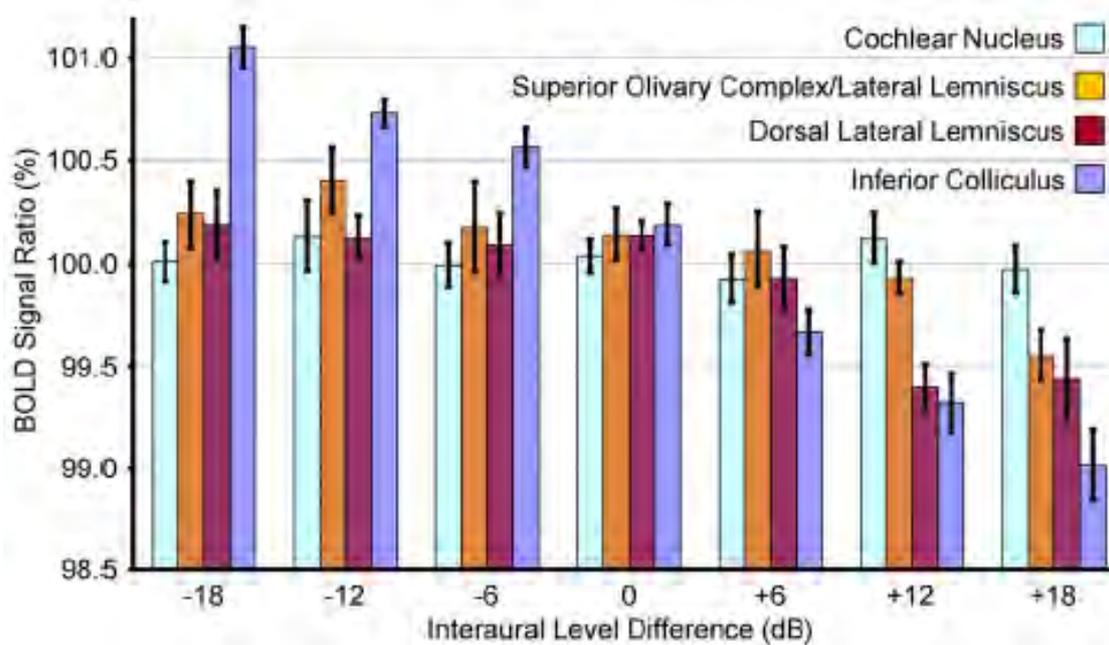
L'ILD étant principalement modifiée sur les hautes fréquences, et l'ITD sur les fréquences basses, on observe ici la complémentarité de ces deux indices dans l'audition binaurale pour le traitement de l'ensemble du spectre fréquentiel.

### *c. Neurophysiologie de l'ITD et de l'ILD*

Au niveau sous-cortical, l'ITD est mesurée au niveau du noyau olivaire supéro-médial. L'ILD est, quant à elle, mesurée par le noyau olivaire supéro-latéral<sup>68</sup>. Ces deux indices sont ensuite traités par le lemnisque latéral jusqu'aux colliculus inférieurs dans des voies distinctes.

Lau et al ont observé en Imagerie fonctionnelle par résonance magnétique 7 tesla (fIRM) chez le rat que les variations de l'ILD provoquaient une activation cérébrale au niveau du complexe olivaire supérieur (COS), du lemnisque latéral (LL), du colliculus inférieur (CI),

des deux côtés<sup>76</sup>. Lau et al ont modifié expérimentalement l'ILD de -18dB (niveau de l'oreille gauche supérieur à la droite) à +18dB (niveau de l'oreille droite supérieur à la gauche), en conservant un niveau sonore moyen entre les deux oreilles fixé à 86dB. Ils ont alors observé que l'activité de ces structures (COS, LL et CI) est renforcée si l'oreille controlatérale est la plus stimulée, bien que le niveau moyen soit fixe (**Figure 33**). A l'inverse cette activité est réduite si l'oreille controlatérale est la moins stimulée. Leur activité est donc dépendante de l'ILD. A titre de comparaison, cette modification d'activité n'est pas retrouvée au niveau du noyau cochléaire de manière significative.



**Figure 33. Rapport de signal BOLD (Blood Oxygenation Level-Dependent) droit/gauche en fIRM au niveau de différentes structures du tronc cérébral, selon les variations d'ILD**

Le signal BOLD reflète l'état d'activation d'une structure. Un rapport à 100 reflète une activité symétrique des 2 côtés. Un rapport >100 montre une augmentation d'activité à droite et une diminution à gauche. Un rapport <100 reflète l'inverse. On retrouve ici la sensibilité du COS, du LL et du CI à une majoration de l'ILD en faveur du côté controlatéral. Les noyaux cochléaires n'y sont en revanche pas sensibles.

D'après Lau et al, 2013 : *Noninvasive FMRI Investigation of Interaural Level Difference Processing in the Rat Auditory Subcortex*. PLoS ONE 8 (8).

Au niveau cortical, l'ITD et l'ILD sont traités par les aires auditives secondaires droites et gauches, mais de manière asymétrique. Il existerait une préférence hémisphérique en fonction de l'indice mesuré, non exclusive. En effet, l'étude des sujets SU post-linguaux permet d'observer que les cortex auditifs secondaires gauche et droit ont des rôles différents<sup>77</sup>.

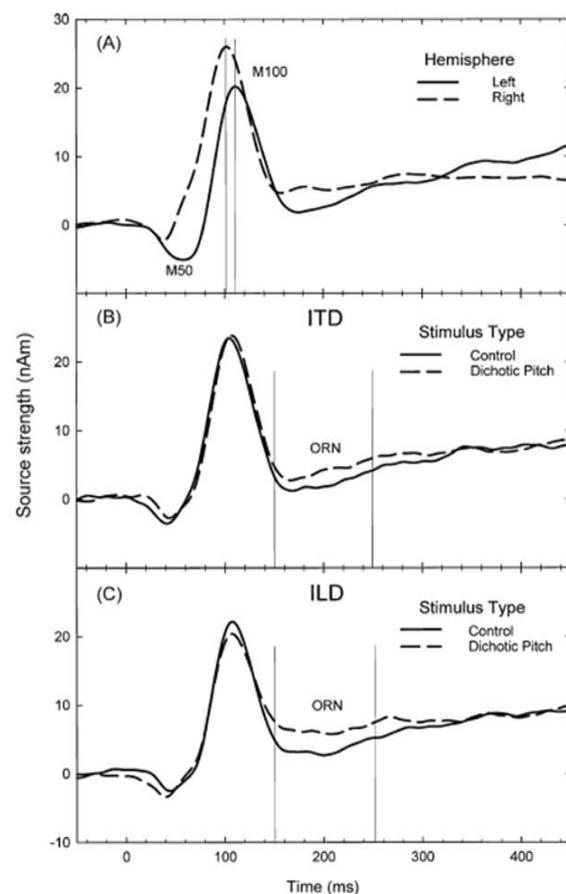
Le cortex auditif secondaire gauche est plus actif pour l'analyse de la temporalité du son (l'analyse binaurale de l'ITD). Le cortex auditif secondaire droit est quant à lui beaucoup plus important pour l'analyse spectrale et tonale du son (l'analyse binaurale de l'ILD). Sur le plan clinique, cette asymétrie se traduit par un plus grand retentissement des surdités droites<sup>77-79</sup>, donc de la dominance du cortex gauche.

Cependant, ces deux données seraient ensuite traitées de manière commune pour la fonction de localisation. En effet, Johnson et al<sup>80</sup> ont observé la même réponse corticale en encéphalogramme magnétique (MEG) en réponse aux variations d'ITD et d'ILD. Cette réponse, notée ORN (Object-Related Negativity) correspond au traitement cortical des informations binaurales de localisation, sans relation avec l'état d'attention. Les variations d'ITD et d'ILD provoquent la même réponse ORN, ce qui traduirait la mise en commun de ces deux informations au niveau cortical.

**Figure 34. Enregistrement cortical de la réponse ORN (Object-Related Negativity) à une modification de l'ILD ou de l'ITD**

La modification de l'ILD ou de l'ITD crée une modification du signal nommé « dichotic pitch », par rapport aux stimulations de contrôle. L'apparition du Dichotic Pitch s'accompagne d'une majoration de l'intensité du courant électrique cortical entre 150 et 250ms après le signal : c'est l'ORN. Cet ORN est similaire dans les modifications d'ILD et d'ITD. Ceci reflète le traitement cortical commun des 2 informations.

D'après Johnson, 2010. *Processing of Binaural Spatial Information in Human Auditory Cortex: Neuromagnetic Responses to Interaural Timing and Level Differences.* *Neuropsychologia* 48 (9): 2610-19.



## 2. Effets binauraux

L'intégration corticale de l'ITD et de l'ILD met en évidence les effets binauraux.

### *a. L'effet d'ombre de la tête (Head Shadow Effect)*

La présence même de la tête dans le champ sonore est le principal modificateur du SNR entre les deux oreilles pour une même source. La diffraction de l'onde sonore par la tête en modifie les caractéristiques. En condition binaurale dans le silence, l'oreille la plus éloignée de la source voit alors l'intensité du signal être diminuée, ce qui majore l'ILD. En condition d'audition binaurale dans le bruit, cet effet s'étudie en condition Dichotique ou Dichotique inversé (**cf Figure 29 p59**). Si les sources du bruit de fond et du signal sont distinctes dans l'espace, l'effet d'ombre de la tête est essentiel. En effet, la tête va réduire le bruit de fond de l'oreille la plus éloignée de sa source, améliorant son SNR. De plus l'oreille la plus proche du signal verra son SNR majoré. Plus les deux sources (signal et bruit) sont éloignées, plus l'effet d'ombre de la tête est important. La réduction du bruit de fond pour l'oreille la plus éloignée, associé à une intensité du signal majorée pour cette même oreille peut ainsi améliorer le SNR de plus de 15dB<sup>68</sup>.

Terhune et al<sup>81</sup> et Bronkhorst et Plomp<sup>82</sup> ont par ailleurs observé que cet effet est plus important sur les hautes fréquences (8000Hz), avec une séparation de la source du signal et du bruit de 90°, allant jusqu'à 16,8dB. En revanche, cet effet est quasi inexistant à 500Hz et 1000Hz. Ceci est en relation avec la longueur d'onde de ces signaux. Si la longueur d'onde est plus grande que la tête (donc à basse fréquence), l'effet de diffraction de la tête est alors réduit.

### *b. L'effet de sommation binaurale (Redundancy Effect)*

Lorsqu'un même signal atteint les deux cochlées, il est perçu « deux fois » : c'est la sommation binaurale. Il en résulte que pour un même signal, le seuil binaural est meilleur que le seuil monaural. Cet effet est mis en évidence en condition diotique (**cf Figure 29 p59**).

La sommation binaurale majore le SNR perçu du signal en moyenne de 2 à 3dB<sup>83</sup>. Cet effet de sommation peut atteindre 10dB dans les meilleures conditions <sup>2</sup>. A titre de comparaison, pour un signal de 30dB, l'intensité perçue par le sujet double en audition binaurale, soit une augmentation virtuelle d'intensité de 3dB. En condition monaurale, pour obtenir ce doublement de l'intensité perçue, il faudrait augmenter la puissance sonore de 10 dB <sup>68</sup>.

### c. L'effet de démasquage binaural (squelch effect)

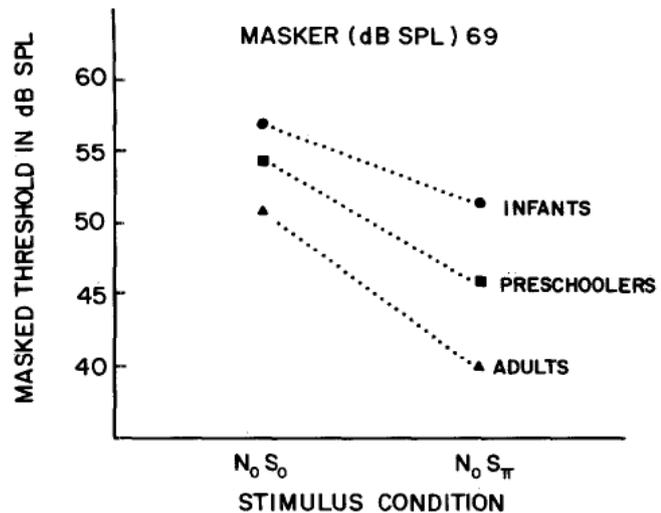
C'est la capacité à inhiber l'effet du bruit de fond sur une oreille, quand ce bruit est perçu par l'autre oreille, à SNR constant. Cette inhibition interaurale du bruit de fond améliore ainsi le SNR de 6dB<sup>2,84</sup>. La réduction du bruit se fait au niveau central. Par exemple, la perception du bruit de fond du côté droit va créer une inhibition centrale de son retentissement du côté gauche. Ceci va donc améliorer le SNR gauche au niveau cérébral. Ainsi, Hirsh et al ont retrouvé une amélioration du seuil de perception pouvant aller jusqu'à 6dB en audiométrie tonale<sup>2</sup>. Par la suite, d'autres auteurs ont précisé cette amélioration des seuils en audiométrie vocale chez l'adulte : elle est en moyenne de 2dB<sup>82</sup>, avec un maximum de 12dB<sup>85,86</sup> selon la position de la source du signal et du bruit.

Chez l'enfant, Nozza et al ont mis en évidence l'effet de démasquage binaural dès l'âge de 7 mois<sup>84</sup>. En modifiant la phase du bruit de fond (donc en modifiant l'IPD), il est en effet possible d'améliorer les seuils audiométriques comportementaux pour un signal venant en face de l'enfant, par démasquage binaural (**Figure 35**).

**Figure 35. Effet de démasquage binaural par modification de l'IPD, selon l'âge du sujet**

On observe que l'inversion de phase du bruit de fond ( $S_0N_\pi$ ) améliore les seuils auditifs mêmes chez le petit enfant (« Infants ») par rapport à la condition sans inversion de phase ( $S_0N_0$ ). Cette capacité se majore jusqu'à l'âge adulte, passant de 5 à 10 dB de gain

D'après Nozza, 1988. Binaural Release from Masking for a Speech Sound in Infants, Preschoolers, and Adults. J SPEECH LANG HEAR R 31 (2): 212-218.



#### ***d. L'effet de précedence binaurale***

Il permet d'inhiber la perception d'échos sonores, donc d'améliorer l'intelligibilité dans les pièces à haute réverbération<sup>87</sup>.

Clifton et al ont étudié la fonction de localisation sonore associée à l'effet de précedence binaurale chez l'enfant<sup>88</sup>. Ils ont comparé les réactions d'enfants en réponse à des stimuli sans écho ou avec simulation d'échos (orientation de la tête et du regard en particulier). Chez les 6-9 mois, la capacité de localisation d'une série de clicks à 65dB est la même avec écho (37,5% de bonne latéralisation) que sans écho (33,6% de bonne latéralisation sans différence significative). En revanche, à 2 mois la capacité de localisation d'un message vocal est réduite en cas d'écho (7,5% de bonne latéralisation), avec de nombreuses erreurs de latéralisation (54%). En l'absence d'écho, la bonne latéralisation est retrouvée pour 17,5% des stimuli, avec 30% seulement d'erreurs de latéralisation. L'effet de précedence s'installe donc entre 2 et 6 mois de vie.

### **3. Fonctions et exploration de la binauralité**

L'ensemble de ces effets binauraux concourt à la réalisation des deux fonctions binaurales : l'intelligibilité dans le bruit et la localisation sonore.

#### ***a. Intelligibilité dans le bruit***

L'intelligibilité dans le bruit est la principale fonction binaurale. Son importance en milieux scolaires est essentielle, les salles de classes étant des lieux majeurs de réverbération et de bruit de fond continu. L'effet du démasquage binaural sur l'intelligibilité peut être mis en évidence chez l'enfant dès l'âge de 1 an<sup>75</sup>. Cette faculté continue de se développer, avec la persistance d'une différence de 17dB chez les enfants de 4 à 7 ans en comparaison des adultes<sup>89</sup>. Le développement se poursuit jusqu'à l'adolescence où les niveaux adultes sont atteints<sup>90</sup>.

Ces capacités d'intelligibilité dans le bruit peuvent être évaluées par différents tests. Pour les plus jeunes enfants à partir de 2 ans, un test de reconnaissance de jouets sonores dans le bruit peut être réalisé<sup>91</sup>. Les tests de discrimination de la parole peuvent être débutés dès 3 ans<sup>92</sup>, avec différentes listes adaptées à différents âges. A titre d'exemple, la liste des Phrases du Quotidien (Common Test en version française<sup>93</sup>) est adaptée aux petits enfants (3 à 6 ans), les grands enfants pourront être évalués avec les phrases du test HINT-C (Hearing In Noise Test

for Children<sup>94,95</sup>) et les adolescents à l'aide des listes MBAA (Marginal Benefits of Acoustic Amplification)<sup>96</sup>. Ces tests permettent de mettre en évidence les différents effets binauraux. Par exemple, l'effet de démasquage est évalué entre 3 et 11dB<sup>89,92</sup> chez les enfants.

### *b. Localisation sonore*

La fonction de localisation sonore est la seconde fonction binaurale. Dans le plan horizontal, l'intégration de l'ILD et de l'ITD est essentielle. Différentes méthodes d'évaluation de la localisation sonore existent : les tests de localisation et les tests de latéralisation.

Les tests de latéralisation permettent de mettre en évidence l'Angle Minimum Audible (Minimum Audible Angle : MAA). C'est le plus petit angle que peut détecter une personne lors d'un test de latéralisation. Chez l'adulte, la norme est de 1°.

A l'instar de l'ITD (cf **Figure 31 p63**), chez le petit enfant normo-entendant, le MAA progresse (diminue) rapidement dans les six premiers mois de vie. La **Figure 36** reprend les valeurs de la littérature sur le MAA selon l'âge<sup>97-100</sup>. Il est à noter que Litovsky et al retrouvent un MAA de 2° à 5 ans, non statistiquement différent des résultats des adultes<sup>101</sup>.

**Figure 36. Valeurs moyennes de l'Angle Minimal Audible (MAA) selon l'âge du sujet normo-entendant.**

Les résultats à l'âge de 5 ans sont considérés comme semblables à ceux des adultes, mais sont très dépendants des modalités des tests. Il est vraisemblable que les capacités de localisation continuent de se développer à minima jusqu'à l'âge adulte, notamment pour la localisation latérale.

D'après Van Deun et al 2009. Sound Localization, Sound Lateralization, and Binaural Masking Level Differences in Young Children with Normal Hearing. *Ear Hearing* 30 (2): 178–190.

Âge (semaines)	MAA
20	20°
24-27	12°-19°
48-52	9°-10°
5 ans	2°
Adultes	1°

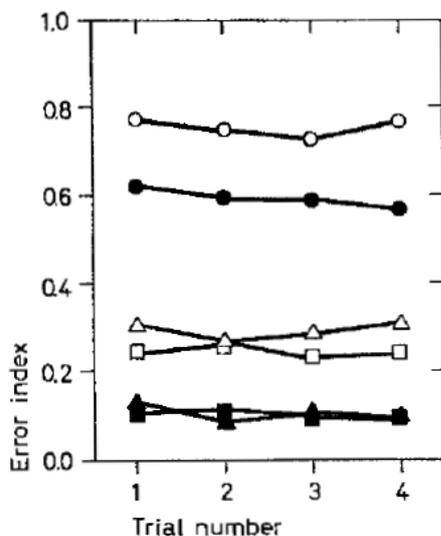
Les tests de localisation ont pour but de cibler l'origine du signal. Il s'agit le plus souvent d'un HP parmi d'autres, disposés autour du sujet. Ces tests mesurent un Degré d'Erreur Moyen. De nombreux tests de localisations existent, adaptés à différentes classes d'âge.

Lovett et al, en 2012, ont étudiés le développement de la fonction de localisation chez l'enfant normo-entendant<sup>91</sup> de 18 mois à 6 ans. Trois types de tests ont été réalisés : un test de poursuite (par exemple, le bruit d'un cheval qui marche), un test de différenciation droite-

gauche et enfin un test de localisation à cinq HP. Il apparaît que ces enfants présentent des résultats de poursuite sonore identiques aux adultes dès 18 mois. A 3 ans, la différenciation gauche-droite est acquise et semblable aux adultes. Pour ce qui est de la localisation à 5 HP, le niveau adulte est atteint vers 6 ans.

Ces résultats montrent que la capacité de localisation est d'apparition précoce chez les enfants normo-entendants et son développement est prolongée, devenant de plus en plus précis jusqu'à l'adolescence. Ces tests reflètent en outre l'impossibilité d'utiliser un seul test pour toutes les catégories d'âges, de la naissance à l'âge adulte. Chaque test est adapté à une catégorie d'âge particulière.

Humes et Bess<sup>102</sup> ont utilisé un test à 13 HP (de  $-90^\circ$  à  $+90^\circ$ , soit 1HP/15°) pour évaluer les capacités de localisation d'enfants normo-entendants et SU âgés de 6 à 12 ans et d'adultes. Cette étude montre que les sujets avec deux oreilles fonctionnelles ont de meilleurs résultats en termes de taux d'erreurs de localisation (Error Index) que les sujets SU. Cependant, les enfants Normo-entendants de 6 à 12 ans présentent des résultats moins bons que les adultes, reflète de l'immaturation de leur audition binaurale (**Figure 37**).



**Figure 37. Taux d'erreurs de localisation au test avec 13 HP**

Les ronds représentent les enfants SU ; les triangles, les enfants normo-entendants ; les carrés, les adultes. Les symboles noirs représentent les tests à 500Hz et les blancs, les tests à 3000Hz.

On observe que le taux d'erreurs des enfants sourds est 2 fois supérieur aux enfants normo-entendants, et 6 fois supérieur aux adultes

D'après Humes, 1980. *Horizontal Sound Localization Skills of Unilaterally Hearing-Impaired Children*. *Audiology* 19 (6): 508-18.

Pour mémoire, pour l'orientation verticale, le rôle de la forme du pavillon semble prépondérant : sa structure complexe crée deux voies acoustiques faisant naître deux signaux pour une même oreille. Un décalage de phase et des variations de spectre sonore dépendant de l'azimut vertical apparaissent alors. Ces décalages de phase et de spectre permettent l'orientation verticale<sup>31</sup>.

#### 4. Rôle de l'audition binaurale en milieu scolaire

L'audition binaurale est essentielle en milieu scolaire, que ce soit sur le plan de la localisation ou de l'audition dans le bruit.

Sur le plan de la localisation, la capacité de poursuite de l'instituteur participe à l'état de concentration de l'enfant. Un enfant qui ne saurait pas où se trouve l'instituteur est obligé de le rechercher et de se focaliser sur lui avant de pouvoir se concentrer. Ceci participe à la fatigabilité de ces enfants en classe et majore les troubles de la concentration.

Sur le plan de l'intelligibilité dans le bruit, une salle de classe rassemble toutes les sources de difficultés auditives. Par exemple, en Californie, le bruit ambiant moyen est de 60dB en moyenne en crèche, puis diminue progressivement d'une année scolaire à l'autre jusqu'à atteindre 50dB au collège <sup>103</sup>, alors que le niveau moyen recommandé devrait être inférieur à 50dB.

En s'intéressant à l'intelligibilité dans le bruit dans la situation d'une vraie salle de classe, Puglisi et al n'ont pu mettre en évidence l'effet de démasquage binaural qu'à proximité du professeur et si la salle présentait un temps de réverbération inférieur à 0,4s (seuils des recommandations).

Lorsque l'on s'intéresse aux salles de classes « adaptées » aux troubles de l'audition, le constat est identique<sup>104</sup>. Crandell a étudié le bruit et la réverbération des salles « adaptées ». Le bruit de fond moyen était supérieur à 50dB (la moyenne variant de 50,2dB à 74,4dB selon les conditions d'examen). Le temps de réverbération moyen dans ces mêmes salles était de 0,52s. Seules 28% (9 salles) étaient en deçà du temps de réverbération recommandé de 0,4s maximum. De plus, Bradley et Sato ont observé que même pour les normo-entendants, le SNR mesuré à +15dB était déjà trop élevé<sup>105</sup>.

Dans ces conditions acoustiques complexes, il est aisé d'appréhender les difficultés scolaires que peut rencontrer tout enfant qui présenterait un trouble de l'audition binaurale. Ces difficultés sont notamment retrouvées dans le cas particulier des enfants SU.

## Partie 2 : Prise en charge actuelle de la surdité unilatérale

Comme nous l'avons vu en introduction, la prise en charge de la surdité unilatérale a beaucoup évolué ces dernières années, passant d'une simple surveillance à un traitement actif des patients en difficultés. La complexité de la voie auditive rend compte du nombre de mécanismes potentiels pouvant conduire à cette surdité. Cependant, la prise en charge de ces patients peut être complexe et ne permet pas toujours une restitution complète de l'audition binaurale. En effet, la SU induit des modifications corticales (par plasticité cérébrale) plus ou moins définitives et importantes selon la profondeur, le type de la surdité et le retard de sa prise en charge. Celles-ci peuvent se traduire par un retard de langage ou scolaire, difficile à corriger une fois installé. Se pose alors la question d'une prise en charge systématique, avec le risque d'appareillage par excès d'enfants n'en ayant pas la nécessité.

### I) Epidémiologie de la surdité unilatérale

#### A. Définition de la surdité unilatérale

La SU correspond à la présence d'un seuil auditif anormal du côté sourd et d'un seuil normal du côté sain. Le Bureau International d'AudioPhonologie (BIAP) a défini en 1997 les seuils audiométriques définissant les surdités légères, moyennes, sévères, profondes et la cophose <sup>69</sup> (ANNEXE 2). Nous retiendrons donc le seuil audiométrique maximal de 20 dB pour l'oreille saine et un seuil au-delà de 20 dB pour l'oreille sourde.

Selon l'âge d'apparition sont définies les surdités pré-linguales, avant l'installation complète du langage oral (donc classiquement avant 5 ans) et les surdités post-linguales, après 5ans.

Enfin, selon la localisation de l'atteinte sur la voie auditive, les surdités peuvent être classiquement liées à deux mécanismes définissant trois types de surdités : surdité de transmission (ST), surdité de perception (SP) ou surdité mixte (SM) associant les deux mécanismes précédents. Ces différents types de surdités peuvent être identifiés par des profils audiométriques typiques résumés dans la **Figure 38**. Les audiométries tonale et vocale permettent souvent d'approcher cette catégorisation de la surdité, avant que le bilan étiologique ne soit réalisé.

Les ST sont liées à une altération du transfert sonore par la voie de conduction aérienne, la voie osseuse (donc l'oreille interne) étant respectée. L'audiogramme retrouvera un test en conduction osseuse (CO) normal et une conduction aérienne (CA) altérée. La différence entre ces deux conceptions est appelé « Rinne audiométrique ». Les surdités pseudo-

transmissionnelles (PseudoST) sont en réalité des atteintes de l'oreille interne qui se traduisent à l'audiométrie par un résultat faisant évoquer une ST. Il s'agit par exemple de la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur.

Les SP sont liées à une altération du signal neurologique en réponse au stimulus sonore. Les SP peuvent se subdiviser en différents sous-groupes selon la localisation de l'atteinte. Les SP classiques sont cochléaires et se traduisent par une CO altérée et une CA superposable. L'audiométrie vocale retrouve un seuil semblable à l'audiométrie tonale. Les SP par atteinte du nerf cochléaire peuvent se traduire par un aspect audiométrique classique de SP. En cas de Neuropathie auditive ou Dysynchronie auditive (NA/DA), un profil particulier peut cependant apparaître : une dissociation peut s'observer. Il s'agit d'une audiométrie tonale normale avec une audiométrie vocale dégradée. Ce profil peut être retrouvé aussi en cas d'atteinte centrale. Plus simplement, dans ces 2 derniers cas, le patient « entend mais ne comprend pas ».

Les SM associent des traits de ST (le Rinne audiométrique) avec des aspects de SP (la dégradation de la CO).

L'intérêt de ce typage des surdités est de pouvoir orienter le diagnostic étiologique, mais surtout le type de réhabilitation.

Type selon l'audiogramme	Surdité de Transmission (ST)		Surdité mixte (SM) CO anormale CA anormale Rinne Vocale concordante	Surdité de Perception (SP)		
	CO normale CA anormale Rinne Vocale concordante			SP classiques CO et CA anormale Absence de Rinne Vocale concordante	SP Neurologiques CO et CA normales Vocale dissociée	
Type selon la physiopathologie	Transmission	Pseudo transmission	Transmission et Perception	SP Cochléaire	Neuropathie auditive et Dysynchronie auditive NA/DA	Centrale
Localisation de l'atteinte	• OE • OM	• Déhiscence CSC Sup • 3e fenêtre	• Atteinte OM et OI	• Cochléaire	• Nerf auditif • Synapse CCI/nerf	• Cortex cérébral • Tronc cérébral

**Figure 38 : Les différents types de surdités**

CO : Courbe osseuse, teste l'oreille interne et la voie neurologique

CA : Courbe aérienne, teste l'oreille externe et l'oreille moyenne en plus des structures de la CO

La physiopathologie peut parfois conduire à des audiométries inhabituelles. C'est le cas des surdités pseudo-transmissionnelles, pour lesquelles la conduction osseuse peut être normale, bien qu'il s'agisse d'une surdité de perception sur le plan physiologique. De même, les NA/DA peuvent avoir un tableau typique de SP, ou bien avoir une audiométrie tonale normale avec une vocale altérée (dissociée)

## B. Prévalence et dépistage néonatal de la surdité unilatérale

### Points clés :

- La SU est une pathologie fréquente à la naissance (0,045-3,4%) dont la prévalence double à l'adolescence (0,5-3,4%)
- Les SU congénitales (génétiques, infectieuses, etc) représentent 45% des SU dépistées
- Les étiologies les plus fréquentes sont :
  - Malformatives : anomalie du nerf cochléaire,
  - Infectieuses : le CMV,
  - 15 à 30% restent sans cause retrouvée.

La surdité unilatérale (SU) est une pathologie fréquente qui touche (selon les définitions utilisées) 0,5 à 6,3% des enfants tout âge confondu<sup>27,51,106,107</sup>, formes congénitales et secondaires incluses. A l'adolescence, la SU est 2 à 3 fois plus fréquente que la surdité bilatérale et son incidence est en augmentation, en particulier pour les formes acquises<sup>108</sup>. De plus, il est estimé que 10% environ des SU évoluent vers une forme bilatérale<sup>109-111</sup>.

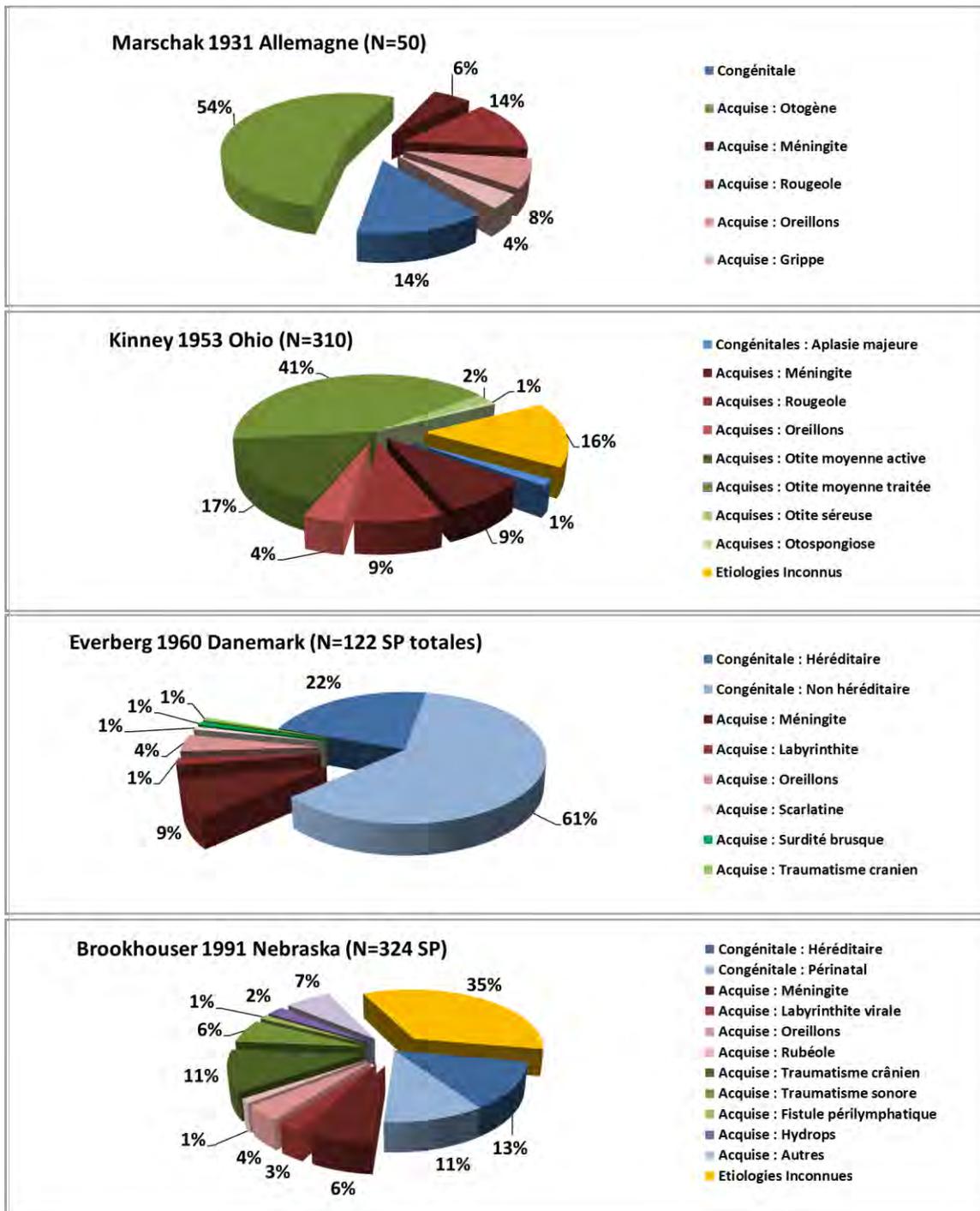
Avant l'avènement du Dépistage Néonatal Systématique de la Surdité (DNSS), le diagnostic de SU était souvent réalisé entre 5 et 8 ans, lors du dépistage scolaire systématique<sup>18</sup>. Le DNSS a révolutionné le diagnostic des SU congénitales. Le dépistage retrouve 0,045 à 3,4% d'enfants atteints de SU à la naissance<sup>24-26</sup>. Ces résultats reflètent cependant le défaut de sensibilité du DNSS pour les SU, lié notamment aux formes secondaires. Une étude de 2013 menée dans l'Ohio a montré que seulement 26% des SU était détectées à la naissance et que l'âge diagnostic moyen restait de 5,6 ans<sup>111</sup> dans cet état. De même, quelles qu'en soient les causes, on estime que 45% des SU sont congénitales<sup>112</sup>, donc 55% sont post-natales.

Au sein de l'ex-région Midi-Pyrénées, cette procédure conduit au diagnostic de SU chez 0,07% des enfants dépistés à la naissance. Ceci représente 22,5% de l'ensemble des anomalies retrouvées au dépistage.

### C. Etiologies

Les étiologies des surdités unilatérales sont proches de celles des surdités bilatérales. Cependant, leurs proportions sont différentes, notamment pour les causes génétiques. De même, les étiologies évoluent selon les époques, grâce à l'évolution des techniques diagnostiques (de nouvelles étiologies sont découvertes depuis l'avènement du DNSS), mais aussi grâce aux moyens de prévention mis en œuvre. En particuliers, les vaccins de la Rougeole, des Oreillons et de la Rubéole ont fortement réduit ces étiologies dans les pays développés où ces vaccins sont pratiqués<sup>113</sup>. A l'inverse, au Japon, pays développé où le vaccin est optionnel et peu utilisé, le taux de surdité par les oreillons reste élevé (compris entre 6,2% et 26,2% des étiologies<sup>114</sup>). Ceci peut expliquer les disparités d'incidence et de prévalence retrouvées dans la littérature et souligne l'importance des campagnes de vaccinations.

La **Figure 39** reprend les données de la littérature sur les surdités unilatérales selon leurs types, les époques et les lieux<sup>18,106,112,114-117</sup>. On notera que l'étude de Ghogomu et al a pour intérêt de comparer les données avant instauration du DNSS et après DNSS. En 2015, Vila et Lieu ont porté leur attention sur les SU et les surdités asymétriques (SA) dans une revue de la littérature<sup>118</sup>. La **Figure 40** présente la répartition des différentes étiologies selon Lieu et al. A titre de comparaison, les données épidémiologiques des SU de l'adulte sont fournies en ANNEXE 3.



**Figure 39A. Proportions des différentes étiologies des surdités unilatérales selon les auteurs et les régions du monde.**

**Secteurs bleus :** Causes congénitales non infectieuses

**Secteurs rouges :** Causes infectieuses congénitales ou non

**Secteurs verts :** Causes acquises non infectieuses

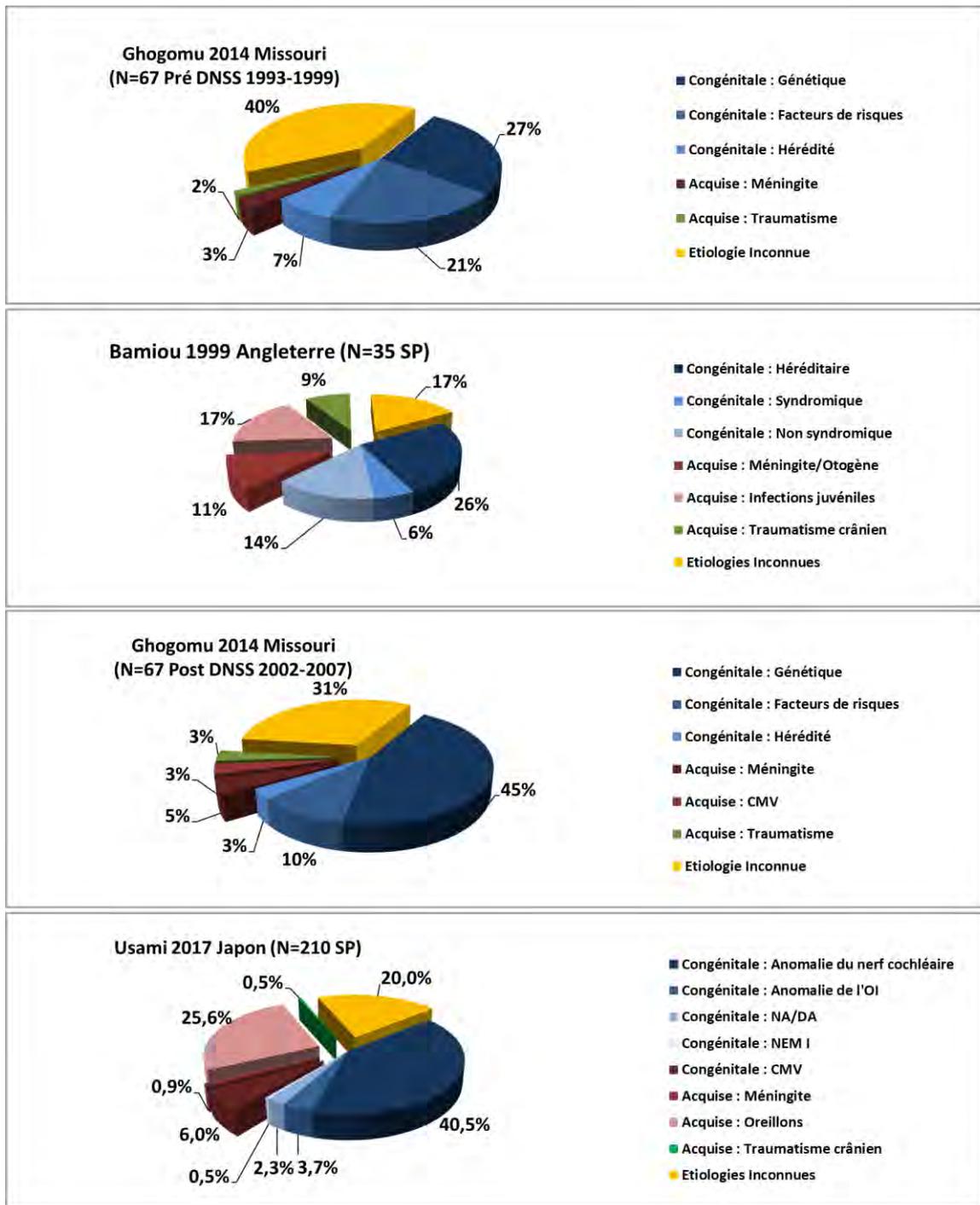
**Secteurs violets :** Autres causes

**Secteurs jaunes :** Causes inconnues

**SP :** Surdités de perceptions

La disparité selon les époques et les régions est flagrante. Outre les considérations géographiques et temporelles, la différence de critères d'inclusion est aussi responsable de cette disparité.

D'après Marschak 1931<sup>115</sup>, Kinney 1953<sup>116</sup>, Everberg 1960<sup>106</sup>, Brookhouser 1991<sup>18</sup>



**Figure 39B. Proportions des différentes étiologies des surdités unilatérales selon les auteurs et les régions du monde.**

**Secteurs bleus** : Causes congénitales non infectieuses

**Secteurs rouges** : Causes infectieuses congénitales ou non

**Secteurs verts** : Causes acquises non infectieuses

**Secteurs violets** : Autres causes

**Secteurs jaunes** : Causes inconnues

**SP** : Surdités de perceptions

La disparité selon les époques et les régions est flagrante. Outre les considérations géographiques et temporelles, la différence de critères d'inclusion est aussi responsable de cette disparité.

D'après Bamiou 1999<sup>117</sup>, Ghogomu 2014<sup>112</sup> et Usami 2017<sup>114</sup>

Etiologies des surdités unilatérales et asymétriques	Prévalence (SU+SA) (%)	Références
Inconnues/Pas de facteurs de risques	31-54	Declau et al <sup>109</sup> 2008 ; Ghogomu et al <sup>112</sup> 2014
<b>Congénitales</b>	45	Ghogomu et al 2014
Anomalie du nerf cochléaire	26-50	Clemmens et al <sup>119</sup> 2013 ; Nakano et al <sup>120</sup> 2013
Retard de développement	21	Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Prématurité	20	Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Faible poids de naissance	6-20	Declau et al <sup>109</sup> 2008 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Hérédité	3-11	Declau <sup>109</sup> et al <sup>109</sup> 2008 ; Ghogomu et al <sup>112</sup> 2014
Hyperbilirubinémie	5-11	Declau et al <sup>109</sup> 2008 ; Friedman et al <sup>121</sup> 2013 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Infection intra utérine	3-7	Declau et al <sup>109</sup> 2008 ; Friedman et al <sup>121</sup> 2013 ; Ghogomu et al <sup>112</sup> 2014
Anomalies cranio-faciales	5	Declau et al <sup>109</sup> 2008
Surdités syndromiques	4	Declau et al <sup>109</sup> 2008
Score d'Appgar faible	2	Declau et al <sup>109</sup> 2008
<b>Causes acquises</b>		
Ototoxicité (chimiothérapie/antibiotiques)	3-21	Declau et al <sup>109</sup> 2008 ; Friedman et al <sup>121</sup> 2013 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Séjour prolongé en SIN	14-20	Friedman et al <sup>121</sup> 2013 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Ventilation mécanique	4-17	Declau et al <sup>109</sup> 2008 ; Friedman et al <sup>121</sup> 2013 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Infectieuses : Méningite	3-5	Ghogomu et al <sup>112</sup> 2014 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013
Traumatisme crânien	3-4	Ghogomu et al <sup>112</sup> 2014 ; Haffey et al <sup>111</sup> 2013

**Figure 40. Prévalence des différentes étiologies des surdités unilatérales (SU) et asymétriques(SA)**

La principale étiologie est l'aplasie du nerf cochléaire et l'étiologie n'est pas connue pour une proportion identique d'enfants

SIN : Soins intensifs de Néonatalogie

D'après Vila et al 2015. *Asymmetric and Unilateral Hearing Loss in Children*. Cell Tissue Res 361 (1): 271–78.

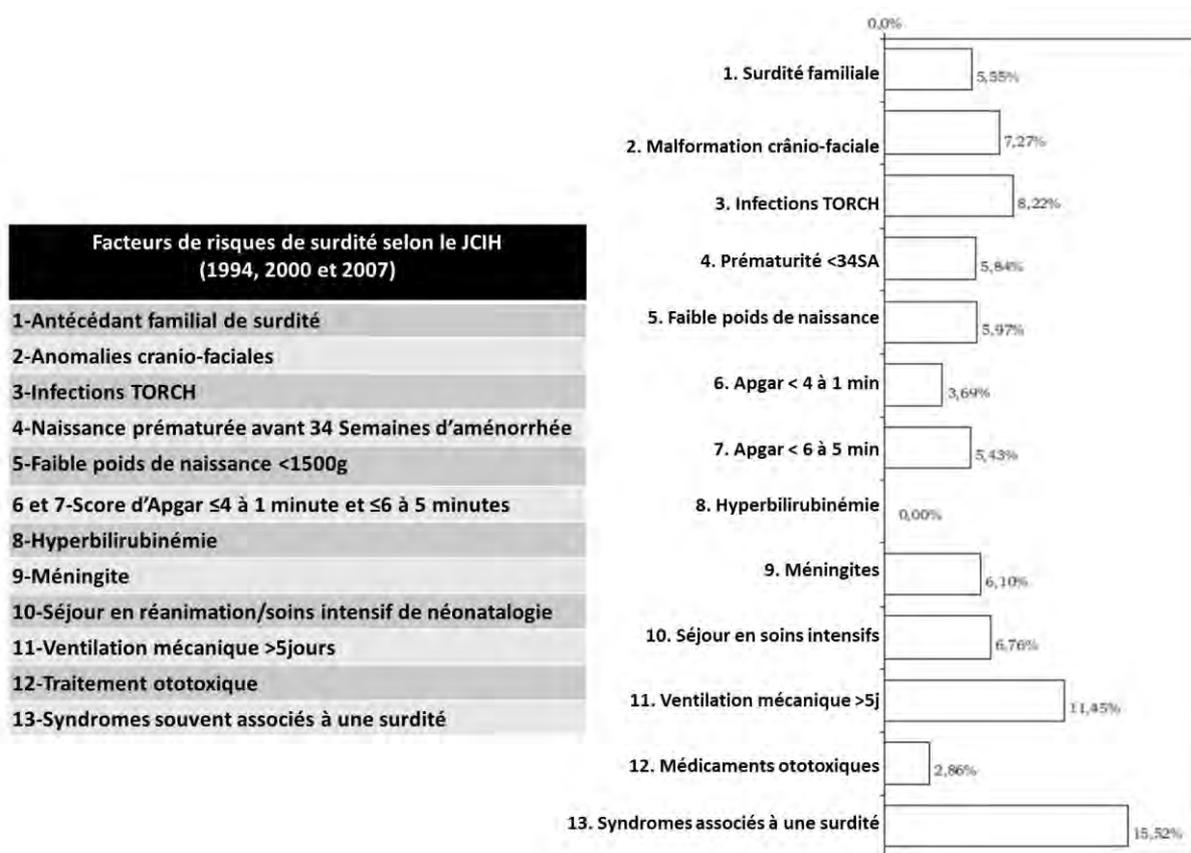
Comme le montre la **Figure 39**, les données de la littérature sont très disparates en termes de proportions des étiologies. Ceci est lié aux différences géographiques (comme l'exemple du Japon avec le vaccin des oreillons), mais aussi selon les populations étudiées : les études plus récentes ne tiennent pas compte des surdités de transmission, Everberg en 1960 ne s'était intéressé qu'aux seules cophoses, les surdités acquises post-linguales ne sont pas toujours prises en compte, etc... Cependant il est possible d'en retenir quelques tendances :

- La cause la plus fréquente des SP congénitales est **l'anomalie du nerf cochléaire**, qui représenterait 40% des SU à la naissance,
- Les surdités **congénitales génétiques** (syndromiques ou non) représenteraient environ 30 à 50% des étiologies chez l'enfant,
- Les **étiologies infectieuses** représentent toujours 20 à 30% des étiologies : les causes comme la Rougeole, la Rubéole et les Oreillons sont en diminution grâce aux campagnes vaccinales, mais cette diminution est probablement compensée par l'émergence des diagnostics d'infection à CMV (qui faisait partie des diagnostics inconnus)
- Aucune cause n'est retrouvée dans 15 à 30% des cas.

Il serait illusoire de tendre à l'exhaustivité tant les étiologies sont nombreuses. Après avoir rappelé les facteurs de risque de surdit , nous nous arrêterons donc sur les  tiologies les plus fr quentes.

### 1. Facteurs de risques de surdit 

Les facteurs de risque de la surdit  sont communs aux formes bilat rales et unilat rales. Le Joint Committee On Infant Hearing a statu  en 1994, 2000 et 2007<sup>122-124</sup> sur l'ensemble de ces facteurs de risque. Leurs fr quences respectives selon Bielecki et al<sup>125</sup> sont r pertori s dans la **Figure 41**.



**Figure 41. Facteurs de risque de surdit  n onatale et fr quences de SP associ es selon le facteur de risque**

Parmi 5282 nouveaux n s avec un d pistage anormal, les syndromes (15%) et la ventilation m canique plus de 5 jours (11%) ont le plus haut taux surdit  de perception, uni ou bilat rale.

D'apr s Bielecki, 2011: '*Risk Factors Associated with Hearing Loss in Infants: An Analysis of 5282 Referred Neonates*'. Int. J. Pediatr. Otorhi. 75 (7): 925-30.

## 2. Etiologies congénitales génétiques non syndromiques

Afin de traiter des surdités génétiques non syndromiques, il est nécessaire de rappeler les modalités d'appellations des surdités. Avant la découverte du gène en cause, le nom de ses surdités se composait de différents caractères, permettant de nommer le locus génétique en cause, avant l'identification du gène lui-même. Ainsi « DFN » qualifie une surdité non syndromique. La lettre suivante définit le mode de transmission : « A » pour autosomique dominant ; « B » pour autosomique récessif ; enfin, une absence de lettre pour tout autre mécanisme de transmission (par exemple lié à l'X ou d'origine mitochondriale). Après cette lettre, on retrouve un chiffre correspondant à l'ordre de découverte du locus. Par exemple, DFNB1 est la première surdité génétique autosomique récessive dont le locus a été découvert.

Dans la littérature portant sur les surdités bilatérales, les surdités génétiques non syndromiques représentent 70% des étiologies des surdités congénitales. Les mutations de GJB2 (gène de la connexine 26) rendent compte de plus de 50% des cas<sup>126</sup>.

Dans les cas de surdités unilatérales, l'étiologie génétique semble beaucoup moins fréquente (cf **Figure 39** et **Figure 40**) et la répartition des différents gènes est différente.

Devant le caractère moins fréquent des mutations génétiques dans les SU, la conférence de consensus de l'IPOG (International Pediatric Otorhinolaryngology Group)<sup>127</sup> invite à ne pas réaliser d'emblée de bilan génétique à titre systématique chez les enfants non syndromique, à l'inverse des surdités bilatérales. Dans les faits, les mutations des gènes responsables de surdités bilatérales sont moins souvent retrouvées en cas de surdité unilatérale.

Dodson et al en 2011 ont recherché des mutations génétiques au sein d'une population de sujets SU héréditaires, à partir d'une base de données américaine sur les surdités héréditaires<sup>51</sup>. Trente-quatre sujets présentaient une SU, âgés de 2 mois à 36 ans lors de l'inclusion. L'âge moyen d'apparition des symptômes était de 7 ans (sans précision sur l'étendue des résultats). Dix gènes connus pour leur relation avec les surdités congénitales bilatérales ont été séquencés chez ces patients. Une mutation a pu être retrouvée chez 12 sujets (31%), mais seulement 2 semblent pathologiques selon les auteurs. La **Figure 42** reprend les caractéristiques cliniques, radiologiques et génétiques de ces sujets. Il est à noter qu'aucun gène spécifique de la surdité unilatérale n'a pu être mis en évidence à ce jour.

Sujet	Perte auditive	Résultats d'imagerie	Histoire familiale	Mutations retrouvées
1	D profonde (congénitale) Après inclusion, a développé une SP G légère à 31 ans	LAV bilatéral	Pas de surdité	<b>1 - TECTA homozygote p. Ala 932 Val</b> 2 - TECTA c. 2805 C>T
2	G brusque profonde	LAV G>D	Surdité	GJB3 c. 266 C>T
3	G profonde	N/A	Surdité, WSI	GJB2 p. V271/wt
4	D profonde brutale à 7 ans	Normal	Surdité, aussi SU brusque	GJB2 p.M34T/wt
5	G profonde	N/A	Pas de surdité	1 - GJB3 p. Val200Ile/wt 2 - COCH g. -74 to exon 7b
6	G moyenne type SP	N/A	Inconnu	GJB3 c. 266C>T
7	G moyenne à sévère SP	Normal	Pas de surdité	GJB2 p. M34T/wt
8	D moyenne SP	N/A	Pas de surdité	1 - GJB3 p. Val 200Ile/wt 2 - COCH g. -74 to exon 7b 3 - COCH g. -713 del AAGTA to exon 12E
9	G profonde	LAV G	Surdité	<b>1 - COCH p. Pro89His/wt</b> 2 - GJB3 x. 159G>A
10	D profonde	N/A	Surdité	GJB3 p. Arg32Trp/wt
11	G moyenne à profonde SP	Normal	Pas de surdité	GJB3 c. 119 C>T
12	G profonde	Normal	Pas de surdité	COCH g. -74 to exon 7b

**Figure 42. Variants génétiques retrouvés au sein d'une cohorte de 34 patients inscrits dans un registre des surdités familiales**

En gras sont représentées les nouvelles mutations suspectes d'être pathologiques par Dodson et al.

p. : Formation d'une protéine de substitution

c. : Absence de protéine de substitution

g. : Mutation en dehors des exons codants

N/A : Données non disponible dans le registre

WSI : Syndrome de Waardenburg type 1

D'après Dodson 2012. *Etiology of Unilateral Hearing Loss in a National Hereditary Deafness Repository*. Am. J. Otolaryng 33 (5): 590–94.

Nous porterons notre attention sur les 4 gènes retrouvés par Dodson car aucune autre étude de cohorte ne porte sur le sujet spécifique des SU.

#### **a. Mutation des gènes des Connexines GJB2 (DFNB1) et GJB3 (DFNA2)**

Les gènes GJB2 et GJB3 codent respectivement les Connexines 26 et 31. Leurs mutations sont sources de surdités autosomiques récessives (DFNB1) et dominantes (DFNA2).

Comme nous l'avons abordé dans la première partie (cf p38), les Connexines sont des protéines des gaps jonctions de la strie vasculaire et du pôle basal des cellules de soutien de l'organe spiral. Elles ont pour rôle de maintenir un gradient potassique positif dans l'endolymphe (Figure 43). Ce gradient potassique est créé par plusieurs canaux de transport du K<sup>+</sup> (NKCC1, Na-K-2Cl)<sup>49</sup>. L'élévation du K<sup>+</sup> dans l'endolymphe est nécessaire à la dépolarisation de la CCI et le potentiel électrique est tamponné par les Connexines. En cas de mutation non fonctionnelle de ces protéines, le défaut de K<sup>+</sup> endolympatique empêche l'entrée de K<sup>+</sup> dans la CCI en cas d'infléchissement des stéréocils. Il n'y a donc ni

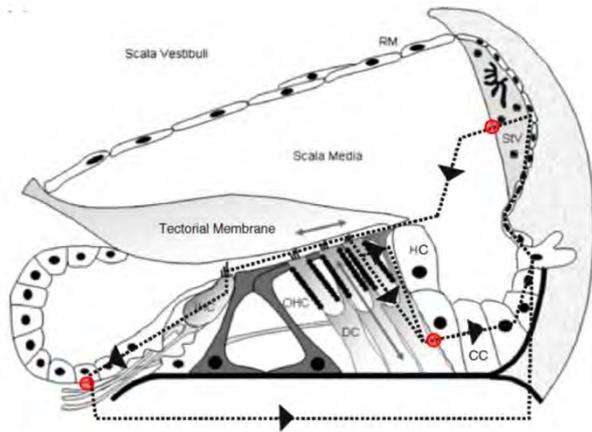
dépolarisation, ni mécano-transduction vers le ganglion spiral. Ces mutations sont donc responsables d'une surdité de perception.

**Figure 43. Cycle du K<sup>+</sup> au sein de l'organe spiral.**

Les points rouges indiquent les positions des molécules de Connexines au niveau de la strie vasculaire (SV) et du pôle basal de l'organe spiral.

La connexine permet le maintien du gradient du K<sup>+</sup> dans le liquide endolympatique au niveau de la SV et des cellules de soutien de l'organe spiral. Le K<sup>+</sup> ne peut entrer dans les cellules ciliées qu'en cas d'infléchissement ciliaire, créant un gradient potassique au repos. Un défaut de la connexine va en revanche empêcher la formation de ce gradient.

D'après Mistrik, 2010. *Reduced Electromotility of Outer Hair Cells Associated with Connexin-Related Forms of Deafness: An In Silico Study of a Cochlear Network Mechanism.* JARO 11(4): 559–71



Dans l'étude de Dodson, des mutations de ces gènes avec substitutions protéiques (potentiellement pathogènes) étaient retrouvées à l'état hétérozygote chez 18% des patients SU héréditaires (9% pour GJB2 et 9% pour GJB3). Cependant, ces mutations hétérozygotes n'étaient pas pathologiques selon les auteurs. On notera que l'étude de Dodson n'a pas permis de retrouver de mutation de GJB6 (Connexine 30), autre gène fréquemment concerné dans les surdités bilatérales.

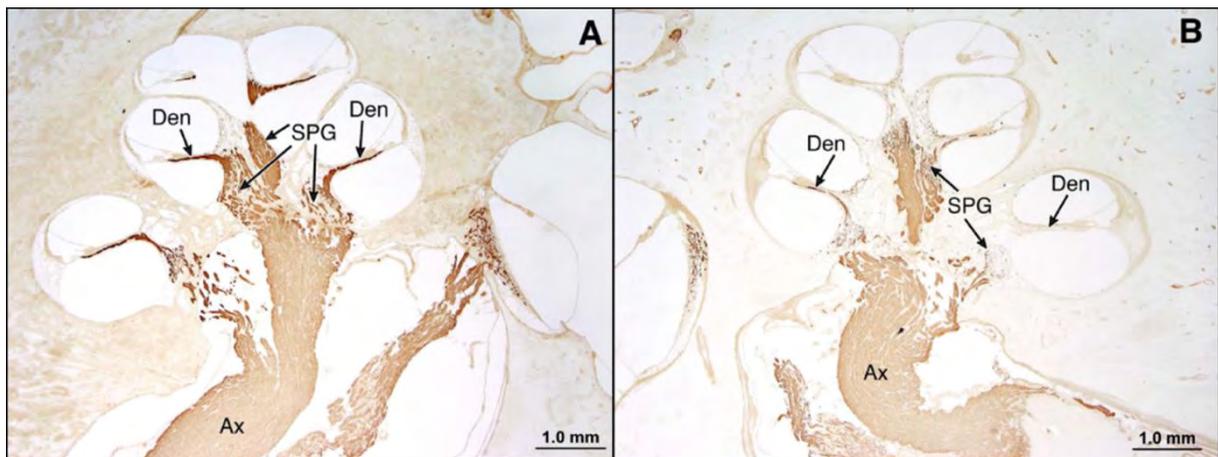
De leur côté, Ghogomu et al n'ont mis en évidence que 2 mutations parmi 67 patients SU issus du DNSS. Ces 2 mutations concernaient les gènes GJB2/GJB6, sans préciser quel gène était modifié dans chaque cas. Le seul autre gène analysé était SLC24A6 (responsable du syndrome de Pendred et de larges aqueducs du vestibule, fréquent dans les surdités bilatérales, cf p91), sans anomalie retrouvée.

***b. Mutation du gène COCH (DFNA9)***

Les mutations du gène COCH sont responsables de surdités génétiques autosomiques dominantes (DFNA9). Sa fréquence dans les SU est à l'heure actuelle non connue. Dodson et al le décrivent chez 2 patients (5,9% de la cohorte)<sup>51</sup>.

Le gène COCH code pour la Cochline, qui représente 70% des protéines de l'oreille interne<sup>128</sup>. Sa fonction est mal connue à l'heure actuelle, mais cette protéine normalement abondante dans la matrice extracellulaire (MEC) aurait une fonction immunitaire<sup>129,130</sup>.

Sur le plan histopathologique, sa mutation entraîne son accumulation au sein du ligament spiral et du limbe spiral de la cochlée, ainsi que dans le stroma de l'épithélium sensitif vestibulaire<sup>131</sup>. Bae et al ont mis en évidence que l'accumulation de la protéine mutée s'accompagnait aussi de dépôts de la protéine sauvage au sein du réticulum endoplasmique. En effet, la protéine mutée altère le transport intracellulaire jusqu'à l'appareil de Golgi, donc la sécrétion de la Cochline (mutée ou non) dans la MEC. La formation d'agrégats de Cochline s'accompagne de destructions cellulaires au sein de l'oreille interne<sup>131</sup>. Comme l'illustre la **Figure 44**, ceci provoque la dégénérescence des dendrites des neurones du ganglion spiral (et vestibulaire)<sup>132</sup>.



**Figure 44. Visualisation de la destruction des dendrites du nerf cochléaire dans les mutations de COCH (B) par rapport à un sujet sain (A)**

Coupes de cochlées humaines marquées par immuno-histo-chimie avec anticorps anti-MPZ (Myelin Protein Zero). La protéine MPZ est spécifique de la myéline. En cas de mutation de COCH, on observe une raréfaction de la myéline et donc des dendrites au niveau du ganglion spiral et du modiolus.

Den : dendrite

SPG : Ganglion spiral

D'après Burgess 2016. Histopathology of the Human Inner Ear in the p.L114P COCH Mutation (DFNA9). *Audiol Neurotol* 21 (2): 88–97.

Selon les mutations, le tableau clinique s'accompagne d'une surdité neurosensorielle progressive qui peut s'accompagner d'une atteinte vestibulaire qui peut être au premier

plan<sup>133</sup>. Classiquement, la symptomatologie des mutations de COCH est d'apparition tardive, entre 20 et 60 ans pour les plus tardives<sup>126</sup>.

Le rôle pathogène chez l'enfant reste cependant difficile à préciser. Bien que Dodson et al décrivent une apparition de la surdité à l'âge de 7 ans en moyenne chez l'ensemble de leurs patients, l'âge d'apparition de la symptomatologie n'est pas décrit spécifiquement pour les deux patients présentant des anomalies de COCH<sup>51</sup>. Quelques cas de mutation de COCH ont été décrits chez l'enfant dans la littérature. C'est le cas par exemple du cas clinique de Montava et al chez un enfant de 3 ans. Cependant, là aussi les auteurs mettent en doute le rôle pathogène de cette mutation.

### c. Mutation du gène *TECTA* (*DFNA8*; *DFNA12*; *DFNB21*)

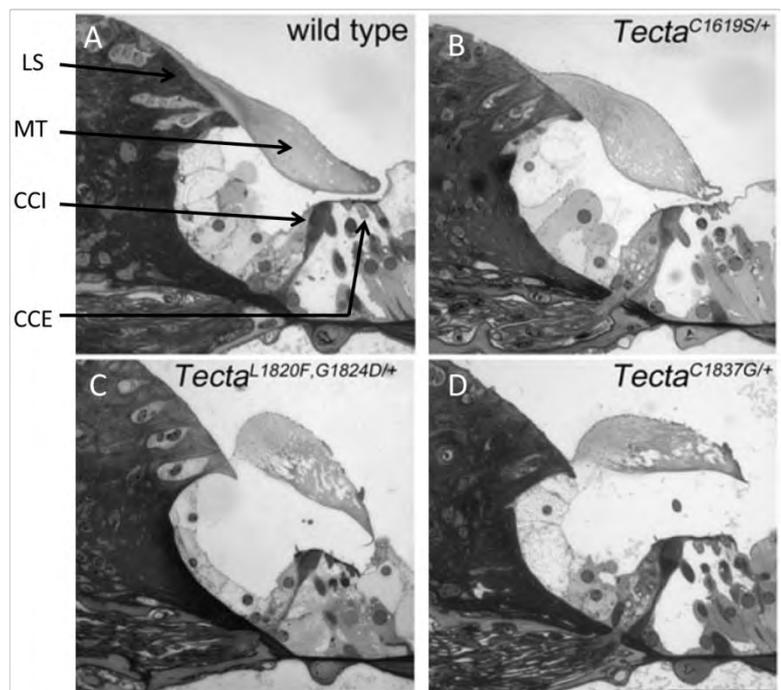
Le gène *TECTA* est responsable de surdités autosomiques dominantes (*DFNA8* et *DFNA12*) mais aussi récessives (*DFNB21*). Sa fréquence dans les SU est à l'heure actuelle non connue. Dodson et al n'ont observé qu'un seul cas de mutation de *TECTA* dans leur cohorte (3% de leur population)<sup>51</sup>, vraisemblablement pathogène.

Le gène *TECTA* code pour la protéine  $\alpha$ -Tectorin, protéine non collagénique de la Membrana Tectoria<sup>134,135</sup>. Sa mutation altère donc la structure de la Membrana Tectoria avec détachement de celle-ci de l'Organe de Corti (**Figure 45**). Ceci induit l'altération auditive de façon plus ou moins sévère selon la position de la mutation.

**Figure 45. Aspects histopathologiques de l'organe spiral dans les mutations de *TECTA* chez la souris**

**A :** Souris avec gène sauvage (contrôle)  
**B C et D :** Souris avec différentes mutations de *TECTA*. Les atteintes dépendent de la mutation, pouvant aller de la simple perte d'architecture de la membrana tectoria (B) à la séparation complète de la MT des CCI et CCE (D)  
 LS : Limbe spiral  
 MT : Membrana tectoria  
 CCI : Cellules Ciliées Internes  
 CCE : Cellules Ciliées Externes

D'après Legan 2014. *Three Deaf Mice: Mouse Models for TECTA-Based Human Hereditary Deafness Reveal Domain-Specific Structural Phenotypes in the Tectorial Membrane*. Hum Mol Genet 23 (10): 2551–68



Le profil clinique typique des mutations de TECTA est une SP congénitale bilatérale moyenne à sévère sur les fréquences moyennes ou hautes selon la mutation, avec un caractère évolutif variable <sup>135</sup>.

Sur le plan thérapeutique, le respect de l'épithélium neurosensoriel et de la voie neurologique explique les bons résultats obtenus avec les systèmes auditifs en conduction osseuse (Vibrant Sound Bridge et BAHA)<sup>135</sup>.

Dans le cadre des SU chez l'enfant, Dodson décrit un sujet atteint de SU avec une mutation de TECTA homozygote. L'âge de début de cette surdité n'est, là non plus, pas précisé. Il est intéressant de noter qu'un Large Aqueduc du Vestibule (LAV) bilatéral a été retrouvé chez ce patient, sans mutation de SLC26A4 ou de FOXI1 (gènes fréquemment mutés dans les LAV). L'association du LAV avec la mutation de TECTA est inhabituelle dans la littérature. Par ailleurs, Dodson stipule que ce patient a présenté une bilatéralisation secondaire de sa surdité, ce qui peut être retrouvé en cas de mutation de TECTA mais aussi en cas de LAV. Le rôle respectif de la mutation de TECTA et du LAV sur la surdité peut donc être discuté dans ce cas.

### **3. Etiologies congénitales malformatives syndromiques**

#### ***a. Anomalies crânio-faciales***

Aucune étude rétrospective récente sur les SU ne s'est intéressée spécifiquement aux causes transmissionnelles des surdités unilatérales. Declau et al ont en revanche étudié les étiologies des résultats anormaux unilatéraux et bilatéraux du DNSS. Il apparaît que 5% (6/116) de ces enfants présentent des anomalies crânio-faciales<sup>109</sup>, sans précision sur le caractère uni ou bilatéral.

##### ***o Atrésies de l'oreille isolées***

L'aplasie de l'oreille est un défaut de développement embryonnaire de l'OE et de l'OM. Cette atteinte est plus ou moins sévère selon les cas. L'aplasie majeure correspond à une atteinte des deux compartiments (OE+OM) et les aplasies mineures correspondent à l'atteinte exclusive de l'OM.

L'atrésie de l'oreille toucherait 1 à 2 enfants sur 20 000<sup>136</sup>. Il est estimé que la forme unilatérale est 3 à 5 fois plus fréquente que la forme bilatérale<sup>137</sup>.

Le tableau clinique est double : esthétique en fonction de l'atteinte du pavillon, mais aussi fonctionnel avec une surdité de transmission plus ou moins profonde.

- *Atrésie majeure de l'oreille*

Dans les atrésies majeures, l'atteinte touche l'OE et l'OM (**Figure 46**). Selon l'étude de Declau et al, 3,4% des enfants avec un résultat anormal au DNSS présentent une atrésie de l'oreille externe<sup>109</sup> (uni et/ou bilatérale).

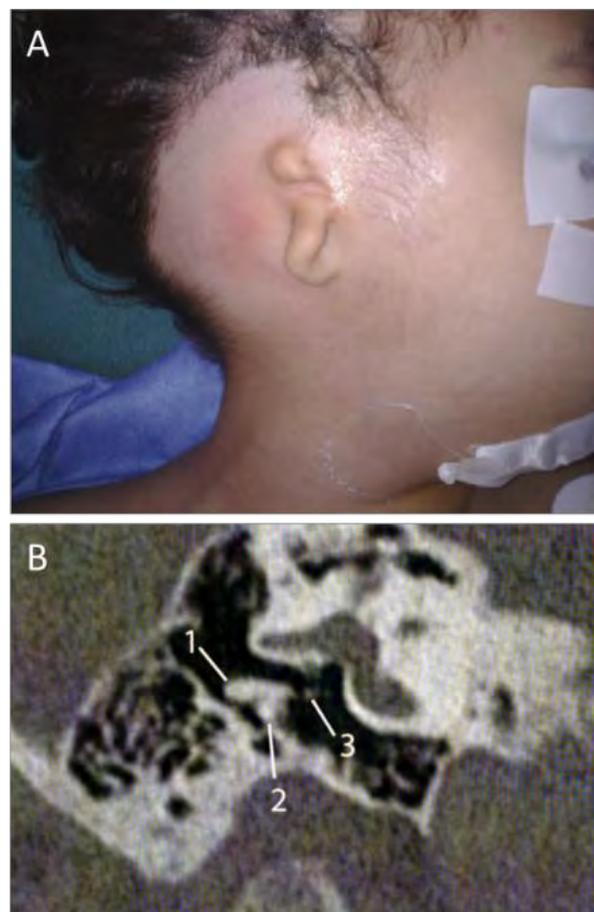
**Figure 46. Exemple d'atrésie de MAE avec microtie**

**A. Examen clinique typique : absence de MAE et microtie**

**B. Aspect scannographique en coupe coronale du rocher : absence de tympanal et fixation du marteau(2), avec aspect grêle de la longue apophyse (3) de l'enclume (1)**

**A. D'après Abdel-Aziz, Mosaad. 2013. *Congenital Aural Atresia*. J Craniofac Surg 24 (4): e418-422.**

**B. D'après Veillon 2014. *Malformation de l'oreille*. In "Imagerie de l'oreille et de l'os Temporal – Pédiatrie »**



Compte tenu de l'atteinte du pavillon, le problème est double : fonctionnel, mais aussi esthétique. Le problème esthétique est essentiel et peut parfois occulter le trouble auditif du point de vue des patients.

Sur le plan fonctionnel, le défaut complet de développement du CAE se traduit par une ST d'environ 60-70dB.

- *Atrésie mineure de l'oreille*

Dans les atrésies mineures, l'anomalie touche exclusivement l'OM. Chaque osselet peut être atteint, avec une surdité de transmission variant ainsi de légère à sévère<sup>138</sup>. Les malformations sont nombreuses (de l'absence complète à la dysplasie légère en passant par la duplication etc...) et peuvent concerner plusieurs osselets (fusion, aplasie, etc...). Selon Veillon, elles concernent majoritairement le stapes (62%) par rapport au malleus (37,5%) et à l'incus (39%). Ces malformations sont associées à une atteinte de l'OI dans 42% des cas. Il conviendra donc de rechercher cette atteinte<sup>40</sup>.

Une malformation congénitale particulière est la fixation congénitale du stapes.<sup>139</sup> Il s'agit d'un défaut de formation du ligament annulaire de la platine de l'étrier, créant une fixation de celui-ci dans la fenêtre ovale (**Figure 47**). Son tableau clinique s'apparente à l'otospongiose (ST à tympan normal), sans foyer otospongieux au scanner. Son traitement passe soit par l'appareillage ou la stapédotomie chirurgicale. Elle nécessite cependant d'éliminer une maladie de Lobstein (Osteogenesis Imperfecta - voir plus loin).

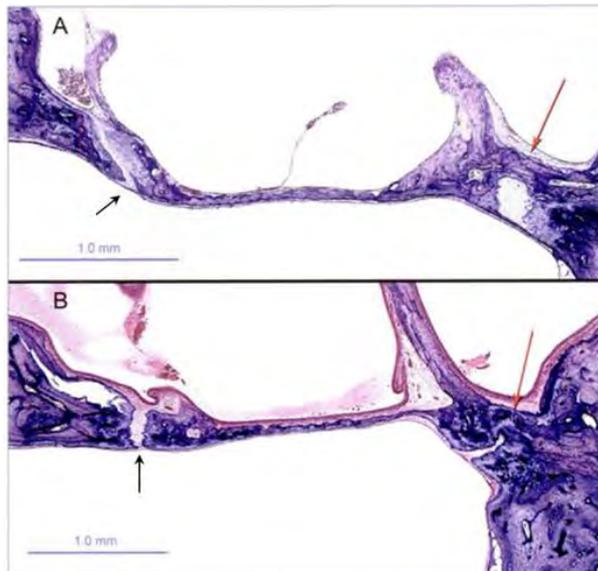
**Figure 47. Fixation congénital du stapes**

Coupes histologiques de la fenêtre vestibulaire, centrées sur la platine du stapes.

Les flèches rouges montrent la persistance d'un pont osseux au niveau du ligament annulaire du stapes, entre la partie antérieure de la platine du stapes.

Les flèches noires présentent l'aspect normal du ligament annulaire du stapes en postérieur

D'après Merchant, 2010. Schuknecht's Pathology of the Ear. 3e édition. McGraw-Hill Medical.



○ *Atrésies syndromiques :*

Certaines atrésies de l'oreille s'intègrent dans des formes syndromiques qu'il convient de rechercher. En effet, les malformations de la chaîne ossiculaire sont syndromiques dans 20% des cas<sup>140</sup>. Elles peuvent s'accompagner de complications rénales, cardiaques ou ophtalmologiques. De nombreux syndromes existent mais la plupart affectent l'enfant de manière bilatérale. Nous nous pencherons sur les syndromes à expressions unilatérales, en particulier les MCF et le syndrome BOR.

• *Les Microsomies Cranio-Faciales (MCF)*<sup>141</sup>

Les MCF regroupent un ensemble de spectres malformatifs cliniques. Leur gravité vient des atteintes extra-faciales qui peuvent être associées.

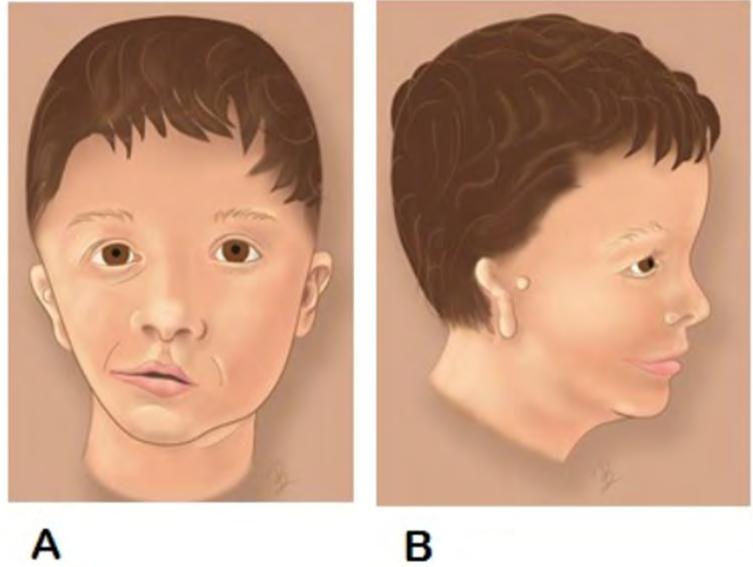
Le tableau clinique peut retrouver des atteintes asymétriques<sup>141</sup>:

- **Faciales** : hypoplasie d'une hémiface ± des 2 côtés mais asymétriques (**Figure 48**),
- **Oculaires** : dermoïde épibulbaire, microphthalmie, colobome,
- **Auriculaires** : atrésie du CAE, anotie, microtie, enchondrome prétragien, atteintes ossiculaires,
- **Vertébrales** : hémivertèbre, malformations et fusions vertébrales,
- **Mandibulaires** : micrognathie (défaut de croissance du ramus), troubles dentaires,
- **Rénales** : Rein unique, duplication urétérale, hydronéphrose,
- **Nerfs crâniens** : paralysie faciale, nerfs oculomoteurs, nerf cochléaire,
- **Cardiaques** : Tétralogie de Fallot, anomalie de l'arche aortique, transposition des gros vaisseaux,
- **Membres** : atteintes du rayon ulnaire ou radial,
- **Neurologiques** : microcéphalie, holoprosencéphalie, encéphalocèle, etc...

**Figure 48. Aspects cliniques typiques de Microsomie Cranio-Faciale droite de face (A) et de profil (B).**

On retrouve cliniquement une microtie, un enchodrome pré-auriculaire, une macrostomie, une hypoplasie mandibulaire et un défaut des tissus mous en regard.

D'après Heike 1993. *Craniofacial Microsomia Overview*. In GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington.  
Dessins de Bridget Rafferty.



Dans les MCF, la surdit e peut pr esenter deux m ecanismes : transmissionnel, par les malformations de l'OE et de l'OM ou neurosensorielle par atteinte du nerf cochl eaire. Il est   noter que l'atr esie de l'oreille appar ait plus fr equente dans les cas *de novo* (79%) que dans les cas familiaux (41%)<sup>141</sup>.

Deux formes particuli eres de MCF sont le Syndrome Oculo-Auriculo-Vert ebraal (SOAV ou Syndrome de Goldenhar) et le Syndrome Oto-Mandibulaire (SOM).

**Dans le cadre du SOAV**, l'atteinte concerne l' eil (dermo ide  pibulbaire et colobome), l'oreille et les vert ebres dans le tableau classique. Cette MCF est asym etrique (on parle de Microsomie h emi-faciale), avec une atteinte unilat erale dans les formes les plus pures. Sa pr evalence se situerait entre 1 et 9/100 000<sup>142</sup>.

Le diagnostic est clinique et le caryotype peut retrouver diff erentes anomalies chromosomiques, mais des facteurs de risques non g en etiques ont aussi  t  mis en  vidence.

**Dans le cadre du SOM** (aussi appel e syndrome du premier arc), l'atteinte se limite   l'oreille et   la mandibule, des kystes et fistules du premier arc branchial peuvent  tre retrouv es. Le diagnostic est aussi clinique. Il est cependant n ecessaire de rechercher les autres atteintes extra-faciales.

- *Syndrome branchio-oto-rénal (BOR)*<sup>143</sup>

Le syndrome BOR associe des lésions associées au 2<sup>e</sup> arc branchial et une atteinte rénale de manière variable. Il touche 1/40 000 enfant. Il est aussi appelé syndrome du deuxième arc branchial.

L'atteinte du deuxième arc peut correspondre à une anomalie de formation de l'OE et de l'OM (atrésie de l'oreille) ainsi qu'à des fistules et kystes du 2<sup>e</sup> arc branchial.

La gravité vient de l'atteinte rénale pouvant évoluer vers une insuffisance rénale chronique.

C'est un syndrome génétique lié au gène EYA1, avec une distribution autosomique dominante. D'autres gènes ont été mis en évidence (SIX1 et SIX5), ayant un rôle dans la transcription d'EYA1.

- *Autres syndromes associés aux atrésies de l'oreille*

Les craniosténoses comme le Syndrome de Pfeiffer, le syndrome de Crouzon peuvent être évoqués.

Un cas particulier est le syndrome de Lobstein (Ostéogénèse Imparfaite) qui associe classiquement une dysplasie osseuse à une sclérotique bleue. La surdité est principalement liée à une dysplasie stapédovestibulaire. La fragilité osseuse invite donc à éliminer ce diagnostic avant de procéder à une chirurgie.

### ***b. Malformation de l'oreille interne (OI) et du conduit auditif interne (CAI)***

Toute malformation de l'OI ou du CAI peut s'accompagner d'une surdité, que la malformation touche le labyrinthe cochléaire ou vestibulaire de manière isolée. L'examen standard pour étudier ces malformations est le scanner des rochers en coupes fines. Nous nous attarderons sur certaines malformations plus fréquentes que les autres.

- ***Anomalies du nerf cochléaire (Figure 49)***

**L'aplasie/hypoplasie du nerf** cochléaire serait la cause la plus fréquente de surdités congénitales unilatérales et représenterait 40% de celles-ci<sup>118</sup>. La physiopathologie est actuellement discutée, avec une théorie de défaut de formation et une théorie incluant des mécanismes dégénératifs.

Le gold standard pour le diagnostic positif est l'IRM, qui retrouve l'absence du nerf cochléaire au niveau du canal cochléaire (aplasie) ou sa petite taille (hypoplasie). Cependant, l'examen du CAI sur le TDM permet de retrouver des signes indirects d'aplasie du nerf cochléaire : la sténose ou l'aplasie du canal cochléaire <sup>144</sup>, définie par un calibre du canal cochléaire inférieur à 1,5mm. Au-dessus de 1,5mm, Miyasaka et al ne retrouve aucune anomalie du nerf cochléaire en IRM. En dessous, 20% des sténoses du cochléaire s'accompagnaient de nerfs normaux en IRM (2 patients sur 10) et 80% retrouvaient une hypoplasie ou une aplasie du nerf.

Sur le plan clinique, la profondeur de la surdité neurosensorielle qui en découle est variable selon le degré d'atteinte du nerf.

**Figure 49. Atrésie du nerf cochléaire gauche en coupe axiale**

**A/A'**: CAI, canal cochléaire et Nerf cochléaire droit normal  
Le scanner A montre un canal cochléaire de taille normale >1,5mm et l'IRM A' confirme la présence d'un nerf cochléaire

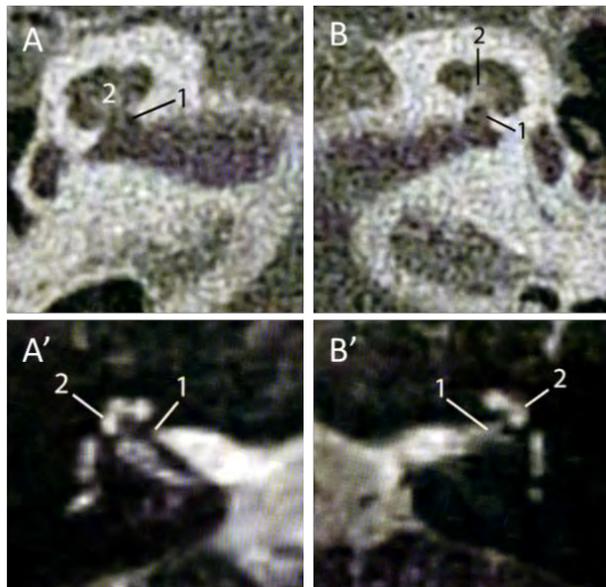
**B/B'**: Sténose du canal cochléaire et absence du nerf cochléaire gauche

Le scanner B retrouve une sténose inférieure à 1,5mm et l'IRM B' confirme l'absence du nerf

1 : Canal cochléaire et nerf cochléaire

2 : Modiolus et cochlée

D'après Veillon 2014. *Malformation de l'oreille*. In « Imagerie de l'oreille et de l'os Temporal – Pédiatrie ».



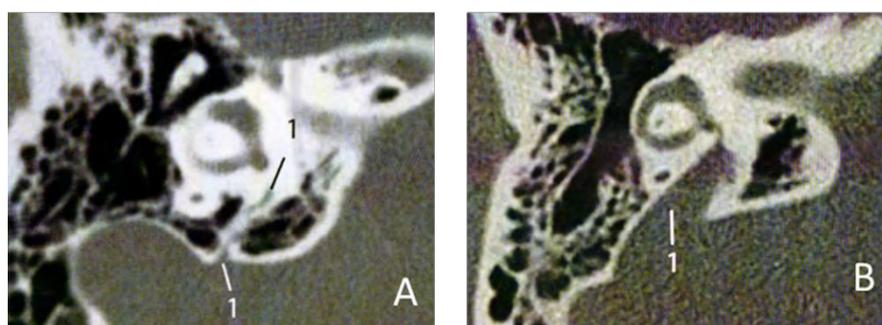
**La neuropathie auditive et dyssynchronie auditive (NA/DA)**<sup>145</sup> est une forme particulière d'atteinte du nerf cochléaire. Elle se définit le plus souvent en néonatal par des OEA normales avec des PEA plats (cf III-A-Bilan initial, **p112**), traduisant l'atteinte spécifique du nerf avec respect de la voie auditive jusqu'à la cochlée. Le nerf est présent et de taille normale mais non dysfonctionnel. Seul Usami et al ont mis en évidence sa prévalence de 2,3% chez l'enfant SU.

Il est possible que des facteurs génétiques interviennent et pour certains gènes, l'implant cochléaire donne de très bons résultats. C'est pourquoi l'IPOG suggère de proposer un CGT (Comprehensive Genetic Test = Test Génétique Complet du génôme) dans ce type d'anomalie si cette technologie est disponible<sup>127</sup>. Pour l'IPOG, ce test est indiqué dans les formes bilatérales et unilatérales de NA/DA.

○ *Large Aqueduc Vestibulaire : LAV (DFNB4 et syndrome de Pendred)*

Le LAV est une malformation de l'oreille interne retrouvée dans 7 à 25% des SU<sup>111,119,120,146</sup>. Sur l'ensemble des LAV, Veillon en retrouve 47% à l'état bilatéral<sup>40</sup>.

Son diagnostic est radiologique, à partir d'un TDM (**Figure 50**) ou de l'IRM. Bamiou et al ont observé 11 cas de TDM anormaux sur 35 cas de SU de l'enfant. Sur ces 11 anomalies, 2 étaient des LAV unilatéraux et 2 étaient bilatéraux (soit 11,4% des SP légères à profondes).



**Figure 50. Large aqueduc du vestibule (TDM)**

1 : Aqueduc du vestibule

A : Aspect normal (coupe axiale)

B : Dilatation de l'aqueduc du vestibule (coupe axiale)

D'après Veillon 2014. *Malformation de l'oreille*. In « Imagerie de l'oreille et de l'os Temporal – Pédiatrie ».

Sur le plan physiopathologique, le principal gène en relation avec le LAV est SLC26A4. Ce gène code pour la Pendrine. Le défaut de fonctionnement de la Pendrine (qualitatif ou quantitatif) provoque une augmentation du volume liquidien au sein du compartiment endolymphatique. Cela se traduit par exemple par une dilatation continue du labyrinthe membraneux chez la souris avec SLC26A4 muté<sup>147</sup>. Chez l'homme, cette expansion ne peut pas se faire et la pression liquidienne augmente progressivement. L'élévation de la pression endocochléaire induit des lésions de l'épithélium neurosensoriel. Un facteur prédisposant de ces surdités est le traumatisme crânien, qui amplifie ces pressions.

Sur le plan clinique, les examens audiologiques en cas de LAV retrouvent une surdité avec un profil de pseudo-transmission (**cf Figure 38**). La principale problématique du LAV est le caractère évolutif de la surdité, par épisodes brusques successifs. L'autre risque est la

bilatéralisation, même en cas de LAV unilatéral. En effet, certains patients présentant un LAV unilatéral peuvent présenter une surdité initiale du côté controlatéral, sans LAV<sup>148</sup>.

La découverte d'un LAV doit amener à rechercher une mutation du gène de la Pendrine (gène SLC26A4) et d'une atteinte thyroïdienne associée. L'association d'une surdité sur LAV et d'une atteinte thyroïdienne s'intègre dans le syndrome de Pendred. La pendrine est une protéine de transport d'anion de l'OI, de la thyroïde et du rein, dont la mutation induit des troubles hydro-électrolytiques de l'oreille interne, d'où les hyperpressions du liquide endolymphatique<sup>147</sup>.

La recherche d'un syndrome Branchio-Oto-Rénal (BOR) est aussi nécessaire devant un LAV. D'autres gènes en lien avec les LAV et SLC26A4 ont été décrits, tel que FOXI1 et KCNJ10, dont les mécanismes physiopathologiques sont mal connus<sup>149</sup>. Le gène FOXI1 code pour la protéine du même nom, qui possède un rôle d'activation de la transcription de SLC26A4<sup>147</sup>. Sa mutation induit donc un défaut de transcription de SLC26A4 et donc un LAV<sup>150</sup>.

Comme nous l'avons vu plus haut, le gène TECTA a déjà été décrit accompagnant un LAV, mais son rôle physiopathologique reste à préciser.

#### ○ *Malformations cochléaires*

Toute malformation cochléaire est à risque de SP congénitale ou secondaire.

Deux classifications existent. La plus ancienne, la classification de Jackler, définit ces malformations selon le stade embryologique (**Figure 51**). Plus l'atteinte sera précoce, plus elle sera grave sur le plan auditif selon Jackler<sup>151</sup>.

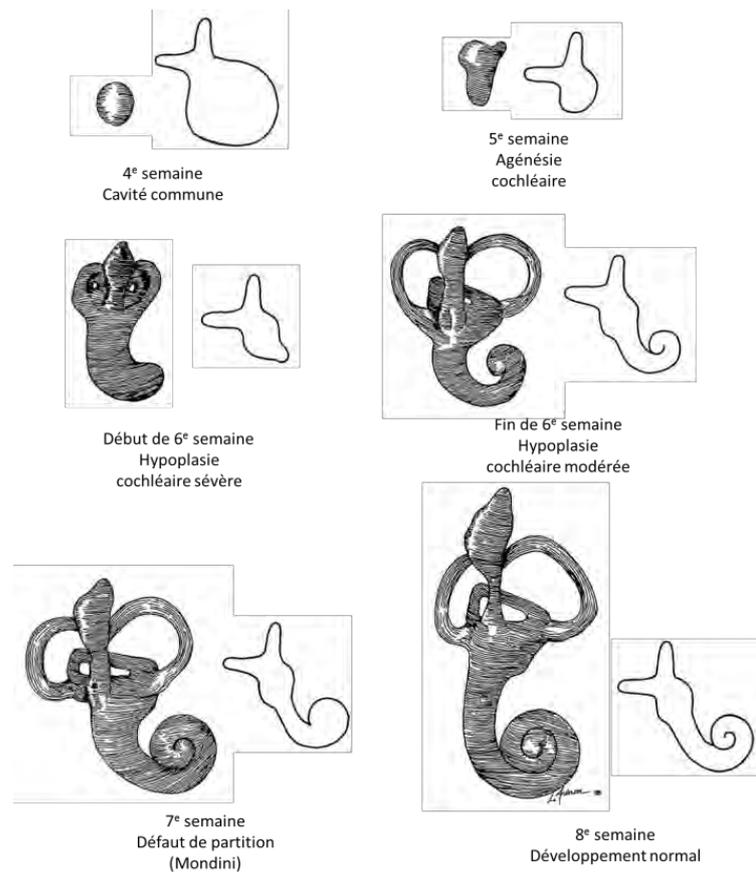
La classification des atteintes de l'OI de Sennaroglu<sup>152</sup> de 2002 a permis de compléter cette classification à partir d'image de Tomodensitométrie (TDM) et intègre donc des aspects non pris en compte par Jackler.

Les premières études scannographiques des malformations de l'OI retrouvaient 65% de formes unilatérales<sup>151</sup>, toutes malformations confondues. Plus récemment, Veillon et al retrouvent 56% de formes bilatérales pour les malformations cochléaires et 57% de formes bilatérales pour le vestibule<sup>40</sup>.

**Figure 51. Classification de Jackler des malformations de l'Oreille Interne selon le stade embryologique**

Pour chaque étape, le dessin gauche présente l'aspect du labyrinthe membraneux et celui de droite l'aspect du labyrinthe osseux.

D'après Jackler, 1987 : 'Congenital Malformations of the Inner Ear: A Classification Based on Embryogenesis'. *The Laryngoscope* 97 (3 Pt 2 Suppl 40): 2-14.

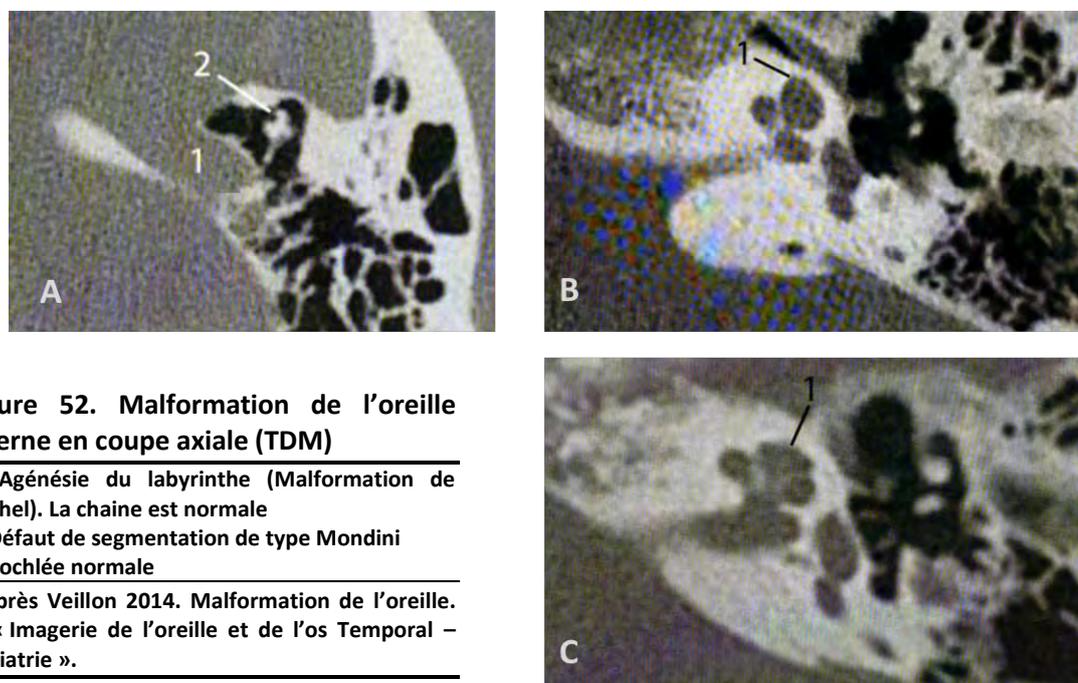


En début de développement, la malformation de Michel correspond à une aplasie complète du labyrinthe. L'absence de cochlée et de vestibule (**Figure 52A**) est retrouvée dans 2,3% des cas de malformation de l'OI selon Veillon<sup>40</sup>.

A l'opposé, la malformation de Mondini (ou défaut de partition de type II IP-II de Sennaroglu) se limite à un défaut de partition minime de la cochlée à type de défaut de développement du modiolus (**Figure 52B**) avec une cochlée s'étendant seulement sur 1,5 tours de spires. L'atteinte est tardive dans le développement embryonnaire (7<sup>e</sup> semaine). Le modiolus perd son aspect rectangulaire sur le TDM. Ceci reflète la mise en continuité de l'espace périlymphatique de la cochlée avec le CAI. Il existe ainsi un risque de surdité dont le mécanisme rejoint celui du large aqueduc vestibulaire.

Parmi les SU, Bamiou et al n'ont retrouvé cette malformation que chez 1 patient (2,8%)<sup>117</sup>, alors que la malformation de Mondini est la plus fréquente des malformation de l'oreille interne (22% pour Sennaroglu<sup>152</sup> et 34,3% pour Veillon<sup>40</sup>).

La malformation de Mondini peut se retrouver dans plusieurs surdités génétiques telles que les mutations de SLC26A4. Un autre gène à évaluer en cas de Mondini ou d'hypoplasie cochléaire chez un garçon est le gène POU3F4 (DFN3). Ce gène est présent sur le chromosome X. En cas de mutation de POU3F4 ou de SLC26A4, toute chirurgie stapédienne ou cochléaire est à limiter devant le risque d'oreille Geysler majeur de cette mutation<sup>118</sup>. En effet, le principal problème d'une malformation de la cochlée est la possibilité d'oreille Geysler qui peut rendre périlleuse labyrinthique (stapédotomie, implantation cochléaire). Il s'agit d'une hyperpression du liquide cérébro-spinal (LCR) dans le labyrinthe, qui peut entretenir une fistule de LCR à haut débit après ouverture labyrinthique, avec un risque méningitique<sup>153</sup>. Ce phénomène peut empêcher toute implantation cochléaire.



Veillon et al estiment le risque d'oreille Geysler potentielle à 9,6% des malformations de l'OI<sup>40</sup> vues au scanner. La pratique chirurgicale retrouve un taux beaucoup plus important, entre 40 et 50% selon Sennaroglu<sup>153</sup>. Ceci rejoint les résultats de Wooten et al qui retrouvaient une sensibilité insuffisante de l'imagerie préopératoire : seulement 50% des oreilles Geysler chirurgicales avaient été détectées sur l'imagerie<sup>154</sup>.

### *c. Surdités neurosensorielles syndromiques unilatérales*

Différents syndromes peuvent s'associer à la surdité unilatérale neuro-sensorielle.

- *Waardenburg*<sup>155</sup>

Le syndrome de Waardenburg se caractérise par une SP sévère à profonde le plus souvent bilatérale. Au sein de leur cohorte de 34 patients, Dodson et al ont répertorié un cas de SU familiale liée au syndrome de Waardenburg (soit 3%).

Typiquement, la SP s'associe à des troubles de la pigmentation des cheveux (mèche blanche), de l'iris (hétérochromie plus ou moins complète) et de la peau. A cela s'ajoute une dystopie canthale.

- *Autres syndromes*

Tout syndrome habituellement retrouvé dans les surdités bilatérales peut théoriquement être retrouvé avec une surdité unilatérale. Seront cités, sans les détailler : le **syndrome CHARGE** (Coloboma, Heart, Atresia choane, Retarded growth, Genito-urinary tract, Ear) et le **syndrome VACTERL** (Vertebra, Anal atresia, Cardiac, TracheoEsophagal fistula, Renal, Limbs) dont la gravité des atteintes extra-ORL noirci le pronostic ; le **syndrome de Usher**, dont la rétinite pigmentaire associée à la SP sévère grève le pronostic fonctionnel.

## **4. Etiologies acquises**

### *a. Infectieuses*

Aux classiques infections TORCH s'ajoutent la Rougeole, les méningites et labyrinthites. Les évolutions technologiques ont permis de mettre en évidence l'importance du rôle plus important du Cytomégalo virus (CMV) parmi les étiologies infectieuses.

- *CMV*

L'infection congénitale à CMV est la deuxième cause de SU de l'enfant<sup>118</sup>. La surdité (unilatérale ou bilatérale) est d'ailleurs la complication la plus importante de cette infection. Cette surdité peut être congénitale ou bien s'installer pendant les premières années de vie de l'enfant.

Il est estimé que plus de 1 enfant sur 100 présente une infection néonatale à CMV<sup>156,157</sup>. L'infection est symptomatique dans 10% des cas. Cependant, selon la revue de la littérature de Fowler et Bopana, 6 à 23% des enfants asymptomatiques (et 22 à 65% des symptomatiques) vont développer une atteinte auditive durant l'enfance<sup>158</sup>. Pour ce qui est des SU, Furutate retrouve rétrospectivement 9,1% d'infection à CMV sur sang séché de cordon ombilical.

Toute la gravité des infections à CMV se trouve dans les atteintes extra-auditives qui peuvent être associées, notamment les formes neurologiques et hépatiques<sup>118</sup>.

Le diagnostic d'infection à CMV se fait précocement par détection (par culture ou Polymerase Chain Reaction : PCR) du germe dans les urines ou la salive de l'enfant pendant les trois premières semaines. La mise en évidence d'une séroconversion à IgM chez la mère et chez l'enfant<sup>159</sup> sont aussi évocateurs. A distance, la technique de PCR recherchant rétrospectivement l'ADN du virus dans le prélèvement du Guthrie (en France<sup>160</sup>) ou dans le sang de cordon séché conservé (au Japon par exemple<sup>159</sup>) permettent d'effectuer ce diagnostic en cas de survenue secondaire de complications<sup>159</sup>. Ces deux techniques rétrospectives permettent de détecter une surinfection à CMV en cas de surdité même après plusieurs années.

Un des intérêts du diagnostic précoce (outre la surveillance prolongée nécessaire) est la possibilité de mettre en place un traitement prolongé de six mois par antiviraux (Ganciclovir ou Valganciclovir). Ce traitement réduit le risque de survenue de ces complications et de leur aggravation<sup>161,162</sup>. Devant l'efficacité de cette thérapeutique, l'IPOG suggère que tout enfant présentant un dépistage anormal puisse bénéficier de la recherche du CMV<sup>127</sup>. Le diagnostic rétrospectif permet quant à lui d'obtenir un diagnostic étiologique chez les surdités secondaires et de mettre en place le suivi, notamment neurologique et audiométrique si nécessaire.

#### ○ *Méningite bactérienne et labyrinthite*

La méningite est une cause classique de surdité et représenterait 3 à 5% des SU (11% des surdités post-méningite sont unilatérales) avec une prédominance des déficits sévères à profonds (5 des 7 SU post-méningite dans l'étude de Brookhouser de 1988<sup>163</sup>). La surdité est d'ailleurs la complication la plus fréquente, faisant suite à environ 10% des méningites<sup>164</sup>.

Le mécanisme physiopathologique serait une diffusion des germes à l'OI par voie de l'aqueduc cochléaire depuis l'espace sous-arachnoïdien<sup>163</sup>, avec fibrose puis ossification secondaires du labyrinthe. Ces deux processus peuvent d'ailleurs être observés en IRM et en TDM<sup>40</sup> (Figure 53).

Le germe le plus souvent responsable de labyrinthite fibrosante ou ossifiante est le *Streptococcus Pneumoniae*<sup>163,165,166</sup>, mais l'*Hémophilus Inflenzae B*, le *Neisseria Meningitidis* et le *Streptococcus du groupe B* peuvent provoquer ces réactions.

Sur le plan thérapeutique, la prévention de la méningite passe par la vaccination contre les germes cités ci-dessus. La prévention de la labyrinthite ossifiante et des complications neurologiques passe par l'antibiothérapie précoce associée à une corticothérapie<sup>166</sup>.

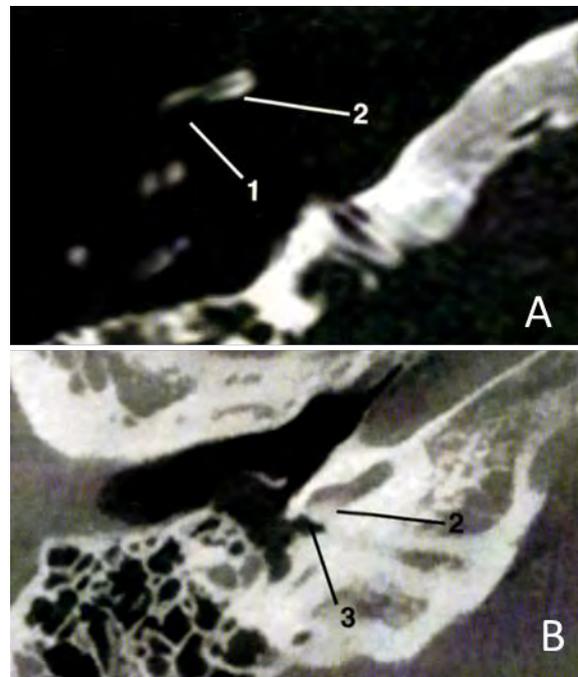
Une fois la labyrinthite fibrosante débutée, le seul traitement est l'implantation cochléaire avant ossification totale. Les recommandations de l'HAS ne valident cette indication qu'en cas d'atteinte bilatérale à l'heure actuelle<sup>167</sup>.

**Figure 53. Labyrinthite ossifiante droite**

**A : Amputation (1) de la rampe tympanique (2) du 1<sup>er</sup> tour de la cochlée, vue en IRM**

**B : Confirmation du caractère ossifiant de la labyrinthite avec foyer ossifiant le tour basal de la rampe tympanique (2) de la cochlée et obstruant la fenêtre ronde (3)**

D'après Veillon 2014. Malformation de l'oreille. In « Imagerie de l'oreille et de l'os Temporal – Pédiatrie ».



○ *Autres infections*

Toute infection materno-foetale et toute infection neurotrope peut altérer l'audition. On pense notamment à la Rougeole, aux infections du TORCH syndrome, etc... Les infections in utero représentent 3 à 7% des causes de SU <sup>109,112,118,121</sup>.

Le terme de TORCH syndrome regroupe plusieurs infections dont le retentissement neurologique en cas d'atteinte néonatale peut être sévère, avec des atteintes auditives possibles. Pour rappel, TORCH <sup>168</sup> signifie:

-Toxoplasmose
-Others : Syphilis, VZV, Parvovirus B19
-Rubéole
-CMV
-Herpes Virus

Mis à part le CMV, les autres infections congénitales rassemblées sous le terme de TORCH syndrome ne sont pas décrites spécifiquement comme sources de SU, mais leur rôle dans les atteintes bilatérales est déjà démontré.

Comme nous l'avons vu, les pays où les protocoles de vaccination sont efficaces ont vu se réduire les étiologies de ce type, en particulier le trio Rougeole, Oreillons, Rubéole, qui seraient réduites à 5 à 10% des SU. En revanche au Japon<sup>114</sup> (pays à faible taux vaccinal), les Oreillons sont toujours une source importante de SU à hauteur de 25%.

**b. Causes traumatiques**

○ *Traumatisme crânien*

Les causes traumatiques (hors traumatismes sonores) rendraient compte de 1 à 10% des surdités unilatérales <sup>114,117</sup>.

Toutes pertes auditives post-traumatiques doivent faire réaliser une TDM. Celle-ci recherchera une fracture du rocher mais aussi une lésion de la chaîne ossiculaire, une malformation de l'oreille interne (LAV, Mondini). Les SP font évoquer une fracture transversale trans-labyrinthique avec fistule péri-lymphatique et les ST plutôt une forme longitudinale extra-labyrinthique

avec fracture ou luxation ossiculaire. Comme vu précédemment, un traumatisme crânien même mineur peut majorer une surdité sur LAV par mécanisme pressif brutal.

- *Traumatismes sonores*

Les traumatismes sonores sont en forte augmentation ces dernières années, notamment chez les adolescents. En 1991, Brookhouser estimait que 6% des SP unilatérales de l'enfant étaient liées aux traumatismes sonores<sup>18</sup>.

Cependant, le nombre de surdités unilatérales par traumatisme sonore tend à augmenter. Shargorodsky et al ont observé une majoration des surdités unilatérales de l'adolescent, avec une prévalence de 11,1% sur la période 1988-1994, augmentée à 14% sur la période 2005-2006 aux Etats-Unis<sup>108</sup>. Les auteurs allèguent cette majoration à l'écoute de la musique à un niveau sonore traumatique prolongé et répété.

- c. *Ototoxicité*

De par leurs effets systémiques, il est vraisemblable que ces causes soient plus souvent à l'origine de Surdité bilatérale ou de SA que de SU, bien que les seules données de prévalence de l'ototoxicité intègrent ensembles SA et SU. Vila et Lieu estiment que, chimiothérapie et antibiotiques confondus, leur part dans les SU et SA serait de 3 à 21%<sup>109,111,118,121</sup>.

- *Chimiothérapie*

Les principales chimiothérapies ototoxiques sont les dérivés du platine (Carboplatine et Cisplatine). Ce sont aussi les chimiothérapies les plus utilisées, souvent en association à d'autres molécules. Jehannes et al, à l'Institut Curie de Paris, ont retrouvé une atteinte relativement rare de ces enfants, à raison de 8/175 enfants (soit 4,6%)<sup>169</sup>. Deux de ces 4 patients ont nécessité le port d'un appareillage auditif. Malgré la rareté de l'atteinte, un suivi prolongé est nécessaire, la durée moyenne d'apparition de la surdité chez ces enfants étant de 3,7 ans. De plus, la surdité s'était développée pendant le traitement pour un seul enfant.

Dans le cadre spécifique des SU, Haffey et al ont retrouvé 2 patients/89SU (2,2%) ayant bénéficié d'une chimiothérapie par le passé.

○ *Antibiotiques : les Aminositides*

Les aminosides ont un effet lytique direct sur les CCI et CCE de manière bilatérale le plus souvent. Il semblerait que les Lipopolysaccharides bactériens puissent potentialiser cette toxicité en rendant plus perméable la barrière hémato-labyrinthique <sup>170</sup>.

Cependant, une surdité aux aminosides doit toujours faire évoquer une surdité mitochondriale sous-jacente. La recherche de mutation mitochondriale MT-RNR1, en particulier dans les surdités à transmission maternelle doit être la règle devant une surdité majeurs aux aminosides<sup>118</sup>. La mutation 1555G>A de MT-RNR1 expose particulièrement à cette toxicité.

*d. Otospongiose juvénile*

Il s'agit d'une pathologie rare chez l'enfant. La fixation de la platine par un foyer otospongieux se fait de la même manière que chez l'adulte. Le traitement est le même que pour la fixation congénitale de la platine : soit l'appareillage, soit la stapédotomie avec ossiculoplastie. Les cas de stapédotomies chez l'enfant représentent 1% des chirurgies de l'otospongiose<sup>171</sup>.

## II) Retentissement de la SU

### Points clés :

- **Les enfants SU ont de moins bonnes performances** que les normo-entendants pour :
  - La localisation et l'intelligibilité dans le bruit,
  - Le QI verbal et de performance,
  - Les résultats académiques.
- **Le syndrome de préférence aurale** est l'expression neuro-fonctionnelle de ces difficultés.
- **Tous ces éléments aboutissent à une baisse de qualité de vie** de ces enfants.

Les années 1980 ont vu s'accumuler les preuves scientifiques du retentissement de la surdité. Ce retentissement se porte sur les performances audiométriques, mais aussi sur le développement psycho-social de l'enfant, avec une expression neuro-anatomique fonctionnelle plus ou moins définitive.

### **A. Résultats binauraux audiologiques chez l'enfant SU**

Sur le plan des performances auditives, des troubles de la localisation et de l'intelligibilité dans le bruit peuvent apparaître. Bess et al ont ainsi comparé des enfants de 6 à 13 ans sourds unilatéraux (surdités moyennes à profondes) avec des enfants normo-entendants, en termes de capacités de localisation et d'intelligibilité dans le bruit <sup>172</sup>.

**Pour la localisation**, Bess et al ont utilisé un test à 13 HP (**Figure 54**). Si les normo-entendants obtenaient des résultats proches des adultes avec un taux d'erreurs moyen de 5% à 500Hz, les enfants SU présentaient un taux d'erreurs très élevé de 69% en moyenne (**Figure 54**). Ceci rejoint les résultats de Humes et al qui comparaient les résultats d'adultes et d'enfants normo-entendants avec des enfants SU<sup>102</sup> (**cf Partie I Figure37 p71**).

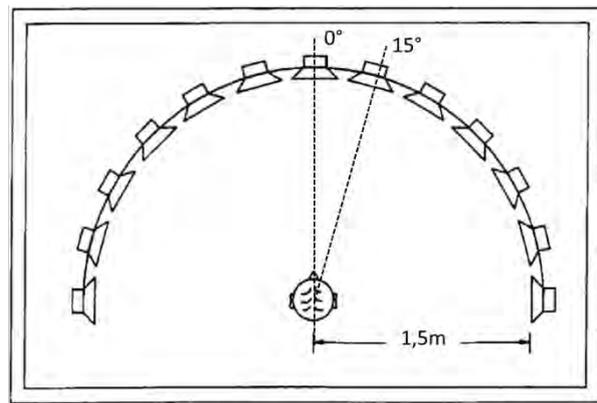
**En termes d'intelligibilité dans le bruit**, les enfants SU présentaient des scores d'intelligibilité moins bons que les normo-entendants, y compris lorsque l'oreille normale était stimulée directement<sup>172</sup>. Ceci reflète l'intérêt de l'effet de démasquage binaural, qui fait défaut chez ces enfants. Ces résultats sont corroborés par d'autres auteurs <sup>102,173,174</sup>.

**Figure 54. Disposition du test à 13HP de Bess et taux d'erreurs moyen pour des enfants normo-entendants et pour des sourds unilatéraux, avec des signaux de fréquences différentes (500 et 3000Hz).**

Les enfants SU présentent un taux d'erreurs à plus de 2/3 des tests, alors que les normo-entendants ont des résultats équivalents à ceux des adultes.

La localisation est plus facile avec des sons de basses fréquences.

D'après Bess, 1986 : *Auditory Performance of Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss*. Ear Hearing 7 (1): 20-26.



Test Condition	Normals*	Unilaterals*
500 Hz		
Mean	0.05	0.69
SD	0.07	0.41
3000 Hz		
Mean	0.17	0.78
SD	0.09	0.27

\* N = 20.

## B. Corrélations neuro-anatomiques

L'essor des techniques de neuro-imagerie fonctionnelle ces dernières décennies a permis d'évaluer le retentissement des déficits sensoriels sur la cartographie corticale fonctionnelle.

Il est maintenant clairement admis que la perte d'une sensorialité, vision ou l'audition, a pour effet de développer des compétences accrues dans les modalités sensorielles préservées en relation avec des modifications fonctionnelles cérébrales par rapport au sujet sain<sup>175-177</sup>. Il existe une abondante littérature à ce sujet, souvent contradictoire, sur les capacités sensorielles supposées améliorées des patients sourds ou aveugles. Cependant, grâce à des protocoles expérimentaux rigoureux, le principe de renforcement de la fonction sensorielle préservée chez les patients a pu être mis en évidence au niveau comportemental. Il est maintenant bien établi que les patients sourds congénitaux bilatéraux montrent des performances supra-normales dans la réalisation de certaines tâches visuelles notamment en terme de réactivité<sup>178</sup>.

Ces phénomènes de compensation intermodalaire trouvent leur origine dans un recrutement des aires corticales privées de leurs afférences sensorielles normales par d'autres modalités et fonctions. Ce recrutement se fait par des mécanismes de plasticité cérébrale.

Sur le plan auditif, chez les sujets normo-entendants, cette plasticité cérébrale se met en place de manière classique, avec un respect de la neuroanatomie habituelle des aires auditives. L'activation corticale se fait majoritairement en contro-latéral de l'oreille stimulée, le cortex ipsilatéral étant moins activé : cette différence d'activation des deux côtés par une même oreille est appelée « latéralisation corticale controlatérale ». En effet, chaque cochlée se projette préférentiellement sur le cortex controlatéral sur les plans anatomique<sup>179,180</sup> et fonctionnel<sup>181</sup>. Cette latéralisation est symétrique entre les deux oreilles en l'absence de trouble auditif.

A l'inverse, la déprivation auditive uni ou bilatérale induit un défaut de stimulation neurologique de la voie auditive lésée, donc du cortex cérébral contro-latéral. Le défaut de stimulation va induire une réafférentation par les autres voies sensorielles stimulées. Ainsi, chez les sourds congénitaux bilatéraux, les aires auditives droites et gauches ne sont pas stimulées.

Chez les sourds bilatéraux, la plasticité cérébrale fait alors apparaître une activation des aires auditives par des stimuli visuels<sup>182-185</sup> : il y a donc un recrutement des aires classiquement auditives, par les aires visuelles. Il faut noter que l'ampleur de ces phénomènes de réorganisation, ainsi que le niveau cortical de traitement dans lequel ils surviennent, sont dépendants de l'âge auquel la déprivation auditive est apparue et de sa durée.

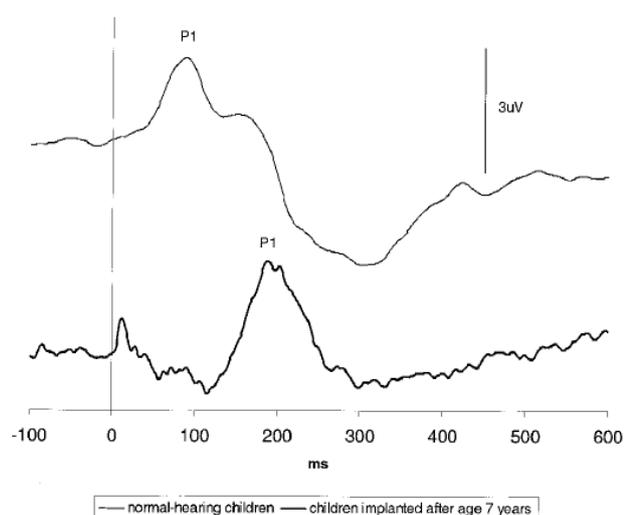
En cas de surdité unilatérale, la plasticité cérébrale a un profil différent. En analysant le profil des Potentiels Evoqués Corticaux (PEAC) chez le chat, Kral et al ont montré que ce défaut de stimulation induit une réorganisation corticale chez le félin<sup>186</sup>.

**Figure 55. PEAC corticaux chez un enfant normo-entendant (en haut) et un enfant sourd congénital implanté cochléaire après 7 ans (en bas)**

L'onde P1 est la première onde positive après 100ms. Sa latence et son amplitude reflète le niveau de maturation cortical.

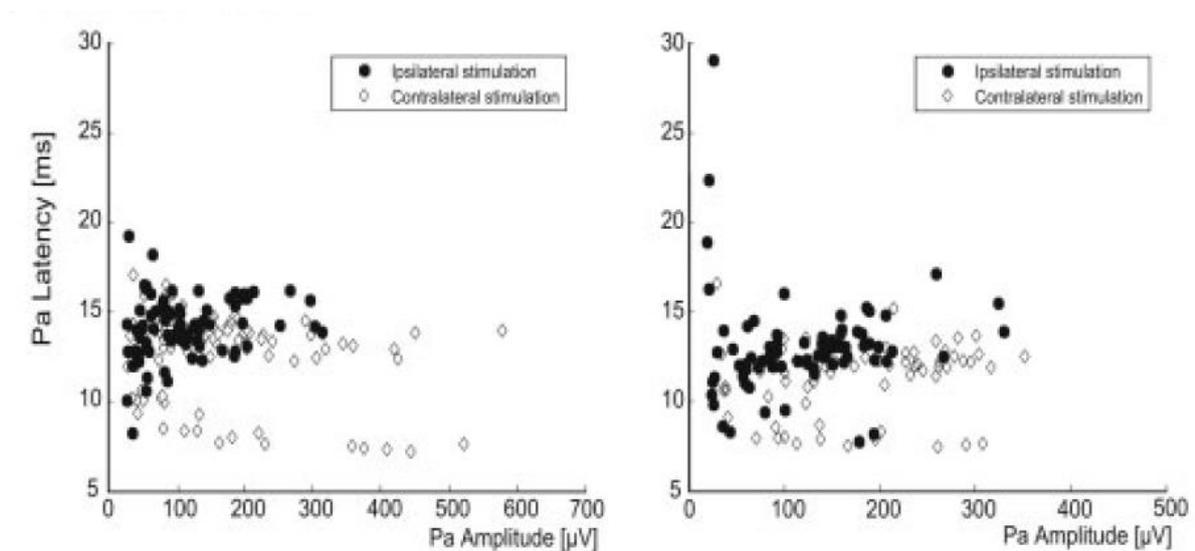
Chez l'enfant normo-entendant, la latence est plus courte et l'onde est plus ample que chez l'enfant sourd implanté tardivement

D'après Sharma, 2002: *A Sensitive Period for the Development of the Central Auditory System in Children with Cochlear Implants: Implications for Age of Implantation*. *Ear Hearing* 23 (6): 532-539.



Sur les tracés de PEAC, l'onde P1 est la première onde positive retrouvée (**Figure 55**). Il a été montré chez le chat et chez l'enfant normo-entendant que la maturation corticale s'accompagne d'une réduction progressive de la latence de cette onde et d'une majoration de son amplitude<sup>187-189</sup>.

L'onde P1 correspond à la stimulation des couches corticales III et IV au niveau des aires auditives primaires et secondaires<sup>187,188</sup>. Elle reflète donc la projection corticale du stimulus sonore (ou électrique en cas d'IC) et la maturation du cortex. Chez le chat, l'équivalent de cette onde est décrit par Kral et al comme l'onde Pa<sup>190</sup>. Il est possible de détecter cette onde Pa par stimulation via un IC et de la mesurer sous forme de Potentiel électrique local de surface (Local Field Potential, LFP).



**Figure 56. Latences et amplitudes des LFP corticaux chez le chat normo-entendant obtenus par la stimulation de chaque oreille.**

Blanc : Stimulations controlatérales

Noir : Stimulations ipsilatérales

On observe que les stimulations controlatérales produisent en moyenne des LFP de latence plus faible et d'amplitude plus forte, de manière symétrique entre les 2 oreilles. Ceci reflète la latéralisation controlatérale de chaque oreille.

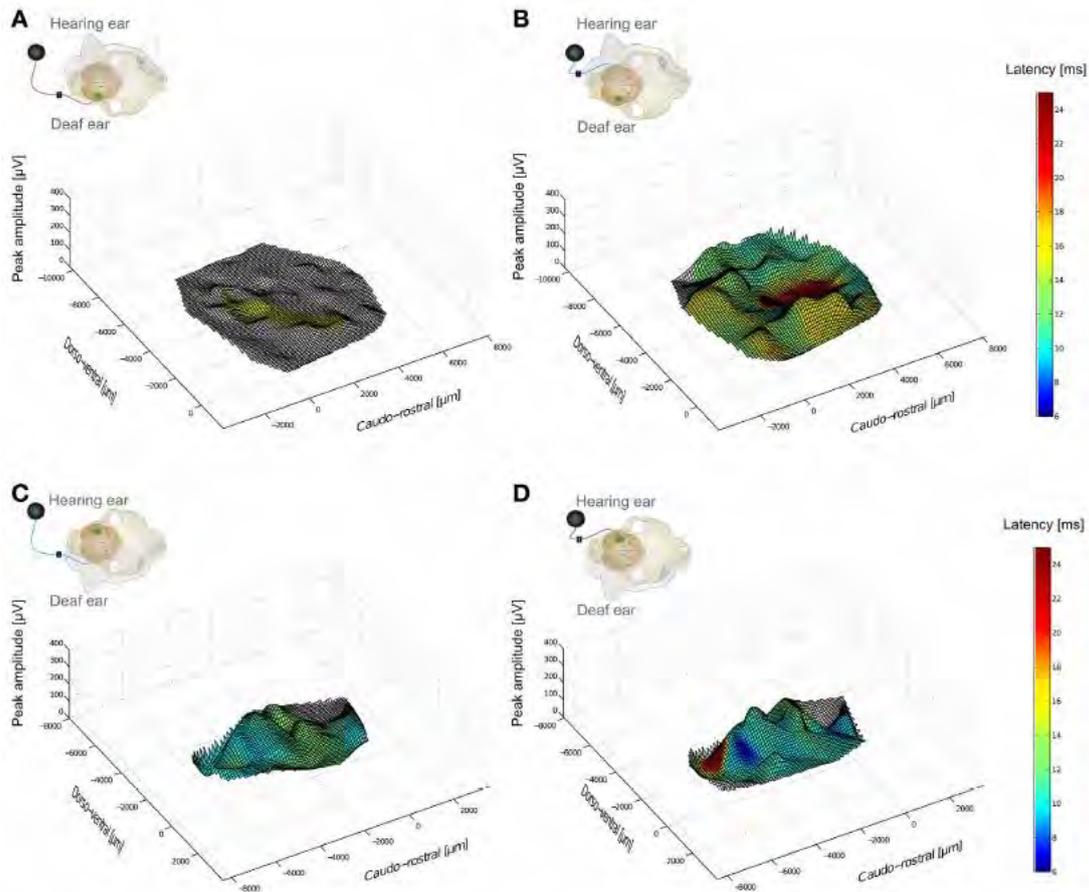
D'après Kral, 2009: Spatiotemporal Patterns of Cortical Activity with Bilateral Cochlear Implants in Congenital Deafness. *Journal of Neuroscience* 29 (3): 811-27.

Chez le chat normo-entendant, la stimulation d'une oreille provoque une activation du cortex auditif primaire controlatéral (avec des LFP amples et de latences faibles, **Figure 56**). À l'inverse, chez le chat SU, la stimulation de l'oreille fonctionnelle provoque une activation des aires controlatérales et ipsilatérales. De plus, un défaut d'activation de ces aires par l'oreille non fonctionnelle est retrouvé même après implantation cochléaire (avec des LFP de faibles amplitudes et des latences élevées). Le profil d'étendue et d'amplitude des LFP est représenté par la **Figure 57**.

Kral et al ont montré que la perte de la « latéralisation corticale » de manière bilatérale mais asymétrique (une oreille active le cortex de manière bilatérale, l'autre non) conduit à une « préférence aurale » pour l'oreille saine qui est sur-représentée au niveau cortical<sup>186</sup>. Kaplan et al emploient quant à eux le terme « d'Amblyaudie », à l'instar de l'amblyopie en ophtalmologie (la suppression fonctionnelle de l'œil le moins efficace chez l'enfant, avec absence d'activation corticale)<sup>191</sup>. Cependant, ce dernier terme est discuté, car la perte fonctionnelle de l'œil est complète dans l'amblyopie, alors qu'une activité auditive résiduelle persiste dans les cas de préférences aurales chez le chat<sup>186</sup>.

Chez l'Homme, cette réorganisation des aires auditives est retrouvée chez les adultes sourds unilatéraux postlinguaux, avec une majoration de l'activation du cortex controlatéral et ipsilatéral à l'oreille saine<sup>192,193</sup>. De même, cette réorganisation est retrouvée chez les sourds bilatéraux avec un implant cochléaire unilatéral. La plupart des études comparant sujets sourds unilatéraux et un groupe contrôle de sujets normo-entendants ont mis en évidence une diminution de cette « latéralisation » de traitement de l'information auditive chez les sujets sourds unilatéraux.

L'étude de Scheffler et al. (1998)<sup>181</sup> a démontré les conséquences d'une réorganisation centrale secondaire à la suite d'une surdité unilatérale (**Figure 58**). Ces auteurs ont étudié le niveau de réorganisation corticale chez cinq sujets atteints d'une surdité unilatérale profonde à totale congénitale et acquise. Ainsi une stimulation de l'oreille saine induit un motif d'activation corticale symétrique plutôt qu'asymétrique au niveau des aires auditives. Le calcul d'un index d'asymétrie calculé à partir des activités respectives dans chaque hémisphère, révèle en cas de stimulation monaurale un index de latéralisation de 1.3 en faveur du cortex temporel controlatéral à l'oreille saine, alors que ce coefficient atteint des valeurs comprises entre 3.4 et 5.2 chez les sujets normo-entendants.



**Figure 57. Spécificité hémisphérique des amplitudes des réponses corticales chez un chat sourd unilatéral congénital, avec étude du cortex controlatéral et ipsilatéral.**

Les schémas décrivent la configuration de stimulation et de mesure pour chaque cas. Le haut-parleur (cercle) montre le côté fonctionnel et le point vert, le cortex sur lequel les mesures ont été réalisées. Les fils bleus et rouges montrent le côté stimulé par l'IC. L'amplitude des ondes Pa et leurs latences (en couleurs) sont définies en fonction de la position de la mesure. Les réponses inférieures à  $50\mu\text{V}$  non pas été considérées et sont répertoriées sans couleur.

**A** : Stimulation de l'IC du côté sourd et mesures du côté controlatéral de l'oreille fonctionnelle (ipsilatéral de l'oreille stimulée). Peu de réponse de plus de  $50\mu\text{V}$  sont observées.

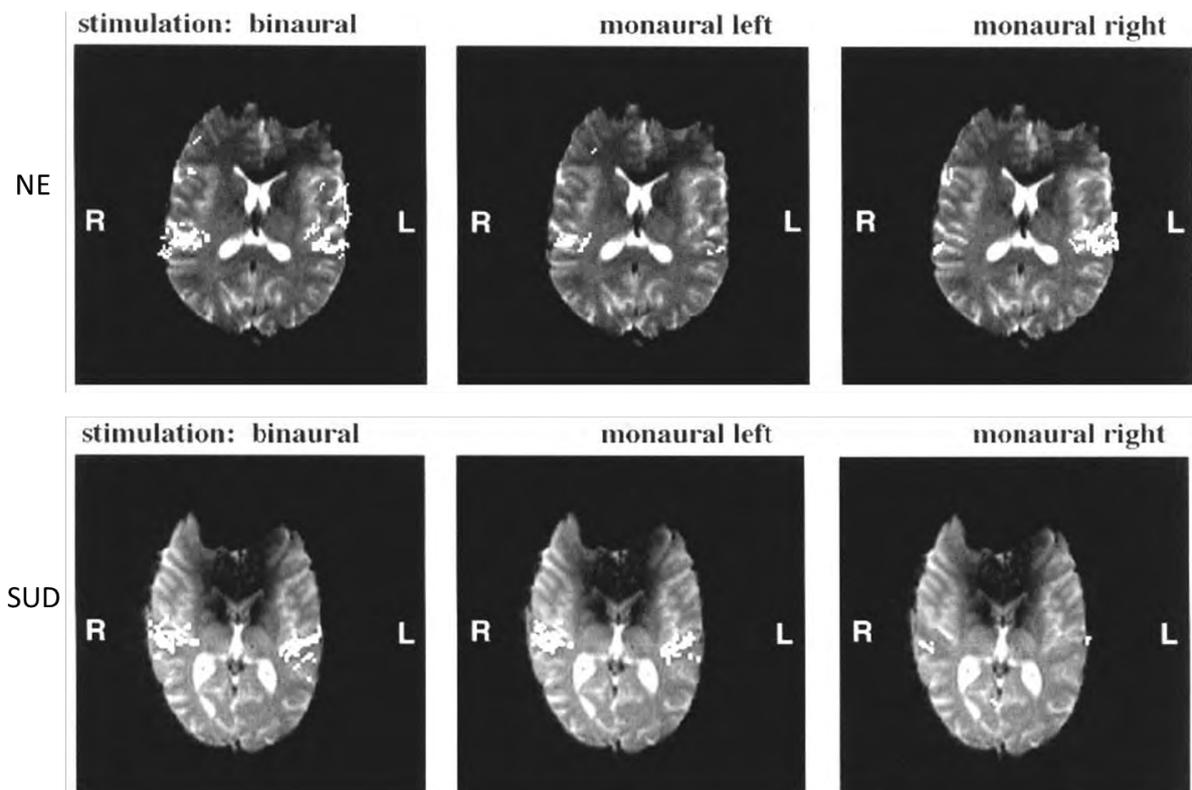
**B** : Même animal, la stimulation du côté fonctionnel active de manière intense et étendue tout le cortex auditif primaire controlatéral.

**C,D** : Du côté ipsilatéral de l'oreille fonctionnelle, la stimulation du côté sourd (gauche) et du côté fonctionnel (droit) résulte en une forte activation du cortex auditif avec une faible extension.

D'après Kral, 2013: *Unilateral Hearing during Development: Hemispheric Specificity in Plastic Reorganizations*. *Frontiers in Systems Neuroscience* 7.

L'impact du côté de la surdité, droite ou gauche, a été étudié dans les travaux de Hanss<sup>193</sup>, qui retrouvent une réduction de l'index de latéralisation plus importante en cas de surdité gauche.

Un bon modèle de SU correspond aux enfants sourds bilatéraux ayant bénéficié d'un implant cochléaire d'un seul côté. La réorganisation corticale avec réafférentation bilatérale du cortex auditif par l'oreille stimulée (ou l'oreille ayant bénéficié d'un implant cochléaire) s'installe en 18 mois chez les sourds congénitaux bilatéraux implantés d'un seul côté. Ceci explique les résultats moins bons de l'implantation cochléaire séquentielle tardive (>1,5 an) sur le 2<sup>e</sup> côté. Au-delà de ce délai, il n'est plus possible d'obtenir une symétrie parfaite d'activation corticale par les deux oreilles selon Gordon et al, même après plusieurs années de stimulation binaurale<sup>194,196</sup>.



**Figure 58. Aires d'activation (points blancs) corticale en fIRM des aires temporelles supérieures auditives chez un sujet normo-entendant (NE) et un sujet sourd unilatéral gauche.**

Les sujets ont été soumis à trois stimulations : binaurale, monaurale gauche et enfin monaurale droite. Chez le sujet NE, on retrouve la latéralisation corticale symétrique pour les 2 oreilles. Chez le sujet SU droit, il y a une perte de cette latéralisation, avec une activation intense bilatérale par la stimulation de l'oreille fonctionnelle (la gauche) et une faible activation par la stimulation de l'oreille sourde.

Scheffler, 1998 : *Auditory Cortical Responses in Hearing Subjects and Unilateral Deaf Patients as Detected by Functional Magnetic Resonance Imaging*. *Cereb Cortex* (New York, N.Y.: 1991) 8 (2): 156–63.

Cependant, Kral et al ont montré que chez le chat sourd congénital (bilatéral implanté d'un côté, ou unilatéral), l'implantation cochléaire même tardive de l'oreille déficiente permettait tout de même l'activation corticale<sup>186</sup>. En outre, Gordon et al ont montré que l'implantation bilatérale précoce des enfants sourds bilatéraux permet de protéger du syndrome de préférence aurale<sup>194</sup>. En effet, en cas d'implantation bilatérale simultanée ou séquentielle en moins de 18 mois, l'état de maturation corticale est le même pour les deux oreilles. En cas d'implantation séquentielle tardive (>18 mois) en revanche, on observe un défaut de maturation corticale pour la 2<sup>e</sup> oreille. Ceci persiste même après plusieurs années de stimulation, signant le syndrome de préférence aurale. Cependant, malgré l'asymétrie, une stimulation par l'oreille implantée tardivement permettait toujours d'obtenir une réponse corticale controlatérale<sup>194</sup>. Ceci rejoint les travaux de Kral sur le chat, en faveur d'une préservation minimale de la voie auditive, même en cas de déprivation complète<sup>186</sup>.

### **C. Retentissement socio-développemental**

Cette plasticité pose la question du retentissement sur le développement cognitif et intellectuel de l'enfant. Contrairement à la croyance d'innocuité de la SU qui prévalait dans les années 1970<sup>12</sup>, la SU présente un retentissement sur le développement des enfants.

Sur le plan du développement du langage, Davis et al ont retrouvé une diminution du Quotient Intellectuel (QI) verbal par rapport au QI de performance des enfants SU<sup>197</sup>. Ceci se traduit par un retard du stade d'association de deux mots, bien que le stade du 1<sup>e</sup> mot soit respecté. Si l'on compare le niveau de langage des enfants SU avec les normo-entendants, plusieurs études retrouvent des scores plus bas chez les enfants SU, que ce soit en matière d'expression ou de compréhension<sup>28,198-200</sup>. Ceci se traduit par un risque 4,4 fois supérieur de nécessiter une prise en charge dans le cadre d'un Plan d'Education Individualisé et 2,6 fois supérieur de faire de l'orthophonie selon Lieu et al<sup>28</sup>.

De même, sur le plan intellectuel, Purcell retrouve une baisse du QI de performance de 6,3 points par rapport à la population générale<sup>201</sup>. Ces données sont retrouvées par Fischer et Lieu, avec un QI moyen de 98 pour les enfants SU et 113 pour les normo-entendants<sup>202</sup>.

Le retentissement de la SU est particulièrement visible sur le plan académique. En effet, environ la moitié des enfants SU présentent des difficultés scolaires, redoublements et aide scolaire confondus <sup>203</sup>. Ces difficultés s'étendent de 34% pour Bovo et al<sup>173</sup> jusqu'à 78% pour Hartvig Jensen et al <sup>204</sup>. Bess et al retrouvaient un taux de redoublement de 35% chez les SU, alors que les normo-entendants présentaient un taux de 3,5% <sup>172</sup>. A plus long termes, il est possible de supposer que le niveau académique final de ces enfants est moins bon que la moyenne, cependant, ceci n'a jamais été exploré.

Le dernier point important est l'association fréquente de troubles du comportement en milieu scolaire avec la SU. A l'interrogatoire des professeurs, Bess et al ont retrouvé 20% de troubles du comportement sur les 60 enfants SU de leur population d'étude <sup>172</sup>.

Malgré la bonne connaissance de ces effets de la SU, à l'heure actuelle, le reflet de ces altérations sur la qualité de vie (QDV) de ces enfants est en revanche mal connu. Pourtant, la mesure de cette qualité de vie (QDV) semble essentielle pour objectiver ce retentissement et évaluer l'apport de l'appareillage dans le milieu de vie de l'enfant, à l'inverse des tests réalisés en cabines audiométriques. Peu d'études de QDV existent chez l'enfant sourd unilatéral.

La méta-analyse de Roland et al retrouve une perte de QDV chez les enfants sourds sans appareillage, par rapport aux normo-entendants <sup>205</sup>. Cependant, cette même méta-analyse n'a pas permis de mettre en évidence d'amélioration statistiquement significative de la QDV par la réhabilitation des enfants sourds unilatéraux, vraisemblablement par manque de puissance.

Si ce retentissement pose la question du bénéfice potentiel de l'appareillage dans la SU à long terme, la plasticité cérébrale pose la question du délai avant la mise en place de l'appareillage. En prenant en compte la réafférentation du cortex et les réponses résiduelles persistantes même à long terme, cette réhabilitation peut-elle apporter un bénéfice quel que soit le délai de mise en place et quel est le meilleur délai pour appareiller ?

### III) Prise en charge actuelle de la SU chez l'enfant

#### A. Bilan initial

##### **Points clés :**

Le bilan d'une surdité unilatérale s'articule autour de 4 points :

- **Le dépistage** par PEAA et/ou OEA pour tous les nouveau-nés
- **Le diagnostic positif :**
  - Confirmation par un test objectif en néonatal: les PEA et/ou ASSR
  - Confirmation par un test subjectif après 6 mois : l'audiométrie
- **Le diagnostic étiologique**
  - Le bilan génétique doit être ciblé et n'est pas systématique
  - L'imagerie doit être systématique mais sans urgence, préférence pour l'IRM
  - Recherche d'anomalie extra-ORL :
    - Ophtalmologique toujours
    - Cardiologique si FDR familiaux
    - Rénal : semble pertinent
    - Si ST/atrésie de l'OE : Radiographies du rachis
- **L'évaluation du retentissement binaural** (possible dès 18 mois)
  - Intelligibilité dans le bruit
  - Localisation sonore

A l'heure actuelle, peu de recommandations définissent spécifiquement la conduite à tenir face à une SU chez l'enfant. Les recommandations sur la surdité de l'enfant (uni et bilatérale) de l'IPOG (International Pediatric Otorhinolaryngology Group) de 2016 sont les plus récentes sur le sujet<sup>127</sup>. Nous les avons déjà abordées au sujet de la génétique, des NA/DA et du CMV. Ces recommandations viennent compléter celles du Joint Committee on Infant Hearing de 2007 sur l'ensemble des surdités néonatales<sup>122</sup>. Il est à noter cependant qu'il s'agit d'une conférence de consensus d'experts internationaux, avec un niveau de preuve faible.

#### 1. Dépistage néonatal systématique de la surdité (DNSS)

Depuis les années 2000 (2005 à Toulouse) le DNSS se développe en France. Un décret l'a rendu obligatoire en 2012 sur l'ensemble du territoire français<sup>23</sup>.

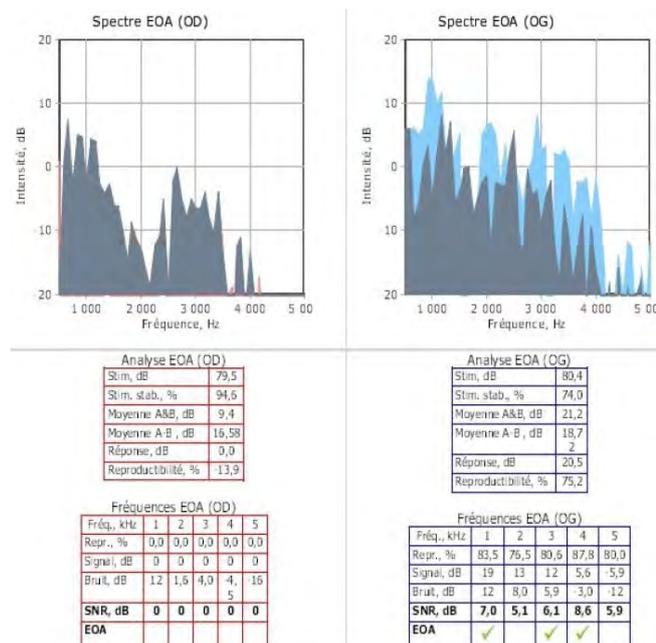
Ce dépistage de la surdité a vu s'améliorer la précocité du diagnostic de SU, qui se faisait entre 5 et 8 ans avant le dépistage. A l'heure actuelle, le diagnostic des formes congénitales se fait le plus souvent dans les 6 premiers mois de vie, si le dépistage est évocateur. Il est d'ailleurs important de souligner que la prévalence de la surdité congénitale (uni ou bilatérale) est plus importante que celle des autres maladies recherchées à partir du Guthrie.

Ce dépistage néonatal de la surdité repose sur le recueil des OtoEmissions Acoustiques (OEA) et/ou des Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés (PEAA) après un stimulus à type de clics de 35dB. Ces 2 tests ne peuvent éliminer les surdités légères entre 20 et 35dB. Ils permettent donc le dépistage des surdités moyennes à profondes.

La présence d'OEA affirme l'intégrité de la voie auditive du pavillon à la cochlée (**Figure 59**). Les OEA sont produites par les CCE en réponse aux clics et recueillies par l'appareil. Les OEA ne permettent donc pas de vérifier l'intégrité de la voie auditive neurologique rétrocochléaire (après les CCE).

**Figure 59. Recherche des OEA chez un enfant sourd unilatéral droit**

Les courbes présentent l'intensité du bruit émis selon sa fréquence (gris) et l'intensité des OEA recueillies de chaque côté (rouge à droite, bleu à gauche). Le caractère reproductible et le rapport d'intensité entre le bruit et les OEA (signal) est présenté dans le tableau du bas. La détection qualitative des OEA est présentée à la dernière ligne selon les fréquences. Le test est considéré normal si 3 des 5 fréquences permettent la détection d'OEA. Cet exemple met en évidence une surdité droite d'au moins 35dB et une oreille gauche fonctionnelle jusqu'à la cochlée.



En revanche, les PEAA permettent de contrôler la voie neurologique, en détectant la réponse corticale à la stimulation sonore (détection du PEA, **Figure 60**). Cependant, les PEAA impliquent une dépense plus importante et sont de réalisation plus longue. Les OEA peuvent donc être préférées aux PEAA par les maternités.

**Figure 60. Exemple de PEAA en cas de SU**

Cet exemple confirme la bonne reproductibilité de l'onde mesurée (le Potentiel Evoqué Auditif) à 35dB, du côté droit, signant la normalité de cette oreille.

Du côté gauche, le défaut de reproductibilité signe la surdité, sans pouvoir juger de son importance



Tout OEA et/ou PEAA anormal doit déboucher sur une consultation ORL avec un test de confirmation (ou d'infirmer) diagnostique dans les trois mois<sup>122</sup>.

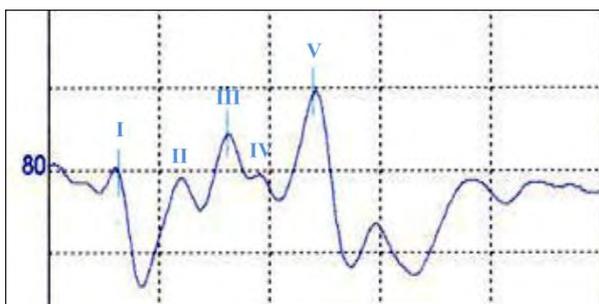
## 2. Diagnostic positif

Le diagnostic positif de surdit  peut se faire   partir de deux types de tests : objectifs et subjectifs.

### a. Tests objectifs

Les principaux tests objectifs sont la recherche de Potentiels Evoqu s Auditifs (PEA) et les Auditory Steady State Responses (ASSR). Leur int r t principal est d' tre applicables d s la naissance et de ne pas  tre d pendant de la participation de l'enfant (ils sont m me plut t d pendants de sa non-participation, puisque l'enfant doit dormir pour des r sultats optimaux).

▪ **Les PEA** sont la repr sentation  lectrophysiologique de l'activation des diff rentes structures auditives centrales. Ils sont obtenus par moyennage des potentiels  lectroenc phalographique (EEG) mesur s imm diatement apr s un stimulus sonore. Les PEA classiques sont les PEA pr coces (<10ms), mais les PEA tardifs corticaux (PEAC, >100ms) peuvent  tre pratiqu s, comme nous l'avons d j  abord . Chaque onde correspond   une structure (**Figure 61**).



**Figure 61. Exemple de PEA normal   80dB sur l'oreille gauche**

Onde I : Ganglion spiral et nerf cochl aire  
Onde II : Noyau cochl aire  
Onde III : Complexe olivaire sup rieur  
Onde IV : Lemnisque lat ral  
Onde V : Colliculus inf rieur

Les PEA renseignent sur le seuil auditif   1000 - 2000Hz. Le « seuil » correspond   la plus petite intensit  sonore faisant appara tre ces ondes. Ils renseignent aussi sur la qualit  de la conduction neurologique (la synchronisation) lorsque l'on  tudie l'aspect des ondes et leurs latences.

▪ **Les ASSR** sont une analyse de la présence ou de l'absence des potentiels évoqués auditifs avec une analyse multifréquentielle simultanée (500 à 4000Hz). Ils permettent l'obtention de seuils auditifs audiométriques théoriques sur l'ensemble de ces fréquences. Leur sensibilité aux surdités sur les fréquences graves est ainsi meilleure que les PEA. La **Figure 62** reprend les bénéfices et inconvénients des deux procédures.

	PEA	ASSR
Avantages	Mesure seuil Diagnostic neuropathie Diag. surdité transmission	Etude surdité sévère à profonde Spécificité fréquentielle Estimation audiogramme Stimulation binaurale
Limites	Surdité sévère à profonde Expérience de l'analyste Testent une « plage » de fréquences aiguës	Peu précis sur 500 Hz Pas de diagnostic topographique Artefacts++: sédation

**Figure 62. Comparaison des PEA et ASSR en termes d'avantages et de limites**

---

Le PEA apporte des renseignements qualitatifs sur la surdité et les ASSR apportent une vision plus complète du seuil auditif de l'enfant

---

D'après Calmels, 2016 : *Surdité unilatérale de l'enfant après dépistage néonatal : quelle prise en charge?*, SFORL 2016

---

### *b. Tests subjectifs*

Ces tests nécessitent la participation de l'enfant. Ils sont donc de réalisation difficile chez le petit enfant, avec lequel des adaptations méthodologiques devront être réalisées.

- **L'audiométrie tonale et vocale dans le silence** peut être réalisée dès 3 ans.

L'audiométrie est le gold standard du diagnostic positif de surdité.

L'audiométrie tonale permet de mettre en évidence le seuil auditif en conduction aérienne (CA, au casque) de chaque oreille et le seuil auditif en conduction osseuse (CO, avec un vibreur mastoïdien) pour préciser le type de surdité (cf **Figure 38 p74**).

L'audiométrie vocale recherche le seuil d'intelligibilité du langage dans le silence et vient en complément de l'audiométrie tonale. La comparaison des seuils tonaux et vocaux permet d'évoquer une cause neurologique en cas de dissociation. L'autre intérêt de ces tests est d'évaluer le gain audiométrique de la réhabilitation.

- **L'audiométrie comportementale** sera réalisée pour les plus jeunes enfants (0 à 30 mois). Elle vise à provoquer des réflexes chez l'enfant en réponse aux stimuli.

*Avant 6 mois*, seuls les réflexes archaïques peuvent être utilisés (Réflexe de Moro).

*De 6 à 12 mois*, le Réflexe d'orientation-Investigation est mis en évidence : l'enfant cherche la source du bruit.

*De 12 à 30 mois*, il est possible de conditionner l'enfant pour lui faire réaliser une tâche lorsqu'il entend le signal : on parle de Réflexe d'Orientation Conditionné. Il est cependant difficile de pouvoir séparer les 2 oreilles chez ces jeunes enfants, ces tests sont donc souvent réalisés en champ libre à cet âge. Dans le bilan d'une SU, les examens objectifs sont donc toujours couplés aux examens subjectifs, car l'examen en champs libre peut être normal.

### **3. Bilan étiologique**

#### ***a. Imagerie***

L'IPOG recommande la réalisation d'un bilan d'imagerie du rocher pour toute SU, car son rendement est meilleur que dans les surdités bilatérales<sup>127</sup>.

Deux examens prédominant : la TDM et l'IRM des rochers. Pour ce qui est de la TDM, la plupart des études situent la prévalence d'anomalie sur les TDM entre 30 et 35% dans les SU<sup>51,111,117,146</sup>. Masuda retrouve quant à lui 2 fois plus d'anomalies (66%). Dans le cas des IRM, les résultats sont plus faibles, avec 10 à 30% d'anomalies<sup>111,146</sup>.

Simons et Haffey ont comparé les deux modalités d'examens dans le cadre des SU. Leurs résultats sont répertoriés dans la **Figure 63**. Simons trouve 31% de discordance entre les 2 modalités d'imagerie.

TDM et SU					IRM et SU				
	Haffey 2013		Simons 2006			Haffey 2013		Simons 2006	
	N=61		N=83			N=31		N=40	
Normal	41	67,2%	54	65,1%	Normal	21	67,7%	30	75,0%
LAV	15	24,6%	17	20,5%	LAV	1	3,2%	4	10,0%
Mondini/OI	8	13,1%	8	9,6%	Mondini/OI	1	3,2%	1	2,5%
Mastoidite/OMC	5	8,2%	-	-	Mastoidite/OMC	2	6,5%	-	-
Déhiscence du CSC supérieur	3	4,9%	-	-	Arnold-Chiari	1	3,2%	1	2,5%
Bulbe jugulaire procident	1	1,6%	-	-	Bulbe jugulaire procident	1	3,2%	-	-
Cholestéatome	1	1,6%	-	-	Anomalie du CAI	1	3,2%	-	-
Malformation de l'incus	1	1,6%	-	-	Kyste arachnoïdien/cérébral	1	3,2%	1	2,5%
Kyste arachnoïdien de l'APC	-	-	2	2,4%	Leukomalacie	1	3,2%	-	-
Anomalie du CAI	-	-	2	2,4%	Hématome sous-dural	1	3,2%	-	-
Hydrocéphalie non communicante	-	-	1	1,2%	Hypoplasie du VIII	-	-	2	5,0%
Dilatation du 4e ventricule	-	-	1	1,2%	Gliome du pont	-	-	1	2,5%

**Figure 63. Résultats des TDM et IRM dans les SU selon Haffey 2013 et Simons 2006**

Ces données ont été obtenues de manières rétrospectives en analysant les TDM d'enfants SU.

On remarque d'emblée la différence avec les résultats de Vila et Lieu (Figure 3), en particulier sur la fréquence des anomalies du nerf cochléaire (26 à 50% pour Vila et Lieu). L'aspect rétrospectif de ces études peut expliquer la différence des fréquences par rapport à la revue de littérature de Vila et Lieu

OMC : Otite moyenne chronique ; APC : Angle ponto-cérébelleux ; VIII : Nerf cochléo-vestibulaire

D'après Haffey, 2013. Int J Pediat Otorhin 77 (6): 955-58 et Simons, 2006. Arch Otolaryngol 132 (2): 186-92.

Cependant, la corrélation des 2 examens manque de performance. Simons ne retrouve que 69% de correspondance<sup>146</sup> et Haffey rapporte 50% d'anomalies vues à la TDM mais non retrouvées sur l'IRM<sup>111</sup>. A l'inverse, si le scanner est normal, l'IRM détecte 11% de lésions pour Haffey et 22% pour Simons.

Le choix entre IRM et TDM est donc soumis à débat. En effet, chacun des deux examens présentent des avantages et des inconvénients tant sur leurs apports que sur leur défauts.

**La TDM** présente l'avantage d'être un examen rapide et précis pour l'oreille moyenne et interne. Cependant son rendement pour le CAI est moins bon, avec 20% de faux positifs pour l'anomalie du nerf cochléaire, comme nous l'avons vu avec l'étude de Miyasaka<sup>144</sup>. Le problème le plus important étant l'irradiation ionisante du scanner, dont il existe d'importants arguments en faveur d'une augmentation du risque de pathologie maligne, en particulier chez l'enfant<sup>206,207</sup>.

**L'IRM** présente le meilleur rendement diagnostique sur l'oreille interne et le CAI. Elle permet en outre l'examen cérébral, permettant de rechercher des signes en faveur d'une atteinte neurologique associée, dans le cadre de l'infection à CMV par exemple. Il faut rappeler que l'anomalie du nerf cochléaire et le CMV sont les 2 principales étiologies des SP unilatérales.

Cependant, sa longue durée la rend difficilement réalisable sans anesthésie générale chez le jeune enfant.

L'IPOG<sup>127</sup> propose donc, pour les SU, que:

- L'IRM soit favorisée par rapport à la TDM
- En cas de suspicion de NA/DA, seule l'IRM doit être réalisée
- Quelle que soit l'hypothèse diagnostique, il n'y a cependant pas d'indication à réaliser d'imagerie en période néonatale précoce sauf en cas d'autre indication (cérébrale en particulier). Elle devra être reconsidérée lors du diagnostic.

Le choix doit bien évidemment être guidé par le contexte clinique, mais aussi par l'éventuel projet thérapeutique qui peut en découler.

### ***b. Bilan génétique***

Nous avons déjà exposé le faible nombre de gènes retrouvés dans les SU par rapport aux surdités bilatérales (cf **p81**).

Les recommandations de l'IPOG ont défini les indications des bilans génétiques dans les SU<sup>127</sup>. Il ne doit pas être systématique, sauf dans les cas de formes syndromiques, de NA/DA ou en cas d'arguments forts pour une cause génétique sous-jacente (hérédité). Le bilan génétique sera donc ciblé en fonction du bilan clinique et paraclinique.

Les techniques de CGT-NGS (« Comprehensive Genetic Test with New Generation Sequencing » : Test Génétique Complet par Séquençage de Nouvelle Génération) sont réservés aux surdités bilatérales et au cas particulier de la NA/DA unilatérale à l'heure actuelle.

Il est important de retenir que la négativité du test n'élimine jamais la cause génétique.

### ***c. Bilan extra-otologique***

La surdité unilatérale peut s'accompagner d'autres anomalies extra-ORL. Des bilans complémentaires peuvent donc être nécessaires afin de rechercher des arguments pour une forme syndromique infra-clinique et pour en prévenir les éventuelles complications. Nous nous baserons là aussi sur les recommandations de l'IPOG pour illustrer ce bilan complémentaire.

#### ***o Bilan ophtalmologique***

Un bilan ophtalmologique est nécessaire en cas de surdité de perception, car le risque d'anomalie est 2 à 3 fois supérieur à la normale<sup>127</sup>.

Pour ce qui est des surdités de transmission, on rappellera cependant qu'un colobome ou qu'un dermoïde bulbaire peut être évocateur de SOAV. Il semble donc pertinent de réaliser ce bilan systématiquement en cas d'atrésie de l'oreille (majeure ou mineure).

#### ***o Bilan cardiologique***

L'IPOG considère que le bilan cardiologique doit être réservé aux enfants présentant des facteurs de risque génétiques ou bien en cas d'antécédents familiaux de mort subite ou personnel de syncope<sup>127</sup>. Un bilan cardiaque avec Electrocardiogramme (ECG) doit alors être réalisé au minimum. Dans les cas contraires, le bilan cardiaque n'est pas nécessaire en première intention.

Il est cependant à noter que la Société Européenne de Cardiologie est en cours de réévaluation de ses propres recommandations, se dirigeant vers un dépistage systématique par ECG de tous les enfants à la naissance<sup>208</sup> dans le but de réduire le risque de Mort Subite du Nourrisson.

#### ***o Autres bilans***

En cas de SU, quel que soit le type, la recherche d'une atteinte rénale doit être réalisée par une Echographie des voies urinaires, au regard des syndromes avec atteinte rénale qui peuvent être associés<sup>141</sup>.

De même en cas d'atrésie, un bilan vertébral pourra orienter vers un SOAV. La réalisation de radiographies rachidiennes cervicale à 3 ans (ou avant en cas d'inquiétude) doit être proposée<sup>141</sup>. L'intérêt du scanner en première intention par rapport aux radiographies semble difficile à préciser à l'heure actuelle<sup>209</sup>.

#### **4. Bilan du retentissement**

Comme nous l'avons vu, le principal problème de la SU est la perte de la binauralité. La meilleure évaluation du retentissement repose logiquement sur l'étude des deux fonctions binaurales que sont l'audition dans le bruit et la localisation sonore. De nombreux tests ont déjà été abordés au paragraphe « Fonctions et exploration de la binauralité » (p69).

##### ***a. Intelligibilité dans le bruit***

L'évaluation de l'intelligibilité dans le bruit se réalise le plus souvent selon les trois conditions binaurales abordées précédemment : Diotique, Dichotique et Dichotique inversé. Dans ces conditions, le test consiste en la reconnaissance de mots ou phrases adaptées à l'âge, dans le bruit. Un score d'intelligibilité est ainsi obtenu, en général en pourcentage.

Les différentes listes déjà abordées au paragraphe « Fonctions et explorations de la binauralité » (p69) peuvent être utilisées, de manière adaptée à l'âge. Le suivi de ces résultats permet d'évaluer l'évolutivité et le gain prothétique éventuel.

Pour les plus jeunes, à partir de 3 ans, avant que l'enfant n'ait appris à répéter à la demande, la reconnaissance de jouets sonores après conditionnement peut permettre d'évaluer l'intelligibilité dans le bruit<sup>91</sup>.

##### ***b. Localisation sonore***

L'altération de la localisation sonore est souvent le signe le plus visible par l'entourage des enfants SU. Différents tests adaptés à l'âge peuvent être réalisés, comme nous l'avons vu dans le chapitre sur la binauralité (p70). Ces tests peuvent être réalisés dès l'âge de 18 mois selon Lovett et al<sup>91</sup>.

## B. Modalités d'appareillage des surdités unilatérales<sup>210</sup>

Points clés : Il existe 3 types d'appareillage

- **Systèmes amplificateurs**
  - Appareillage auditif externe conventionnel
  - Appareillage en conduction osseuse
  - Implant d'oreille moyenne
  - Implant cochléaire
- **Systèmes de déroutement du signal**
  - CROS
  - Appareillage en conduction osseuse (CROS-ACO)
- **Le système FM**

L'objectif de l'appareillage dans les surdités unilatérales est de rétablir une audition binaurale en vue de corriger les troubles précédemment décrits.

Les modes d'appareillages des surdités unilatérales sont de 2 types : les appareillages renforçant l'audition résiduelle de l'oreille sourde et les appareillages de type CROS (Contralateral Routing Of Signal), qui pallient à l'oreille sourde via l'oreille saine. A ces systèmes s'ajoute le système FM.

### 1. Systèmes d'amplification faisant appel à l'oreille sourde

Différentes modalités d'amplification existent, selon le type de surdité, de manière superposable aux surdités bilatérales. Leur objectif est de restituer une audition binaurale.

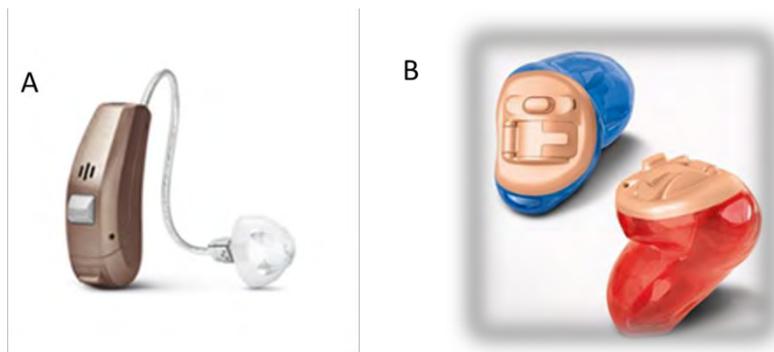
#### *a. Appareillage auditif externe conventionnel (AAE) par voie aérienne :*

C'est la référence pour l'appareillage des surdités neuro-sensorielles légères à sévères.

Différentes formes existent, du contour d'oreille classique (**Figure 64A**) à l'intra-auriculaire (**Figure 64B**). Ces systèmes se basent sur l'amplification du signal et renforcent ainsi la perception de l'oreille saine.

**Figure 64. Systèmes AAE conventionnels par voie aérienne**

**A : Type contours d'oreille**  
**B : Type intra-auriculaire**



Ils sont indiqués dans toutes les SU (les SP, mais aussi les ST) allant de légère à moyenne<sup>211</sup>. Il est même possible d'utiliser les modèles surpuissants dans les surdités sévères à profonde afin de stimuler l'oreille saine en controlatéral par voie osseuse en plus de l'audition résiduelle de l'oreille sourde. Cependant, dans ce dernier cas cette solution n'est pas la plus privilégiée.

***b. Appareillage en conduction osseuse (ACO):***

Ces systèmes sont adaptés aux surdités de transmission, en particulier les atrésies de l'OE et de l'OM, mais leur utilisation dans les surdités neurosensorielles est possible. Ils utilisent la voie de conduction osseuse pour transmettre le signal sonore directement à l'oreille interne.

Différents systèmes de vibrateurs osseux existent. Le port d'un **vibrateur sur bandeau souple** est le plus classique, notamment chez le petit enfant avant 5 ans (**Figure 65A**). En cas de bonne efficacité, l'utilisation d'un **pilier percutané à ancrage osseux** comme le BAHA Connect<sup>®</sup> de Cochlear<sup>™</sup> (Bone Anchored Hearing Aid) ou le Ponto<sup>®</sup> d'Oticon Medical<sup>™</sup> est alors une solution plus stable (**Figure 65C**). Ce pilier a un rôle passif de transduction transcutanée de la vibration délivrée par le boîtier clipsé dessus.

Les **systèmes transcutanés avec aimant** (BAHA Attract<sup>®</sup> ou Sophono Alpha 1<sup>®</sup>) (**Figure 65B**) ont l'intérêt d'éviter la présence du pilier transcutané. La transduction se fait par voie transcutanée. Le maintien en place est réalisé par force magnétique via un aimant sous cutané.

Un nouveau **système adhérent à la peau rétro-auriculaire par une bande collante** (**Figure 65D**) a été récemment mis sur le marché. Il s'agit du système AdHear<sup>®</sup> de Med-El<sup>™</sup>. Il présente l'intérêt majeur de ne pas nécessiter de chirurgie et est plus discret que le bandeau ou qu'un AAE standard.

**Figure 65. Appareillages en conduction osseuse**

Pour chacun des appareils, le vibreur se situe dans le boîtier avec le processeur qui sert d'antenne

A : Sur bandeau

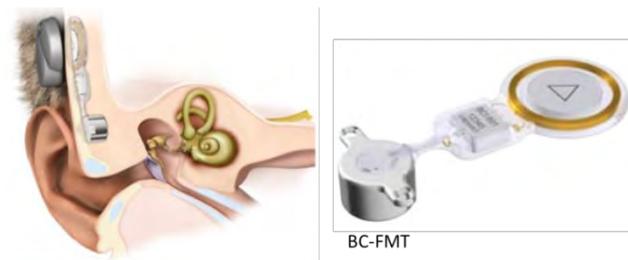
B : Ancrage magnétique transcutané

C : Ancrage osseux sur pilier percutané

D : Système de fixation cutanée collante



Un système osseux dit « actif » est aussi disponible : le système Bone Bridge<sup>®</sup> (BB) de Med-El<sup>™</sup> (Figure 66). À son rôle de transfert vibratoire s'ajoute un effet amplificateur propre de l'implant. Son indication aux surdités de transmission peut ainsi être étendue aux surdités mixtes.



**Figure 66. Implant à ancrage osseux « actif »**

Le BC-FMT (Bone Conduction – Floating Mass Transducer) est le vrai vibreur osseux. Il est implanté dans l'os mastoïdien en sous cutané. L'antenne (avec le processeur) vient se fixer via l'aimant et fournit au FMT l'énergie électrique pour générer une vibration.

D'après Schmerber, 2017 : *Safety and Effectiveness of the Bonebridge Transcutaneous Active Direct-Drive Bone-Conduction Hearing Implant at 1-Year Device Use.* EUR ARCH OTO-RHINO-L 274 (4): 1835–51.

L'étude prospective multicentrique de Schmerber et al a montré que l'implant Bone Bridge (BB) améliorait le SNR chez 7 sujets adultes atteints de SU de type ST, SP ou SM<sup>212</sup>. Les scores de qualité de vie étaient aussi améliorés dans tous les groupes. A ce jour, aucune étude chez l'enfant SU ne semble exister pour l'implant BB.

Enfin, il existe un **système ACO intrabuccal** (Soundbite®)<sup>213</sup> (**Figure 67**) indiqué chez l'adulte à l'heure actuelle, qui pourrait permettre de sursoir à la présence d'un appareil rétroauriculaire dont l'esthétique peut amener à son rejet et à la stigmatisation chez l'enfant<sup>214</sup>.

**Figure 67. Système ACO Intrabuccal**

Haut : appareil. On visualise la partie électronique, avec les empreintes dentaire, qui se positionne en palatin et le transducteur, plus lisse, qui se positionne en vestibulaire. La connectique passe en rétromolaire.

Bas : mise en place de l'appareil

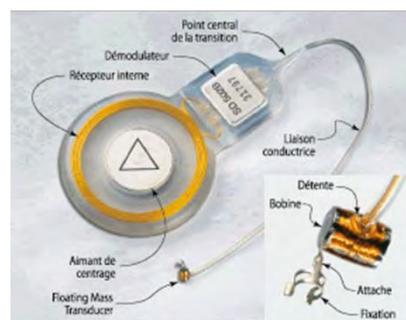


### c. *Implant d'Oreille Moyenne :*

C'est le système Vibrant Sound Bridge® (VSB) de Med-El™ (**Figure 68**). Ce système permet le transfert du signal au niveau de l'oreille externe à la chaîne ossiculaire (enclume ou étrier), voire directement sur la fenêtre ronde<sup>215</sup> en s'affranchissant du CAE atrétique. Son utilisation dans les ST par atrésie de l'OE et de la chaîne, mais aussi dans les SNS ont été proposées de manière efficace chez l'enfant par Roman et al<sup>216</sup>.

**Figure 68. Implant d'Oreille moyenne (IOM)**

L'IOM est sous cutané, sauf le FMT (Floating Mass Transducer) qui est fixé aux structure de l'oreille moyenne, en général l'enclume.



#### *d. Cas de l'implant cochléaire (IC) :*

L'IC permet une stimulation directe du nerf cochléaire, grâce à une électrode placée chirurgicalement dans la rampe tympanique de la cochlée (**Figure 69**). L'implant reste en position sous cutanée et son activation est réalisée à partir d'une antenne externe via un aimant.

#### **Figure 69. Implant cochléaire**

L'aimant et le démodulateur sont placés sous la peau, et l'électrode est introduite dans la cochlée.



Dans les cas de surdités bilatérales, l'indication de l'implant est bien définie par l'HAS<sup>167</sup>, pour les surdités sévères à profondes bilatérales congénitales (**ANNEXE 4**).

L'IC dans la surdité unilatérale ne concerne en revanche pas la surdité elle-même, l'oreille saine levant en effet l'indication auditive puisque l'audition en champ libre est normale. L'IC est indiquée dans un seul cas à l'heure actuelle chez l'adulte : la prise en charge de l'acouphène invalidant associé à la SU<sup>211</sup>.

Ainsi, peu de cas d'IC pour SU chez l'enfant sont décrits à l'heure actuelle. La revue de la littérature de Peters et al de 2016 met en évidence que la majorité des indications sont des surdités profondes (seuil >90dB) unilatérales ou asymétriques<sup>195</sup>. Les étiologies regroupent des causes congénitales, des infections à CMV, des méningites, des causes traumatiques et des LAV. Un cas de neuropathie auditive est décrit, mais les données post-opératoires ne sont pas connues. L'âge des patients est très varié (de 14 mois à 19 ans), même au sein des études, avec une durée de déprivation de 14 mois à 15 ans. Le défaut d'harmonisation souligne la nécessité d'autres études pour préciser ces indications.

## 2. Système de déroutement du signal faisant appel à l'oreille saine

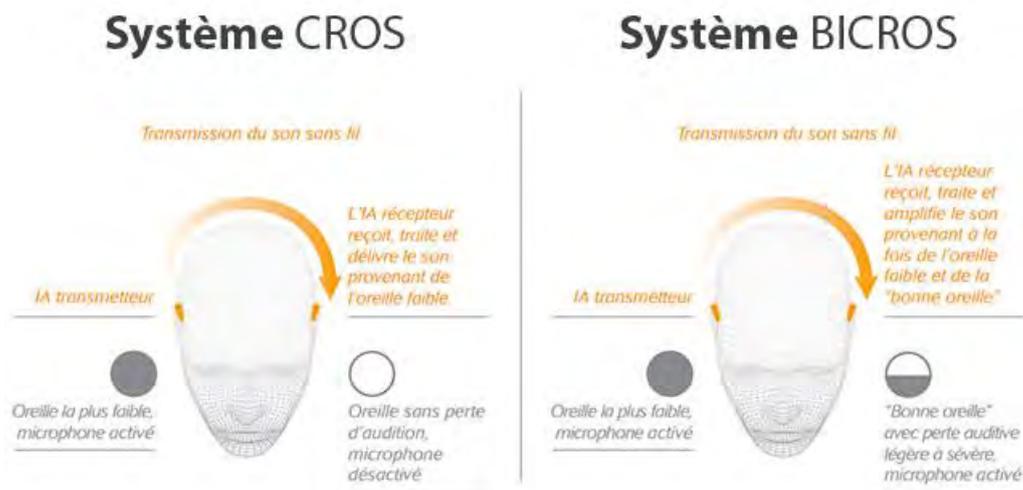
Ce système de réhabilitation est spécifique des surdités unilatérales sévères à profondes et des surdités bilatérales asymétriques. Il crée une « pseudo binauralité ».

Le principe est de restituer le signal incident de l'oreille sourde à l'oreille saine.

Deux systèmes permettent cela : le système CROS (Contralateral Rounting Of Signal) et les systèmes ACO (aussi appelés système CROS en conduction osseuse : CROS-ACO)

### a. Le système CROS (Figure 70)

Il se compose donc d'un microphone du côté sourd et d'un récepteur du côté sain. Le récepteur délivre ainsi le signal de l'oreille sourde à l'oreille saine. En cas de surdité bilatérale asymétrique, le couplage avec un système amplificateur du côté de la meilleure oreille est possible (Bi-CROS).



**Figure 70. Schématisation des systèmes CROS et Bi-CROS**

La communication entre le transmetteur et le récepteur peut se faire par onde Wifi ou par voie digitale filaire

Le principal défaut reporté pour ce système est lié au bouchon intra-auriculaire de l'oreille saine, qui réduit l'intelligibilité de l'oreille saine pour les signaux venant de ce même côté. La mise en place d'un bouchon ouvert permet cependant de palier à ce problème<sup>210</sup>.

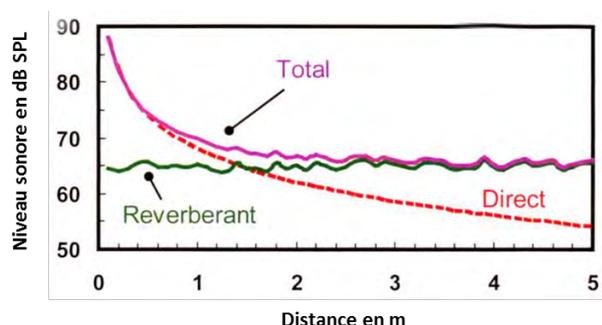
### *b. Les systèmes d'ACO (ACO-CROS) Figure 65, p123*

Outre leur intérêt dans les ST moyennes à sévères, ces systèmes permettent de stimuler l'oreille controlatérale par voie osseuse pour les surdités sévères jusqu'à la cophose. Dans ce cas, il s'agit aussi d'une « pseudo-binauralité ». L'avantage de ce système est de pouvoir s'abstenir d'un système intracanalair sur l'oreille saine et un seul appareil (contre deux pour le CROS, émetteur et récepteur) est nécessaire.

Le mode de port est le même, sur bandeau, implanté avec vis transcutanée ou bien système aimanté transcutané.

### **3. Le système FM**

Ce système permet de palier aux conditions acoustiques du lieu où se trouve le patient. Il est particulièrement adapté aux milieux bruyants et réverbérant, en particulier la salle de classe dans le cas des enfants. En effet, plus l'enfant est loin, plus le niveau sonore est abaissé<sup>210</sup> (Figure 71).



**Figure 71. Atténuation du niveau auditif selon la distance en condition de salle de classe**

Rouge : Signal

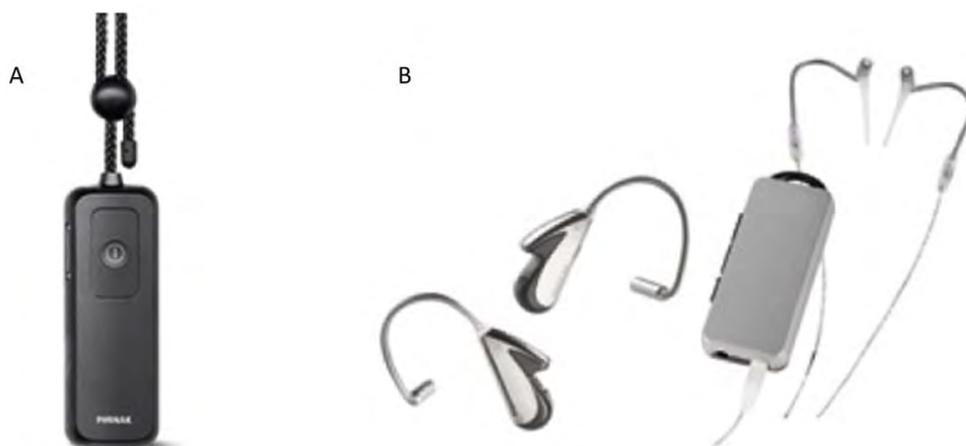
Vert : bruit de fond

Dès 2m, l'intensité de la voix du professeur est inférieure au niveau sonore de la classe (compris entre 50 et 70dB)

D'après Dillon, Harvey. 2012. Hearing Aids. 2nd ed. Boomerang Press - Thieme Publishers.

L'orateur est en possession d'un émetteur, qui transmet le signal par ondes radios avec modulation de fréquence (FM : Frequency Modulation) vers l'enfant en possession d'un récepteur FM. Ce système supprime l'effet de la distance sur le signal et améliore ainsi le SNR jusqu'à 20dB.

Le système FM peut être utilisé isolément (Figure 72) ou intégré à un autre système de type AAE, ACO ou CROS pour en renforcer les effets.



**Figure 72. Exemple de système FM**

A : Émetteur EasyLink+® de Phonak™

B : Récepteurs FM iSense Micro® (à gauche) et iSense Classic® (à droite) de Phonak™.

Les systèmes de cet exemple permettent le transfert du signal de l'émetteur (porté par le professeur par exemple) vers le récepteur (porté par l'enfant). D'autres systèmes permettent d'y coupler un AAE, un ACO ou bien un CROS.

### C. Autres prises en charge

L'orthophonie a une place essentielle dans la prise en charge des enfants SU qui présentent des signes de retard ou des difficultés scolaires. Un simple bilan orthophonique peut faire le diagnostic de troubles du langage et poser l'indication d'une rééducation si nécessaire.

Une adaptation en classe avec l'oreille saine du côté du professeur et une installation à l'avant sont recommandées dans les SU<sup>211</sup>. Cependant, il est important de limiter l'aspect stigmatisant de ce placement, qui vient se surajouter à celui de l'appareillage. Ceci peut grandement altérer la qualité de vie de l'enfant. A cette adaptation peut s'ajouter un **Projet d'Accueil Individualisé** avec Assistante de Vie Scolaire si nécessaire. En dehors de troubles neurologiques associés, il est exceptionnel de devoir scolariser l'enfant en milieux spécialisés.

La place de la chirurgie dans la surdité unilatérale a des indications restreintes et très spécifiques, en alternative de l'appareillage.

En cas de surdité de transmission, du côté atteint, la principale indication est l'implantation des systèmes à ancrage osseux (type BAHA® ou VSB®)<sup>216,217</sup>, notamment dans les atrésies

majeures. L'autre alternative pour les atrésies majeures est la canaloplastie, avec de moins bon résultats, mais qui présente l'avantage d'éviter le port d'un appareil pour l'enfant. Pour les aplasies mineures de l'oreille moyenne, le geste sera adapté à l'anomalie : ossiculoplastie avec prothèse partielle PORP (Partial Ossiculoplasty Reconstruction Prosthesis) pour les atteintes du malleus et de l'incus, stapédotomie avec piston fixé à l'enclume pour les dysplasies stapédovestibulaires.

En cas de surdité de perception, du côté sourd, l'implantation cochléaire peut être indiquée en cas d'acouphènes invalidants. L'apparition d'une surdité du côté normalement sain (surdité asymétrique) peut alors poser l'indication de l'IC si le retentissement est majeur.

Pour ce qui est de l'oreille saine, la chirurgie a pour but une prise en charge rapide des baisses d'acuités auditives par otites séro-muqueuses chroniques<sup>218</sup>. La mise en place d'aérateurs trans-tympanique (ATT) sera plus rapide que chez un enfant ayant une audition de base normale bilatérale.

Enfin, la chirurgie peut participer à la prise en charge globale du patient. On pense à la prise en charge esthétique des anomalies du pavillon dans les atrésies.

#### **D. Recommandations sur la réhabilitation**

Plusieurs recommandations existent précisant la conduite à tenir en matière de réhabilitation. Nous nous appuyerons sur les recommandations de l'American Academy of Audiology (AAA)<sup>211</sup> de 2013, les plus récentes. Malgré tout, il est important de souligner qu'il n'existe actuellement pas de recommandation basée sur les preuves à ce jour. Nous compléterons donc ces recommandations avec des éléments tirés des travaux de Purcell<sup>219</sup> et Lieu<sup>220</sup>, ORL actives dans ce domaine spécifique de l'otologie.

##### **1. Qui appareiller ?**

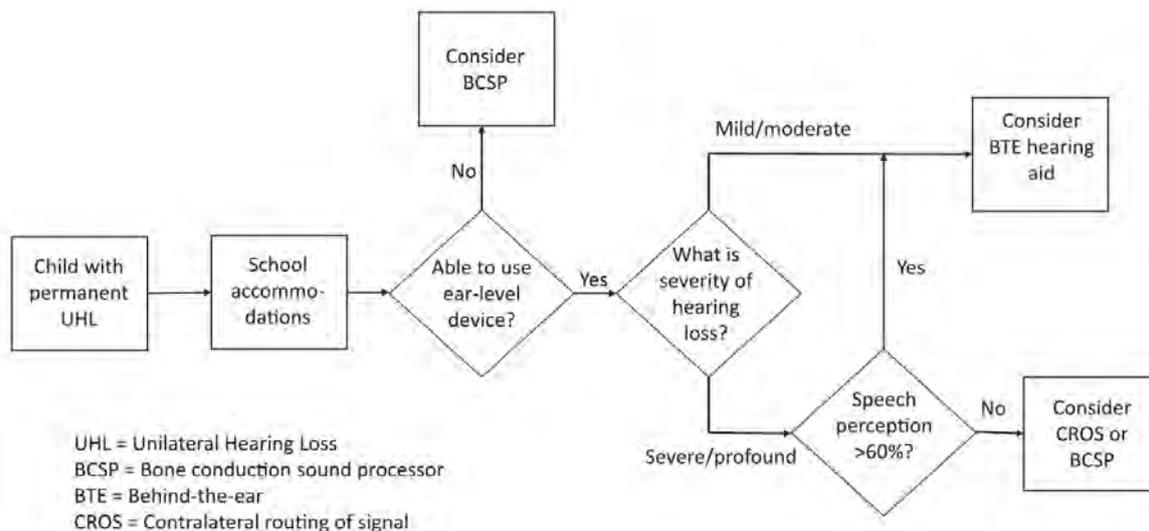
Selon l'AAA, la réhabilitation par système d'amplification (les AAE) devrait être considérée pour tout degré de surdité qui puisse interférer avec le développement normal. Ceci s'applique à l'ensemble des surdités y compris dans les formes légères, des NA/DA ou (ce qui nous intéresse) dans le cas des surdités unilatérales.

## 2. Quel type d'appareillage ?

Comme cela a déjà été abordé, le type d'appareillage dépend du type et de la profondeur de la surdité. Les recommandations de l'AAA proposent la conduite à tenir suivante :

- L'appareillage de première intention est l'AAE amplificateur par voie aérienne, même en cas de surdité de transmission légère à moyenne et en cas de NA/DA,
- L'ACO est indiqué en cas de surdité de transmission avec des conditions anatomiques ne permettant pas le port de l'AAE ou bien en cas de surdité sévère,
- Les SP unilatérales appareillables doivent bénéficier d'un AAE,
- Les SP unilatérales non appareillables par les appareils précédents devront bénéficier d'un Système CROS ou d'un ACO-CROS en fonction de l'anatomie,
- Tout enfant atteint de SU peut bénéficier d'un système FM pour améliorer sa perception du langage en classe, associé ou non aux systèmes précédents et au placement adapté à la bonne oreille en classe,
- A l'heure actuelle, l'implant cochléaire dans la surdité unilatérale est réservé à l'acouphène invalidant non traité par les mesures standards,
- Quelle que soit la méthode, une stimulation binaurale (ou à défaut, pseudo binaurale) doit être apportée.

Purcell et al ont proposé en 2016 la conduite à tenir suivante<sup>219</sup>, similaire aux recommandations de l'AAA. Cet algorithme précise en plus le seuil auditif vocal permettant de faire le choix d'une audition binaurale (AAE, ACO) ou pseudo binaurale (système CROS). Ce seuil est de 60% d'intelligibilité (**Figure 73**).



**Figure 73. Algorithme d'appareillage des surdités unilatérales de l'enfant.**

**UHL = SU      BCSP = ACO      BTE = AAE**

**Selon Purcell, l'appareillage doit être systématique, de préférence par AAE si possible, sinon par ACO. Le CROS est indiqué en cas d'audiométrie vocale inférieure à 60%.**

**D'après Purcell, 2016. Hearing Devices for Children with Unilateral Hearing Loss: Patient- and Parent-Reported Perspectives, Int J Pediatr Otorhin 90 (November): 43–48.**

Comme explicité ci-avant, ces recommandations sont surtout des avis d'experts et non basés sur les preuves. Se pose donc la problématique des preuves d'efficacité et du gain de l'appareillage, tant sur le plan auditif que sur la qualité de vie.

La prise en charge de ces enfants doit donc être adaptée de manière individuelle, précise et multimodale (appareillage, FM, orthophonie...), pour en décupler les bénéfices. Mais la question des attentes à avoir de cette prise en charge se pose, en prenant en compte le caractère installé de la plasticité cérébrale dès 18 mois et les signes cliniques qui ne commencent à apparaître qu'à l'âge scolaire le plus souvent.

### **Partie 3 : Restauration de la binauralité chez l'enfant sourd unilatéral pris en charge à Toulouse**

Depuis les années 1920, la compréhension et la prise en charge de la surdité unilatérale ont donc beaucoup évolué. La binauralité a dévoilé ses principes physiologiques et ses apports neuro-fonctionnels. Le déficit neuro-fonctionnel et psycho-social induit par la perte de cette binauralité dans la SU est actuellement bien connu et les différences cliniques et étiologiques entre enfants et adultes ont été précisées. Il a ainsi fallu adapter les systèmes d'appareillages et ceux-ci sont de plus en plus performants pour s'adapter à chaque situation.

Par ailleurs, l'intérêt du DNSS n'est plus à prouver pour le diagnostic des SU, réduisant de 5 ans le retard diagnostique des SU chez les enfants dépistés. Le développement du DNSS s'est ainsi accompagné du développement exponentiel des études de la SU chez l'enfant durant ces dernières décades, analysant tour à tour les capacités phonatoires, intellectuelles et académiques de ces enfants. La baisse de ces capacités par rapport à la population générale a ainsi poussé les spécialistes à changer de paradigme, passant d'une prise en charge négligente à une prise en charge active de ces enfants.

La nécessité nouvelle d'appareiller ces enfants a participé au perfectionnement des méthodes standards d'aides auditives (AAE, ACO, FM) mais aussi au développement des méthodes alternatives propres à la SU (CROS, CROS-ACO) et adaptées au contexte particulier de l'enfant.

Cependant, l'apport réel et individuel de cette réhabilitation est difficile à préciser chez l'enfant SU. En l'absence de résultats scientifiques clairs, il persiste ainsi une tendance à la négligence de cette pathologie, tant par les ORL que par les structures de prise en charge de l'Etat (Sécurité Sociale et Maisons Départementales des Personnes Handicapées : MDPH). Il est intéressant de noter que les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) ne s'appliquent exclusivement qu'aux surdités bilatérales<sup>221</sup>.

Au-delà du défaut de traitement et compte tenu du défaut actuel de preuves scientifique du bénéfice de la réhabilitation, la nécessité d'une prise en charge se heurte rapidement à la problématique du coût de l'appareillage, auquel se rajoutent le coût des systèmes FM et de la prise en charge orthophonique. Comme le stipule le site [ameli.fr](http://ameli.fr), « Les prothèses auditives sont remboursées à 60 %, sur la base d'un tarif allant de 900 euros à 1 400 euros, selon la

classe de l'appareil prescrit »<sup>222</sup>. La part restante pour la famille peut être compensée par la Prestation de Compensation du Handicap (PCH), dispensée par la MDPH. Cependant, la PCH n'est applicable qu'aux surdités sévères à profondes et bilatérales<sup>223</sup>. Il n'est donc pas rare que certains patients ne puissent pas bénéficier de cette prestation et il n'est pas exceptionnel que les systèmes d'appareillages dépassent ces tarifs. Ce surcoût est bien souvent à la charge des mutuelles et des familles. Ceci peut majorer les difficultés que l'enfant et sa famille rencontreront.

Il apparaît donc nécessaire de renforcer le support scientifique au sujet de la réhabilitation de la surdité unilatérale, en vue d'une meilleure prise en charge ultérieure. Les bénéfices de cette réhabilitation doivent être précisés sur le plan audiométrique, mais aussi sur le développement du langage, le développement académique et la qualité de vie.

## **I) Objectifs :**

L'objectif principal de cette étude sera de comparer les capacités binaurales de localisation sonore des enfants SU appareillés (APP) au long cours et les non appareillés (NAPP).

Les objectifs secondaires seront la comparaison des capacités d'intelligibilité dans le bruit, du développement du langage et des résultats académiques entre les enfants SU APP et NAPP.

## **II) Matériels et méthodes :**

Pour la suite de cet exposé, les enfants appareillés à domicile au long cours seront référencés comme enfants « APP » et les enfants non appareillés comme « NAPP ». Pour les différents tests, l'évaluation sans réhabilitation sera nommée « oreilles nues » et avec réhabilitation sera référencée comme « avec prothèse ». Ceci crée 4 possibilités : APP Oreilles nues, APP avec prothèses, NAPP Oreilles nues et NAPP avec prothèses.

### **A. Design de l'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique comparative portant sur les enfants sourds unilatéraux ayant effectué au moins une consultation dans le service d'Otoneurologie et ORL pédiatrique du CHU de Toulouse entre Janvier 2000 et Juillet 2017.

La liste des patients a été obtenue à partir de deux bases de données (BDD). La première regroupe les patients âgés de moins de 18 ans présentant une surdité unilatérale, vus en consultation au moins une fois dans le service. La seconde est la BDD des enfants ayant présenté un dépistage auditif anormal dans le cadre du DNSS, au sein de l'ex-région Midi-Pyrénées, de 2005 à Juillet 2017.

## **B. Critères d'inclusion et d'exclusion**

Les critères d'inclusion étaient :

- Les enfants âgés de moins de 18 ans ayant effectué au moins une consultation dans notre service, atteints de surdité unilatérale, confirmée sur le bilan audiométrique le plus récent.
- La surdité unilatérale est ici définie par un seuil auditif supérieur à 40dB sur la mauvaise oreille et inférieur à 20dB sur la bonne oreille, obtenu par détection des PEA et/ou par la moyenne des seuils aériens aux fréquences 500Hz, 1kHz, 2kHz, et 4kHz en audiométrie tonale. Les surdités unilatérales moyennes à profondes selon les critères du BIAP<sup>69</sup> (ANNEXE 2) ont donc été incluses.

Les critères d'exclusion étaient :

- Les surdités bilatérales asymétriques
- Les surdités légères
- Les otites séro-muqueuses n'ayant pas permis d'obtenir un seuil de base stable et précis. Les otites séreuses étaient définies par un épanchement rétrotympanique liquidien à l'otoscopie.
- Les surdités prédominantes sur les fréquences aiguës ou graves, dont la moyenne des 4 fréquences sus-citées est inférieure au seuil de 40dB.
- Le décès de l'enfant

## **C. Recueil des données**

Les résultats rétrospectifs du dépistage des surdités unilatérales ont été obtenus à partir de la BDD dédiée. Le relevé des données démographiques de chaque enfant a été réalisé de manière rétrospective à partir de leur dossier clinique. Les facteurs de risques de surdité définis par le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) de 1994 (révisé en 2000 et 2007), les modalités de diagnostic (par dépistage ou sur manifestation clinique, modalités de dépistage et

de confirmation diagnostique)<sup>122-124</sup>, le bilan étiologique (TDM, IRM, consultation génétique), les modalités de réhabilitation et de prise en charge ont été colligés à partir des dossiers. Sur le plan du développement, l'âge des 1<sup>ers</sup> mots et de la marche, le développement académique et les troubles du comportement ont été recherchés. Les retards de développement des 1<sup>ers</sup> mots et de la marche étaient définis comme l'acquisition de ces critères au-delà de 18 mois<sup>224</sup>. Les données manquantes ont été demandées par téléphone auprès des parents avec leur accord téléphonique.

#### **D. Evaluation des enfants**

Quatre sous-groupes d'enfants ont été définis préalablement selon leur âge, afin de respecter les phases de développement cognitif et de la binauralité chez l'enfant <sup>91</sup>:

- 6-30 mois
- 30 mois à 6 ans
- 7 à 10 ans
- plus de 11 ans

Dans le cadre du suivi habituel, les enfants et leurs parents venus en consultation se sont vus proposer plusieurs tests avec leur accord oral. Ces tests évaluaient l'audition binaurale, le développement du langage et la qualité de vie.

##### **1. Evaluation orthophonique du langage (perception et expression) :**

Pour tous les enfants, les capacités de perception auditive, d'intelligibilité en expression, étaient évaluées par des échelles globales d'évolution (ANNEXE 5):

- *L'échelle de capacité de perception auditive CAP-II* (Category of Auditory Performances – Nottingham Early Assessment Package <sup>225,226</sup>)
- *L'échelle d'intelligibilité de la parole SIR* (Speech Intelligibility Rating – Nottingham Early Assessment Package <sup>227</sup>)

Ils ont également été évalués, en fonction de leur âge, avec des batteries d'évaluation des habiletés linguistiques spécifiques :

- Pour les enfants âgés entre 30 mois et 6 ans : l'échelle EVALO BB
- Pour les enfants âgés entre 5 et 6 ans 11 mois : l'EVALO 2-6 propose un éventail de 32 épreuves de base et de 15 épreuves complémentaires regroupées en 13 domaines.

Les épreuves ont été élaborées soit selon une approche structurale (pour mettre en évidence des performances ou des habiletés dans les domaines linguistique, cognitif, attentionnel, mnésique, practognosique, visuo-spatial et graphique ou métalinguistique), soit selon une approche pragmatique (pour identifier des comportements de jeu ou de communication). Cette batterie respecte la méthodologie habituelle d'évaluation en langage oral en proposant au sujet testé des tâches à réaliser. Elle cherche à identifier les sujets en difficultés ou porteurs de trouble du langage par référence à une norme chiffrée.

## 2. Evaluation de l'audition binaurale

Cette évaluation s'articule autour de tests de localisation et d'intelligibilité dans le bruit. Ces tests ont été réalisés par un audiométriste confirmé, rompu depuis plusieurs années à l'exercice pédiatrique et aux tests de localisation et d'intelligibilité au sein du service.

Les tests suivants (localisation et intelligibilité) ont été systématiquement utilisés à partir du début de l'année 2017. Avant cette période, d'autres tests ont pu être employés.

### a. Epreuves de localisation

Selon l'âge, deux tests ont été réalisés.

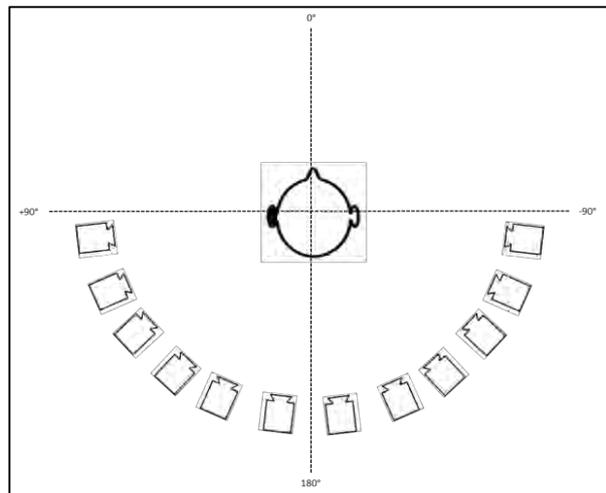
- Pour les enfants de plus de 7 ans, le **test de localisation angulaire** consiste en un demi-cercle de 12 hauts parleurs (test 12HP) placés derrière l'enfant, assis au milieu de la salle insonorisée. Les HP sont séparés de 15° et placés à 1m20 de l'enfant (**Figure 74**) selon la procédure de Chan et al<sup>228</sup>, en vigueur dans notre service pour l'évaluation des autres patients.

Un son d'intensité 60dB de type de type tir d'arme à feu était émis de l'un des HP, avec fluctuations aléatoire de +/-6dB (54 60 ou 66). Les enfants devaient alors préciser l'origine du son sur un écran placé devant eux. Le test est répété 24 fois (2 stimulations par HP).

Le résultat obtenu est **un degré d'erreur moyen, exprimé en degré** et d'un **gain de localisation** égal à la différence entre les angles des conditions « prothèse » et « oreilles nues » quand les 2 tests ont été réalisés chez le même enfant. La moyenne du degré d'erreur est de 15° chez le sujet normo-entendant<sup>228</sup>. Au-delà de 40° degré d'erreur, les résultats sont considérés comme des réponses aléatoires.

**Figure 74. Description du test de localisation chez les enfants de plus de 7 ans.**

Chaque HP est séparé de l'autre de 15°, permettant d'obtenir une amplitude de 165° étendue de l'azimut de +97,5° à -97,5° passant par 180°



○ *Pour le groupe des 30 mois- 6ans*, le test était limité à une **différenciation droite-gauche**. A partir du même protocole précédent (2 stimulations par HP pour 12 HP), les enfants devaient juste préciser le côté d'origine du son. Ce test était aussi utilisé pour les enfants plus grands en cas de difficulté de compréhension du test précédent (problème de langue, retard, etc...).

Le résultat est obtenu sous forme d'un **nombre d'erreurs de latéralisation** ainsi que d'un **gain du nombre d'erreurs** égale à la différence entre la condition « prothèse » et « oreille nues ».

## b. Epreuves d'intelligibilité dans le bruit

Le test d'intelligibilité dans le bruit comprend 10 phrases dans le bruit. Là aussi les listes des tests variaient selon l'âge :

- Pour les enfants âgés entre 30 mois et 6 ans :
  - le test des phrases du quotidien (Common Test version française <sup>93</sup>)
- Pour les enfants âgés entre 7 ans et 10 ans (en fonction du niveau de langage):
  - soit le test des phrases du quotidien (Common Test version française <sup>93</sup>) avec un rapport signal/bruit de + 10 dB,
  - soit le Hint-C dans le bruit (avec un rapport signal/bruit de + 10 dB<sup>94</sup>)
- Pour les enfants âgés de plus de 11 ans :
  - Soit le Hint-C
  - Soit le MBAA (Marginal Benefit of Acoustic Amplification <sup>96</sup>) en fonction du niveau de langage de l'enfant.

Les tests étaient réalisés selon les trois conditions binaurales définies précédemment, que nous rappellerons ici (**Figure 75**). Dans les conditions de nos tests, les HP étaient placés aux azimuts +45°, 0° et -45°.

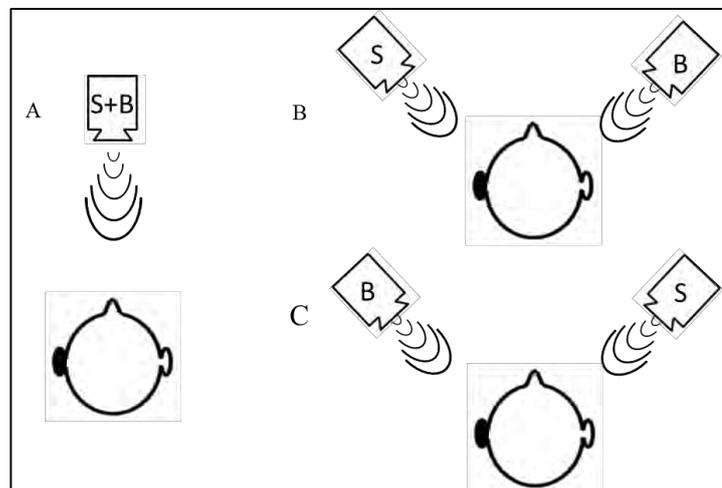
**Figure 75. Rappel sur les conditions classiques d'études binaurales**

L'oreille sourde est notée en noir

A) Condition Diotique : le signal et le bruit viennent de l'azimut 0°

B) Condition Dichotique : Signal du côté sourd, bruit du côté sain

C) Condition Dichotique inversée : Bruit du côté sourd, signal du côté sain



Le signal vocal est émis avec un SNR à +10dB. Le bruit de fond était un bruit de type « cocktail party » (bruit composé de paroles) à 55dB de moyenne. Le résultat est obtenu sous forme d'un taux de bonnes réponses, ramené sur 100% pour chaque condition.

### **3. Evaluation de la qualité de vie (QDV)**

La QDV s'étudie de deux manières différentes : la QDV générique, évaluation de l'enfant dans sa globalité et la QDV spécifique de la surdité. Les questionnaires ont été fournis le jour de la consultation.

#### **a. QDV générique**

Le questionnaire KindL<sup>229,230</sup> est un questionnaire générique de qualité de vie traduit et validé en français. Il présente l'intérêt d'exister sous différentes formes adaptées à l'âge. Ceci permet d'évaluer les enfants de 3 à 18 ans, en comparaison des autres tests pédiatriques qui débutent en général vers 6 ans<sup>231,232</sup>. Il se présente sous forme d'une auto-évaluation à partir de 7 ans et d'une hétéro-évaluation par les parents à partir de 3 ans. A titre d'exemple, le questionnaire KindL enfant de 7 à 13 ans est fourni en ANNEXE 6. Un score total et 6 sous-scores sont ainsi obtenus (Bien-être physique, bien-être émotionnel, estime de soi, famille, ami, école), ainsi qu'un 7<sup>e</sup> sous-score nommé « maladie », pour les enfants atteints de maladie chronique. Ces scores varient de 0 à 100. Plus le score est élevé, plus la qualité de vie est élevée.

#### **b. QDV spécifique**

Le questionnaire fourni aux enfants et aux parents est le SSQ traduit en français (Speech Spatial and Qualities of Hearing) de Gatehouse et Noble<sup>233</sup>, adapté à l'enfant par Galvin<sup>234</sup>. Le questionnaire parents pour les 7 à 10 ans et le questionnaire enfant pour les plus de 10 ans ont été employés (ANNEXE 7).

Cette échelle évalue l'audition dans ses trois dimensions : l'intelligibilité, l'espace et la qualité du signal. Les scores obtenus sont ramenés à un score total et 3 sous-scores (un par dimension) ramenés à 100. Plus le score est élevé, plus la qualité de vie est élevée.

### **E. Critères de jugement**

Le critère de jugement principal est la modification du degré d'erreur moyen au test de localisation.

Les critères de jugement secondaires seront la modification du score de latéralisation gauche-droite, des scores d'intelligibilité dans le bruit, des scores de langage et des scores de QDV.

## **F. Analyses statistiques**

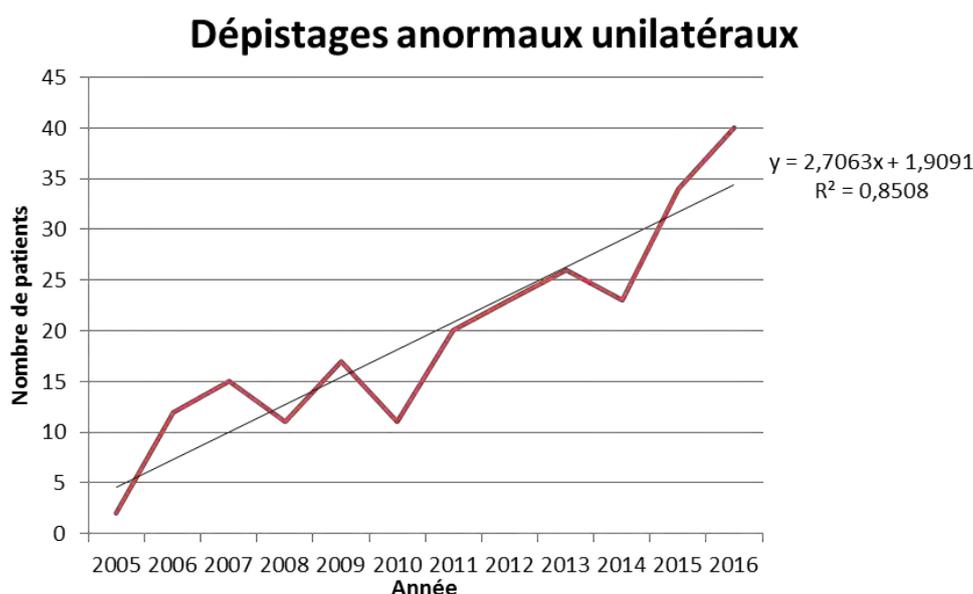
Les résultats des tests binauraux, des tests orthophoniques et de qualité de vie sont ainsi comparés entre les groupes APP et NAPP (analyse inter-groupe), mais aussi au sein des groupe APP et NAPP (analyse intra-groupe) en comparant la condition « oreilles nues » et « avec prothèses» lorsque ces données étaient disponibles. Les autres sous-groupes d'âge et les modalités d'appareillages seront aussi utilisées pour les analyses comparatives des résultats.

L'analyse statistique a été réalisée avec le logiciel Excel en utilisant le test de Khi2 ( $\chi^2$ ) pour les analyses de données binaires et avec le logiciel PSPP en utilisant le test du T de Student pour les analyses de variables continues normales et le test de Wilcoxon pour les données non paramétriques.

### III) Résultats

#### A. Résultats du dépistage avant le bilan diagnostique

De 2005 à 2016, le DNSS a été effectué chez **191 231** nouveaux nés. Parmi eux, 234 nouveau-nés (0,12%) ont présenté un dépistage auditif anormal unilatéral. Ce résultat est en perpétuelle majoration comme le montre la **Figure 76**, représentant les dépistages anormaux unilatéraux annuels de 2005 à 2016. Cette augmentation annuelle semble suivre une relation linéaire (coefficient de régression  $R^2=0,85$ ,  $p<0,01$ ). Cette augmentation est en relation avec l'augmentation du nombre d'enfants dépistés chaque année (31,5% des enfants ont été dépistés sur les 2 dernières années. Cette augmentation se fait par trois facteurs : l'augmentation de la population de la région (donc du nombre d'accouchements), l'augmentation du nombre de maternité pratiquant le dépistage et l'amélioration des capacités de dépistage des tests.



**Figure 76. Evolution du nombre de dépistages positifs unilatéraux de 2005 à 2016 en Midi-Pyrénées**  
**Le nombre de dépistage positif unilatéraux a été multiplié par 3 en 10 ans de DNSS.**

Les données du DNSS retrouvent un taux de normalisation secondaire (Faux positifs) de 34,45% (82 enfants). La **Sensibilité (Se)** est évaluée à **93,82%** et sa **Valeur Prédictive Négative (VPN)** de **99,99%** dans le cadre de notre population. Les autres caractéristiques du DNSS sont présentées en ANNEXE 1. Le taux de perdus de vue après réalisation du DNSS est de 26,05% (62 enfants).

## B. Population

### 1. Description globale de la population

Les différentes BDD ont permis d'obtenir une population de 215 patients. Après examen des dossiers, 72 enfants ont été exclus. La **Figure 77** regroupe les raisons de ces exclusions.

<b>Surdit�e l�g�re</b>	<b>12</b>	<b>5,58%</b>
<b>Surdit�e bilat�rale asym�trique</b>	<b>24</b>	<b>11,16%</b>
<b>Otite s�ro-muqueuse</b>	<b>17</b>	<b>7,91%</b>
<b>Seuils inconnus</b>	<b>4</b>	<b>1,86%</b>
<b>Normalisation secondaire</b>	<b>14</b>	<b>6,51%</b>
<b>D�c�s</b>	<b>1</b>	<b>0,47%</b>
<b>Total</b>	<b>72</b>	<b>33,49%</b>

**Figure 77. Facteurs d'exclusions et patients exclus**

---

**S. l g re** : seuils <40dB

**S. bilat rale asym trique** : la meilleure oreille pr sente un seuil auditif >20 dB

**Otite s ro-muqueuse** : L' panchement r tro-tympanique ne permet pas l'obtention du seuil de base de l'oreille atteinte

**Seuils inconnus** : soit les tests objectifs non pas  t  r alis s, soit les r sultats sont trop discordants pour statuer sur la r alit  de la surdit 

**D c s** : ce patient pr sentait un syndrome CHARGE et est d c d  de ses autres atteintes   l' ge de 1 an.

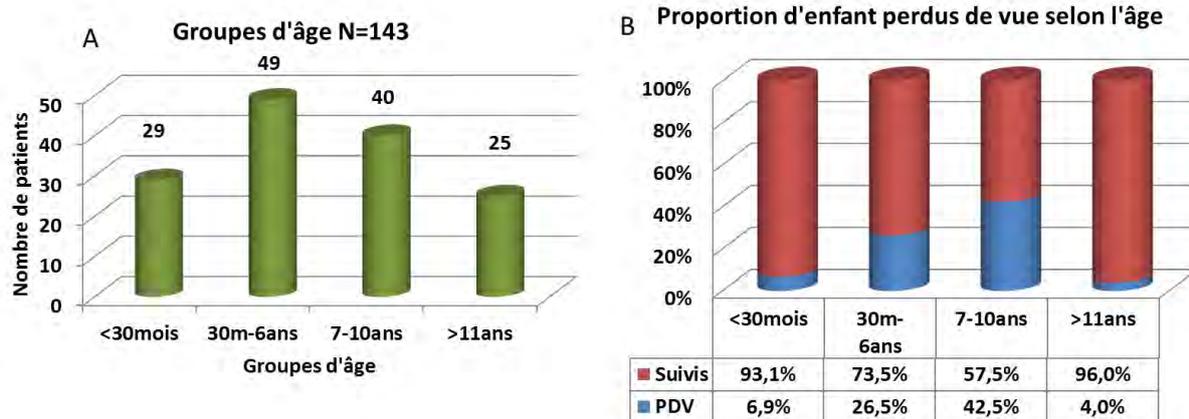
---

Apr s exclusion, un total de **143 enfants** a donc  t  inclus. Le sex-ratio (SR)  tait de 1,13 (76 gar ons pour 67 filles). La surdit  concernait 79 oreilles droites et 64 oreilles gauches (soit un rapport droit/gauche de 1,23). L' ge moyen de ces enfants en Ao t 2017  tait de **6,77 ans** ( $\sigma=4,19$  ; [0,37-16,59]). Parmi ces enfants, **33 enfants (23,08%) ont  t  perdus de vue**.

Il est   noter que 34 enfants (23,78%) pr sentaient d'autres comorbidit s associ es, dont 25  taient symptomatiques. Il s'agissait de troubles neurologiques (7 cas), cardiologiques (3), respiratoires (3), psycho-comportementaux (4 cas dont 2 autistes), endocrinologiques (3), n phrologiques (2), digestif (1), rachidiens (2), immunitaire (1), chromosomique   type de chromosome X surnum raire (1) et une dr panocytose (1).

## 2. Description des groupes d'âges

La répartition des enfants selon les groupes d'âges est illustrée par la **Figure 78**. Une majorité des enfants avaient entre 30 mois et 10 ans. C'est aussi la tranche d'âge pour laquelle le taux de perdus de vue est le plus élevé, touchant un quart des patients de 30 mois à 6 ans et près de la moitié d'entre eux de 7 à 10 ans.



**Figure 78. Répartition des enfants selon les catégories d'âges prédéfinies.**

La figure A représente la répartition des enfants dans chaque groupe et la figure B, le taux de perdus de vue dans chaque groupe.

PDV : Perdus de vue

C'est au sein du groupe des 7-10 ans que le taux de perdus de vue est le plus élevé avec 42,5%.

## 3. Groupes APP et NAPP

Le groupe APP se composait de 62 patients (43,3%) et le groupe NAPP de 81 patients (56,64%). Les caractéristiques démographiques de ces deux groupes sont décrites dans la **Figure 79**. Les enfants APP sont plus âgés que les enfants NAPP de manière significative ( $p < 0,05$ ). Le détail du type d'appareillage sera évoqué plus loin.

Groupe NAPP=81			Groupe APP=62		
Âge moyen	5,81		Âge moyen	8,03	
Ecart type	4,22		Ecart type	3,87	
Min	0,37		Min	1,40	
Max	16,49		Max	16,59	
Sex ratio = 0,98			Sex ratio = 1,38		
M	40	49,38%	M	36	58,06%
F	41	50,62%	F	26	41,94%
Côté			Côté		
Gauche	39	48,15%	Gauche	25	40,32%
Droite	42	51,85%	Droite	37	59,68%
Groupe			Groupe		
Agénésie	26	32,10%	Agénésie	24	38,71%
Autres	55	67,90%	Autres	38	61,29%
Surdité			Surdité		
Moyenne	48	59,26%	Moyenne	37	59,68%
Sévère	19	23,46%	Sévère	11	17,74%
Profonde	3	3,70%	Profonde	5	8,06%
Cophose	11	13,58%	Cophose	9	14,52%

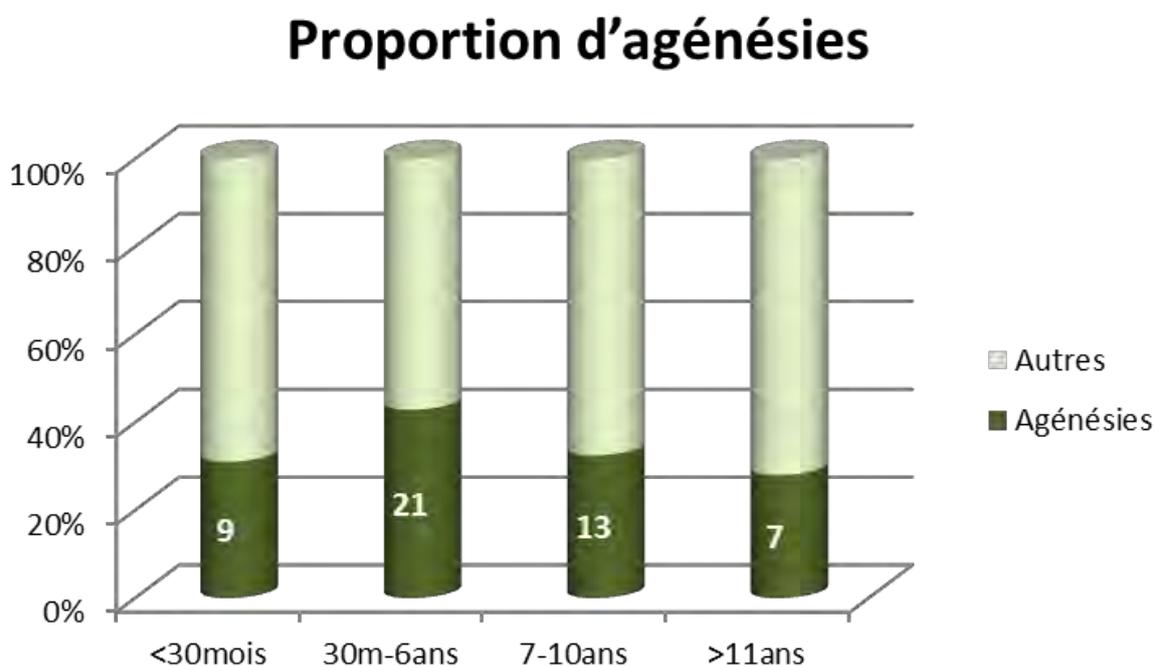
**Figure 79. Principales données démographiques des enfants du groupe NAPP et APP.**

Ces 2 groupes diffèrent par leur âge moyen, les enfants APP étant plus âgés. Les autres données ne sont pas statistiquement différentes

#### 4. Cas des agénésies de l'oreille externe

Un sous-groupe supplémentaire se dégage de cette population. Il s'agit du sous-groupe d'enfants atteints d'agénésie de l'oreille externe (**Figure 80**) cliniquement évidente.

Ce groupe est composé de 50 enfants (35,21%), avec une prédominance masculine non significative (Sex-ratio=1,78 ;  $p>0,05$ ). Le taux de perdus de vue est moins important : 8 enfants (soit 16%, non significatif).



**Figure 80. Part des agénésies de l'oreille externe parmi les groupes d'âge**

Les valeurs en blancs décrivent le nombre de patients atteints d'agénésie dans chaque groupe

En l'absence de malformation de l'oreille interne, chez tous ces enfants, la surdité est de type transmissionnelle et moyenne à sévère (cf « bilan audiométrique » **p148**). Toute surdité supérieure à 70 dB doit faire rechercher une malformation de l'OI ou du nerf cochléaire associée. Ceci était le cas chez un seul des enfants de ce groupe, qui présentait une cophose. Aucune cause de sa surdité neuro-sensorielle n'avait pu être mise en évidence.

### C. Résultats du DNSS chez les enfants diagnostiqués SU

Chez ces 143 enfants, **109 (76,22%)** ont bénéficié du DNSS à la naissance. Pour 4 patients, La notion de DNSS n'a pas pu être vérifiée. Les 30 patients restants n'ont pas bénéficié du DNSS. Les raisons de l'absence de dépistage sont décrites dans la **Figure 81**.

**Figure 81. Causes et contextes de l'absence de dépistage**

Quatorze patients étaient nés avant la mise en place du DNSS en Midi Pyrénées en 2005 (« nés avant le DNSS »). Par ailleurs, il est supposable que la présence d'une affection nécessitant un bilan ORL (Atrésie, CMV) ait pu amener à ne pas réaliser de DNSS.

<b>Atrésie d'oreille</b>	<b>8</b>
<b>Nés avant le DNSS</b>	<b>14</b>
<b>Né hors Midi-Pyrénées</b>	<b>1</b>
<b>CMV congénital</b>	<b>1</b>
<b>Non défini</b>	<b>7</b>

Sur les 109 enfants dépistés, **98 (89,91%)** ont présenté un résultat anormal qui a amené à la réalisation d'un test diagnostique. L'âge diagnostique moyen pour l'ensemble des patients ayant bénéficié du dépistage était ainsi de 0,78 ans ( $\sigma=1,81$  ; [0,03-10,26]), soit environ 9 mois et une semaine.

**L'âge diagnostique moyen des enfants avec un dépistage anormal était de 0,31 ans ( $\sigma=0,61$  ; [0,03-4,57]), soit 3 mois et 3 semaines environ.** Onze patients n'ont pas bénéficié de test diagnostique après dépistage (10,09%) : 10 avaient un dépistage normal (8,33%) et 1 (0,93%) avait un dépistage anormal mais aucun test diagnostique n'a été réalisé précocement. **L'âge diagnostique moyen de ces 11 patients était alors de 4,93 ans ( $\sigma=3,37$  ; [0,43-10,26]) soit un retard diagnostique significatif de 4,62 ans ( $p<0,001$  ; IC95%= [3,89-5,35]).** Pour le cas particulier de la jeune patiente dépistée sans examen diagnostique précoce, l'âge diagnostique a ainsi été de 7 ans.

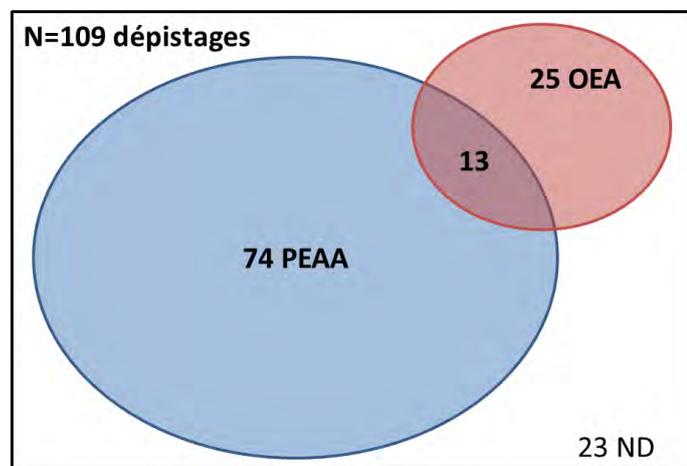
Parmi les 10 enfants ayant présenté un dépistage normal, 3 ont développé une surdité secondaire liée au CMV, 2 surdités s'intégraient dans des syndromes polymalformatifs, 1 cas était lié à une hypoplasie du nerf cochléaire, 1 surdité était retrouvée sur un terrain familial. Pour les 3 derniers enfants, aucune étiologie n'était retrouvée.

Pour les 30 patients n'ayant pas bénéficié du dépistage (20,98%), l'âge diagnostique est plus élevé à 4,19ans ( $\sigma=3,59$  ; [0,02-14,29]). Le retard diagnostique chez ces enfants est ainsi de 3,41ans ( $p<0,001$  ; IC95%= [2,46-4,35]) de manière significative par rapport à l'âge moyen de l'ensemble des enfants dépistés. L'âge diagnostique augmente à 5,73ans ( $\sigma=3,42$ ) si l'on excepte les enfants atteints d'agénésies de l'oreille externe.

Les modalités de dépistages sont illustrées par la **Figure 82**. Le principal mode de dépistage est le PEAA. Parmi les 10 résultats normaux à la naissance, 4 ont été obtenus par PEAA seuls, 1 par OEA seul et 1 par PEAA et OEA. Cette information était indisponible pour les 4 restants.

**Figure 82. Schématisation des modalités du dépistage**

Les PEAA sont l'outil le plus utilisé (67,89%).  
 Seulement 13 patients ont bénéficié d'un test associant OEA et PEAA (11,93%)  
 Les modalités de dépistages de 23 patients n'étaient pas disponibles (ND).



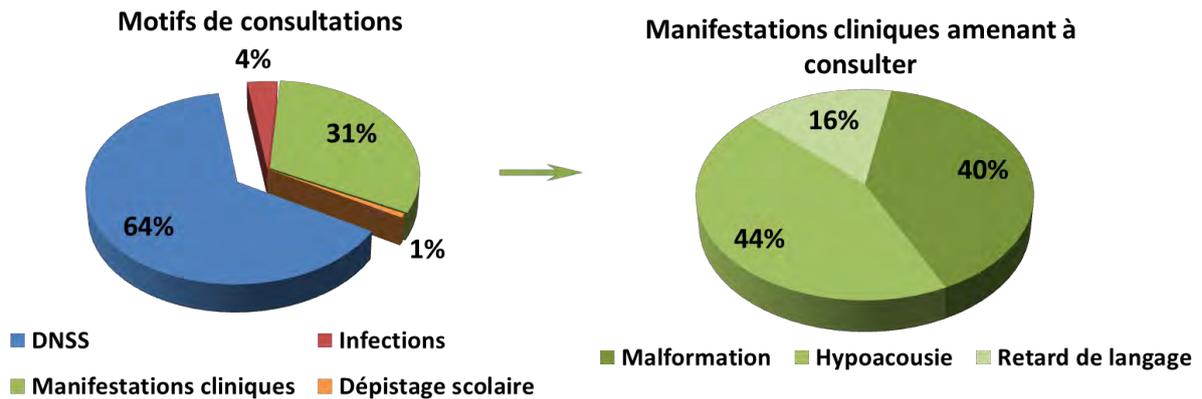
Ces résultats illustrent donc l'utilité du DNSS, qui a réduit significativement l'âge du diagnostic des SU à avant 1 an en moyenne, contre 4 à 5 ans sans DNSS.

## D. Bilan initial

### 1. Motifs de consultation

La 1<sup>o</sup> consultation est motivée le plus souvent par un résultat anormal lors du DNSS dans 64,34% des cas (92 enfants). Si le DNSS n'est pas évocateur, une manifestation clinique amène à consulter dans 31,47% des cas (45 enfants), qu'il s'agisse d'une malformation, d'une hypoacousie ou d'un retard de développement du langage ou global. Le DNSS est associé à une manifestation clinique (le plus souvent une atrésie de l'oreille) dans 27,27% des cas (39 enfants).

Les autres causes de consultation étaient un problème infectieux (CMV, méningite, otites moyennes à répétition) dans 3% des cas et un dépistage scolaire anormal chez un enfant (0,70%). Ces données sont résumées dans la **Figure 83**.



**Figure 83. Motifs de consultations pour bilan auditif parmi les enfants SU**

La figure de gauche décrit les différents motifs de consultations amenant au diagnostic de SU.

Le DNSS permet de détecter précocement 64% des enfants atteint de SU.

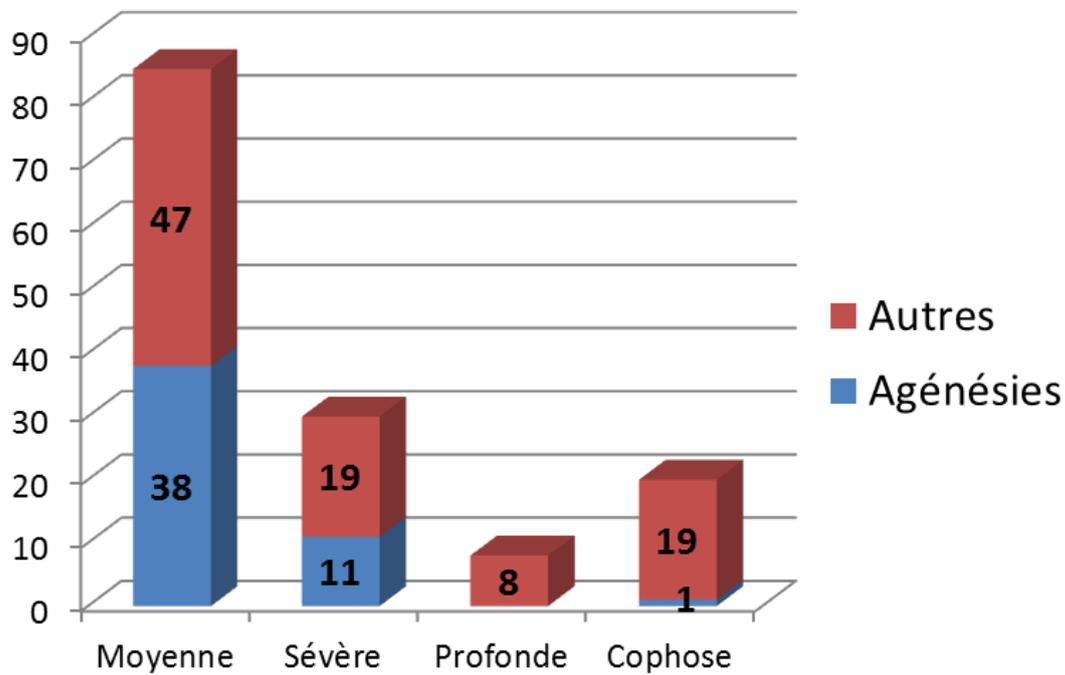
La figure de droite détaille les manifestations cliniques qui amènent à consulter.

## 2. Bilan audiométrique et seuils auditifs

### a. Population globale

L'examen des seuils auditifs retrouve une **majorité de surdités moyennes, avec 85 enfants, soit 59,44%** (Figure 84). Les autres enfants présentaient une surdité sévère chez 30 d'entre eux (20,98%), une surdité profonde pour 8 enfants (5,59%) et une cophose pour 20 enfants (13,99%).

## Répartition des patients selon le seuil auditif



**Figure 84. Répartition des patients selon leur seuil auditif et part des patients présentant une agénésie de l'oreille externe**

Surdité moyenne : 40-70dB

Surdité sévère : 71-90dB

Surdité profonde : 91-119dB

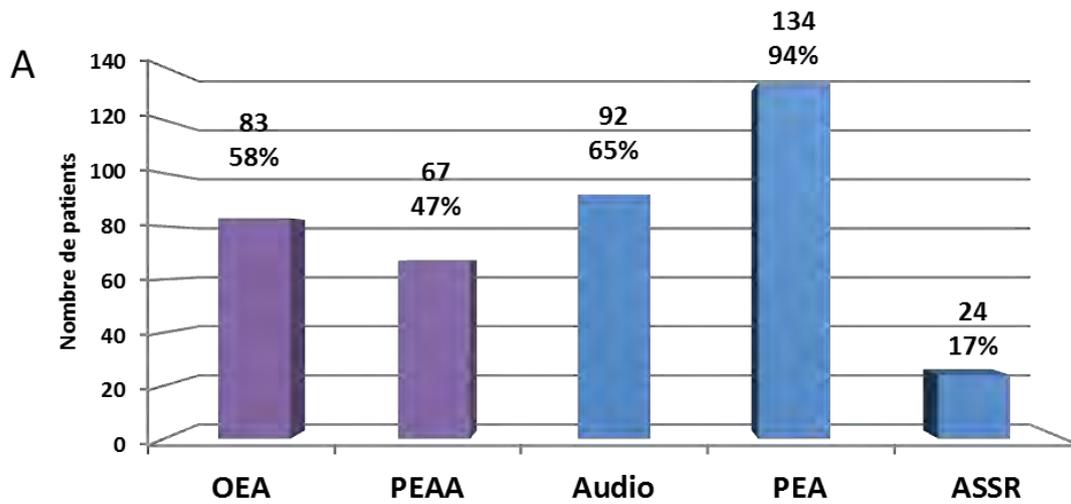
Cophose  $\geq 120$ dB

On observe qu'une patiente présentait une surdité avec une composante perceptionnelle en plus de son agénésie

Ces seuils auditifs ont majoritairement été obtenus par réalisation de PEA (134 patients, 93,71%). Les patients n'ayant pas bénéficié de PEA ont tous été évalués par audiométrie conventionnelle (9 enfants, 6,29%). La **Figure 85** reprend la part de chaque outil diagnostique audiométrique au sein de la population et les seuils des examens quantitatifs. Les différences de seuils entre les examens n'étaient pas significatives.

Sur le plan physiopathologique, l'essentiel des surdités est plutôt de type perceptif dans 62% des cas (**Figure 86**).

## Bilan audiométrique N=143



**B**

Seuil (dB)	Moyen	Ecart type
Audio	79,57	25,30
PEA	72,35	24,80
ASSR	75,36	22,51

**Figure 85. Proportions et résultats de chaque examen audiométrique chez les enfants SU**

A : Proportion d'utilisation de chaque examen. En violet : examens qualitatifs. En bleu : examens quantitatifs

B : Résultats des examens quantitatifs

**Figure 86. Types de surdités parmi les 143 enfants**

ST : Surdit  de transmission

SP : Surdit  de perception

SM : Surdit  mixte

	ST	SP	SM
	50,00	91	2
	34,97%	63,64%	1,40%

### b. Cas des agénésies unilatérales

La moyenne des seuils auditifs retenus (par PEA ou à défaut par audiométrie) chez les enfants avec agénésie était de 63,50dB ( $\sigma=13,93$ dB), contre 77,23dB ( $\sigma=27,71$ dB) pour les autres étiologies ( $p<0,05$  ; IC95% = [5,46-22,00]). La **Figure 87** représente les résultats moyens des différents examens audiologiques chez les enfants avec agénésie de l'OE et pour les autres causes de surdités. Comme nous l'avons vu précédemment, en cas d'agénésie, la surdité est moyenne à sévère (<70dB) sauf pour une patiente. Pour les autres causes, elle peut être profonde ou à l'état de cophose, expliquant ces différences de résultats moyens.

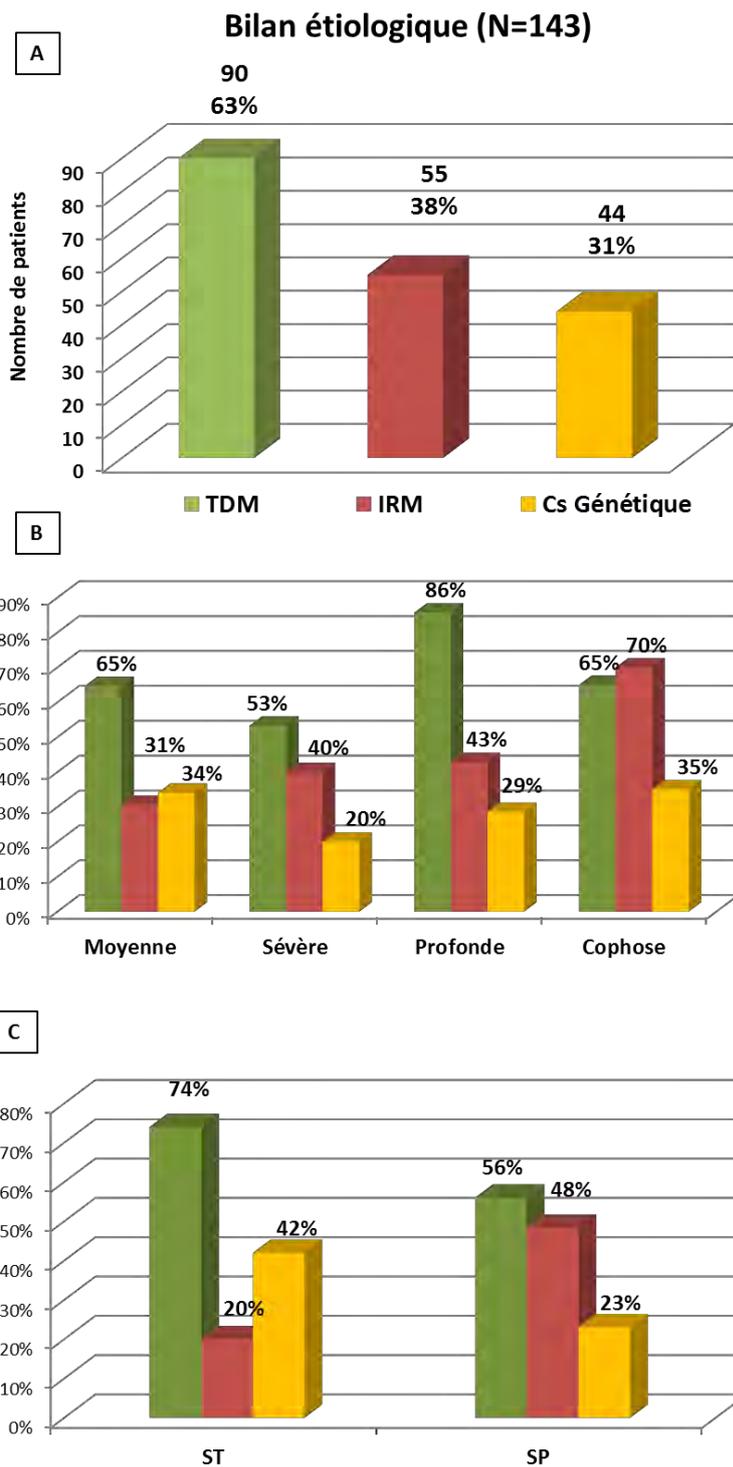
Seuils	Agénésies			Autres étiologies		
	N=	Moyen	$\sigma$	N=	Moyen	$\Sigma$
Audio	28	65,36	9,27	65	85,12	27,76
PEA	45	63,56	14,31	89	77,10	27,83
ASSR	3	62,08	13,71	21	77,26	23,64

**Figure 87. Seuils audiométriques moyens des différents examens pour les agénésies de l'OE et les autres étiologies**

Les seuils des patients agénésiques sont en moyenne meilleurs que ceux des autres étiologies ( $p<0,05$ ).  
Les différents examens ne présentent pas de différences statistiquement significatives dans leurs résultats ( $p>0,05$ ).

### 3. Bilan étiologique

Ce bilan s'articule autour de trois examens principaux : la TDM des rochers, l'IRM des angles ponto-cérébelleux et la consultation de génétique. Respectivement, ils ont été pratiqués dans 63%, 38% et 31% des cas (**Figure 88**). Au total, **113 patients (79,02%) ont bénéficié d'au moins un examen d'imagerie**. Seulement 32 patients (22,38%) avaient bénéficié à la fois de la TDM et de l'IRM. 17 de ces patients (11,89%) ont aussi été examinés en consultation de génétique en plus de la TDM et de l'IRM. Un seul patient n'a bénéficié que de la consultation de génétique.



**Figure 88. Taux de réalisation des principaux bilans étiologiques en cas de SU**

Figure A : résultats globaux

Figure B : taux de réalisation selon le niveau de surdité

Figure C : taux selon le type de surdité

Vert: TDM ; Rouge: IRM ; Jaune: Consultation génétique

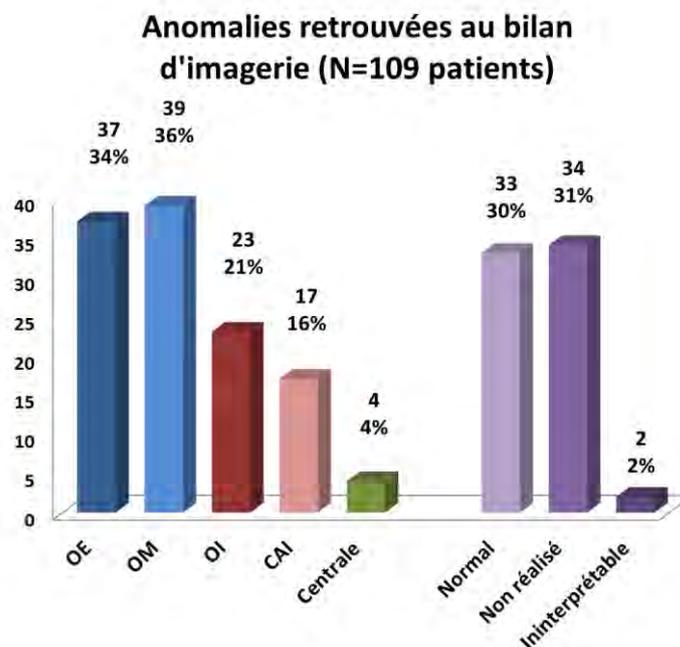
L'examen le plus réalisé est la TDM, de par sa rapidité d'exécution en comparaison de l'IRM, quels que soient la profondeur ou le type de surdité.

L'âge moyen de réalisation de la TDM était de 2,70ans ( $\sigma=2,99$  ; [0,01-14,59]). L'âge moyen de l'IRM était de 4,42ans ( $\sigma=4,31$  ; [0,14-15,61]). Enfin, l'âge moyen de la consultation de génétique était de 3,94ans ( $\sigma=3,82$  ; [0,05-14,62]).

Seuls 29 patients (20,28%) n'ont réalisé aucun examen. Il s'agissait d'enfants perdus de vue pour 16 d'entre eux, de bilans en attente ou prévus après plusieurs années pour 5 d'entre eux et sans explication claire pour les 8 derniers patients (cependant, 6 d'entre eux ont moins de 5 ans à l'heure actuelle, faisant suspecter un bilan prévu ultérieurement).

### a. Résultats du bilan d'imagerie

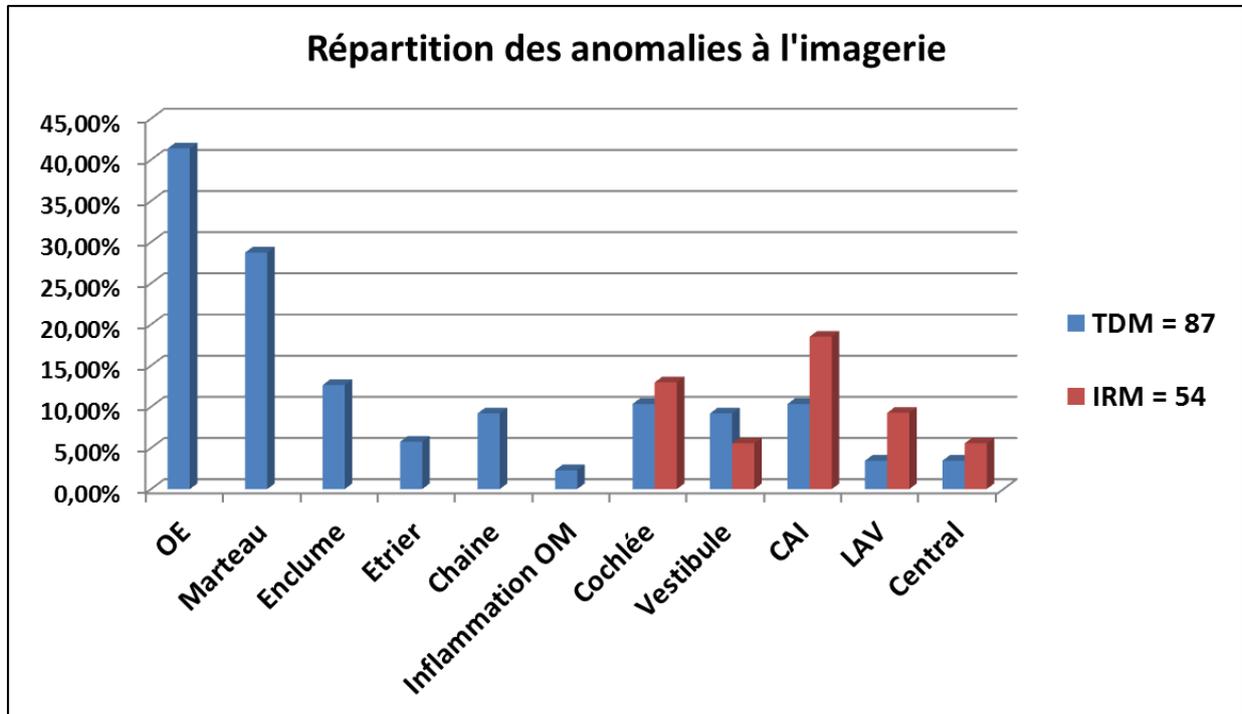
Les résultats du bilan d'imagerie ont pu être colligés pour 109 patients (76,22%). La **majorité des anomalies touchaient l'OE et l'OM (37 et 39 cas respectivement) et 33 enfants (30,27%) avaient un bilan d'imagerie normal.** La **Figure 89** reprend la prévalence de chaque anomalie dans notre population. Il est intéressant de noter que chez 36 patients (33,03% des données d'imagerie), une anomalie de l'OE et de l'OM était associée. Les autres associations se retrouvaient entre l'OM et l'OI (2 cas, 1,83%) et entre l'OI et le CAI (7 cas, 6,42%).



**Figure 89. Localisation des différentes anomalies retrouvées sur les examens d'imagerie.**

La somme des pourcentages dépasse 100% car les associations sont nombreuses. Ainsi, les anomalies se partagent en 3 tiers : environ 1 tiers d'anomalies de l'OE et de l'OM le plus souvent associées (40 patients sur 109 examens), 1 tiers d'anomalie de l'OI et/ou du CAI (33 patients sur 109 examens) et un tiers d'examen normaux (33 patients).

La TDM permet de mettre en évidence les anomalies de l'OE et de l'OM. L'IRM est plus sensible pour les anomalies du conduit auditif interne et centrales (**Figure 90 et Figure 91**).



**Figure 90. Types d'anomalies retrouvées sur les TDM et IRM**

La TDM permet de mettre en évidence les lésions de toute la voie auditive, mais l'IRM est plus sensible pour l'OI et les causes centrales

Les anomalies les plus fréquentes sur la TDM sont :

- Pour l'OE : l'agénésie du tympanal (84% des lésions de l'OE)
- Pour l'OM : l'atteinte du marteau (64%)
- Pour l'OI : le défaut de partition de la cochlée (37%)
- Pour le CAI : la sténose du canal cochléaire (32%)

Les anomalies les plus fréquentes à l'IRM sont :

- Pour l'OI : le défaut de partition de la cochlée (40%) et le LAV (50%)
- Pour le CAI : L'hypoplasie/aplasie du nerf cochléaire (80%)

**Figure 91. Anomalies retrouvées sur les examens d'imagerie.**

Tableau haut : TDM

Tableau bas : IRM

Les pourcentages sont basés sur le nombre d'anomalies de chaque zone anatomique

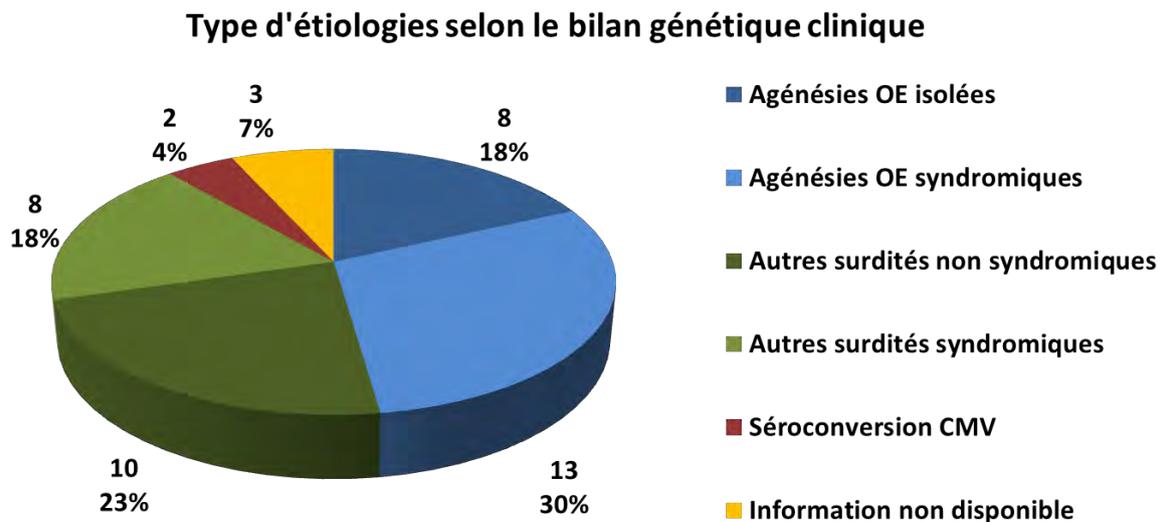
PDC : Prise de contraste

<b>ANOMALIE TDM</b>			
<b>Oreille externe</b>		N=37	
<b>Agénésie tympanal</b>	<b>31</b>	<b>83,8%</b>	
Sténose CAE	4	10,8%	
Malformation du tympanal	1	2,7%	
<b>Oreille moyenne</b>		N=39	
<b>Marteau</b>	<b>25</b>	<b>64,1%</b>	
Enclume	11	28,2%	
Etrier	5	12,8%	
Marteau+Enclume	9	23,1%	
Marteau+Etrier	3	7,7%	
Enclume+Etrier	4	10,3%	
Atteinte de la totalité de la chaîne	8	20,5%	
<b>Oreille interne</b>		N=19	
<b>Cochlée</b>	<b>9</b>	<b>47,4%</b>	
Agénésie cochléaire	1	5,3%	
<b>Défaut de partition cochléaire</b>	<b>7</b>	<b>36,8%</b>	
Cavité commune cochlée/vestibule	1	5,3%	
<b>Vestibule</b>	<b>8</b>	<b>42,1%</b>	
Dilatation CSC et dysplasie	5	26,3%	
Cavité commune cochlée/vestibule	1	5,3%	
Dilatation du canal sub-arcuatata	1	5,3%	
Déhiscence CSC supérieur	1	5,3%	
<b>Conduit Auditif Interne</b>	<b>9</b>	<b>47,4%</b>	
Agénésie CAI	1	5,3%	
<b>Sténose CAI</b>	<b>6</b>	<b>31,6%</b>	
CAI bifide	1	5,3%	
Malformation canal cochléaire	3	15,8%	
Large aqueduc du vestibule	3	15,8%	
<b>Anomalies Centrales</b>		N=3	
Méningite sur cholestéatome	1	33,3%	
Procidence du golfe jugulaire	1	33,3%	
Hématome sous dural cérébelleux	1	33,3%	

<b>ANOMALIES IRM</b>			
<b>Oreille interne</b>		N=10	
<b>Cochlée</b>	<b>7</b>	<b>70,0%</b>	
Agénésie	1	10,0%	
Cavité unique	1	10,0%	
<b>Défaut de partition</b>	<b>4</b>	<b>40,0%</b>	
Labyrinthite ossifiante	1	10,0%	
<b>Vestibule</b>	<b>3</b>	<b>30,0%</b>	
Malformation vestibule	2	20,0%	
Cavité unique	1	10,0%	
<b>Large aqueduc du vestibule</b>	<b>5</b>	<b>50,0%</b>	
<b>Conduit auditif interne</b>		N=10	
<b>Hypo/Aplasie Nerf VIII</b>	<b>8</b>	<b>80,0%</b>	
PDC du CAI post méningite à pneumocoque	1	10,0%	
Malformation CAI (cloisonnement, bifidité)	2	20,0%	
<b>Anomalies Centrales</b>		N=3	
Démyélinisation/leucomalacie	2	66,7%	
Hypersignaux de la substance blanche	1	33,3%	

### b. Résultats du bilan génétique

Un examen génétique a été réalisé chez 44 enfants (30,77%). Cette consultation a permis de retrouver 13 cas d'agénésies syndromiques de l'OE et 8 cas d'agénésie isolée. Pour les autres types de surdités, 10 étaient considérées non syndromiques et 8 syndromiques (**Figure 92**). Deux cas de séroconversions à CMV ont été découverts suite à cette consultation.



**Figure 92. Types d'étiologies selon la consultation génétique**

---

La recherche de CMV est un examen récent. Il est donc possible que certaines surdités non syndromiques soient en réalité des infections à CMV

---

Les syndromes cliniques évoqués sont principalement le SOAV et le SOM pour les agénésies. Un cas de Waardenburg a été mis en évidence cliniquement. Le détail des syndromes retrouvés cliniquement est décrit dans la **Figure 93**. Cependant, malgré ces syndromes cliniques, seules 14 analyses génétiques ont été réalisées et la seule anomalie génétique retrouvée est une trisomie 47XXX (7,14% des analyses), associée à une malformation de Mondini. Quatre analyses sont toujours en cours à l'heure actuelle.

**Figure 93. Conclusions des analyses génétiques**

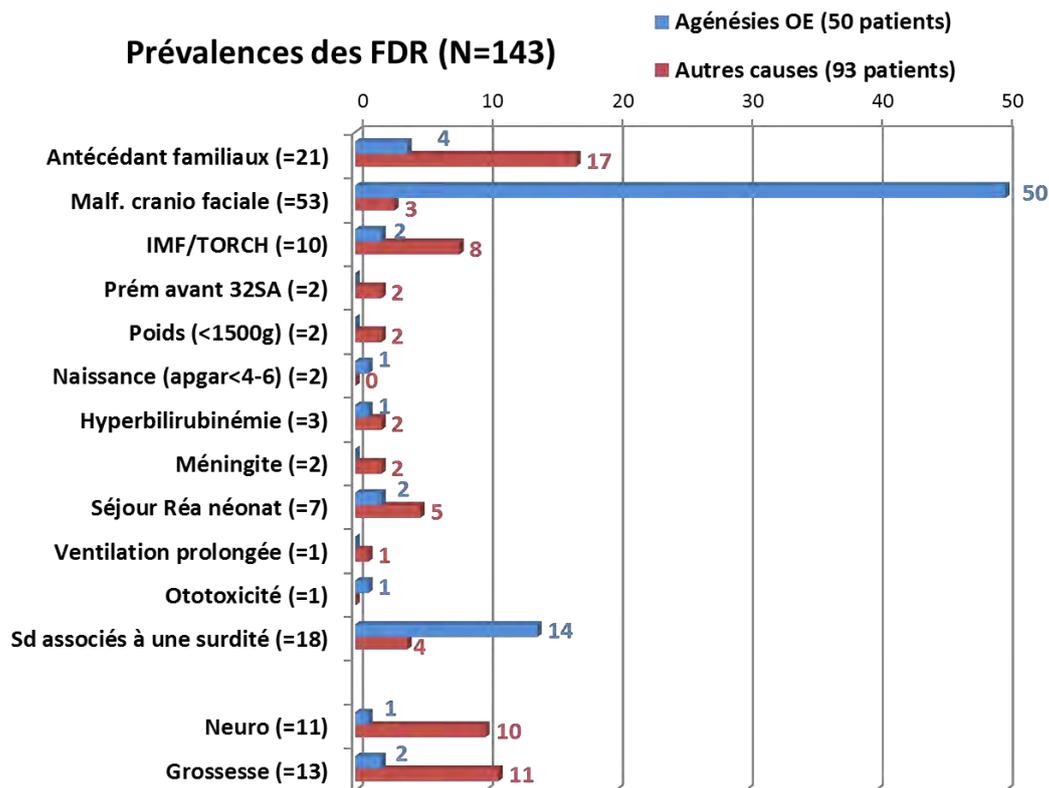
A gauche : Syndromes cliniques					
A droite : Tests génétiques		Réalisés	Positifs	Négatifs	En cours
		CGH Array	4	4	
		GJB2/CNX26	2	1	1
		SLC26A4	2	1	1
		X fragile	1	1	
SOAV/Goldenhar	11	Prader Willy	1	1	
SOM	3	TCF2-PAX2	1	1	
BOR	2	Sall1	1		1
Waardenburg	1	47XXX	1	1	
Townes -Brocks	1	SOX10	1		1

Il est à noter que **les enfants présentant une agénésie ont bénéficié de cette consultation plus fréquemment que les autres enfants** (46% des agénésiques contre 23% des autres,  $p < 0,05$ ).

#### 4. Facteurs de risques de surdités et étiologies retenues en fin de bilan

Selon les critères établis par le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), **81 de nos patients (soit 56,64%) présentaient des facteurs de risque (FDR) de surdité**. Certains accumulaient plusieurs facteurs de risque. Si 50 patients (34,97%) ne présentaient qu'un seul FDR, 23 patients (16,08%) présentaient 2 FDR et 7 patients (4,90%) accumulaient 3 FDR.

Le seuil auditif moyen n'était pas en relation avec la présence ou non de FDR ( $p > 0,05$ ). La prévalence des différents facteurs de risque au sein de notre population est représentée par la **Figure 94**, en séparant les enfants avec agénésie de l'OE des autres enfants. Cette séparation se justifie par le fait que ces facteurs de risques sont principalement sources de SP.



**Figure 94. Occurrences de chaque facteur de risque chez les enfants SU**

Entre parenthèses : Prévalence du FDR au sein de la population totale.

En bleu : Enfants avec agénésie de l'OE

En rouge : Enfants non agénésiques

Les malformations crânio-faciales sont bien évidemment une constante en cas d'agénésie. Chez les autres patients, le FDR le plus fréquent est l'antécédent familial de surdité, présent chez 17 patients (soit 18,28% de ces patients).

Par ailleurs, 12 grossesses présentaient des FDR de complications non pris en compte par les critères du JCIH. Il s'agissait de 6 diabètes gestationnels, 3 grossesses gémellaires, 2 toxémies gravidiques/Syndrome HELLP, 2 césariennes en urgence, 1 circulaire du cordon ombilical.

Enfin, 11 patients (7,75%) présentaient un contexte neurologique ou neuro-psychologique sous-jacent (2 hypotonies axiales non étiquetées, 2 autismes, 2 méningites ou méningo-encéphalites, 1 leucomalacie péri-ventriculaire, 1 fossette sacro-coccygienne, 1 plagiocéphalie et 1 traumatisme crânien sans notion de LAV à l'imagerie).

## 5. Etiologies globales

En prenant en compte les données rétrospectives des différents bilans cliniques, radiologiques et génétiques ainsi que ces facteurs de risques, les étiologies retenues pour les 143 patients de notre population sont répertoriées dans la **Figure 95**.

**Figure 95. Etiologies des surdités unilatérales chez les enfants de notre population**

Tableau : Valeurs absolues

Graphique circulaire : proportions

ATCD : Antécédent

CMV : Cytomégalovirus

FDR : Facteur de risque

IMF : Infection materno-foetale

OE : Oreille externe

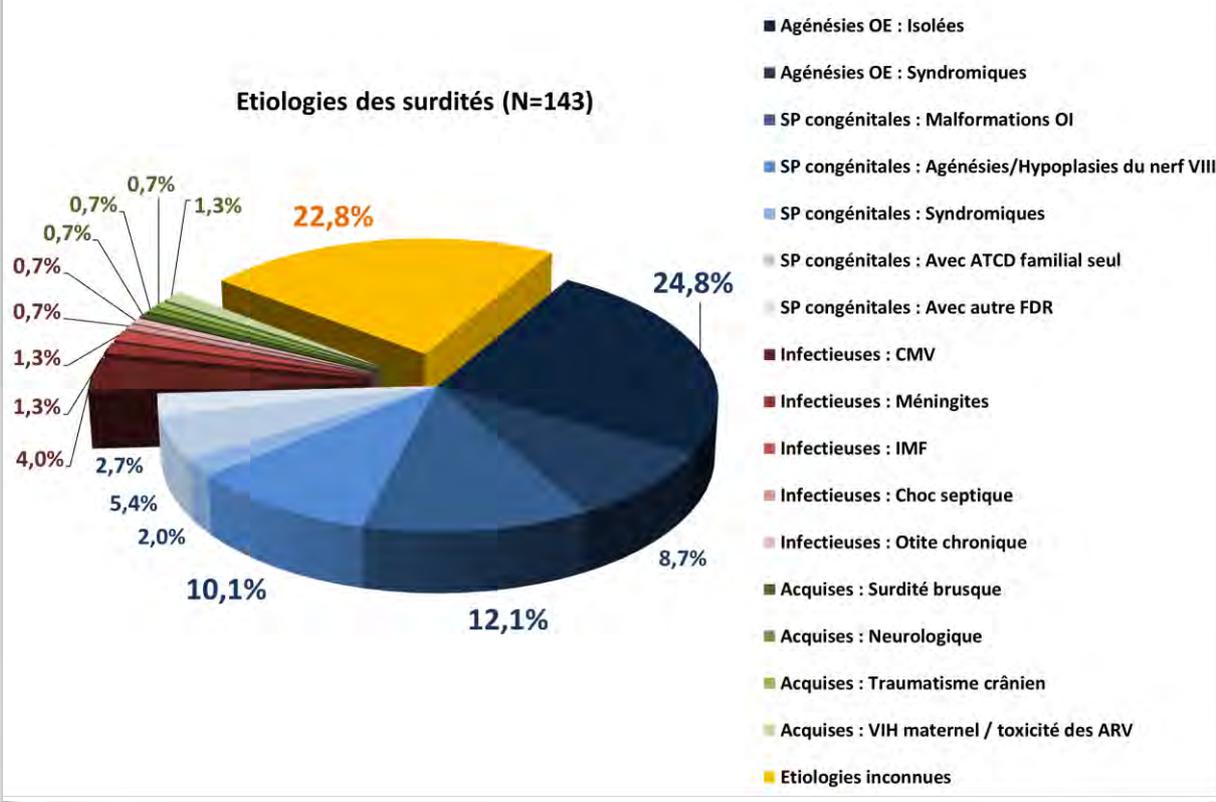
OI : Oreille interne

SP : Surdité de perception

VIH : virus de l'immunodéficience humaine

ARV : Antirétroviraux

<b>Agénésies OE</b> 33,8%	Isolées	37	24,8%
	Syndromiques	13	8,7%
<b>SP Congénitales</b> 32,4%	Malformations OI	18	12,1%
	Agénésies/Hypoplasies du nerf VIII	15	10,1%
	Syndromiques	3	2,0%
	Avec ATCD familial seul	8	5,4%
<b>Infectieuses</b> 8,1%	Avec autre FDR	4	2,7%
	CMV	6	4,0%
	Méningites	2	1,3%
	IMF	2	1,3%
	Choc septique	1	0,7%
	Otite chronique	1	0,7%
<b>Acquises</b> 3,4%	Surdité brusque	1	0,7%
	Neurologique	1	0,7%
	Traumatisme crânien	1	0,7%
	VIH maternel / toxicité des ARV	2	1,3%
<b>Etiologies inconnues</b> 22,8%		34	22,8%



Dans notre population, **les causes congénitales représentent 66,22% des enfants**. Les causes acquises ne représentent que 11,49% des patients. **Les agénésies de l'OE représentent un tiers (33,78%) de la population**. Les SP congénitales représentent un autre tiers (32,43%). Les causes les plus fréquentes de SP sont les **malformations de l'oreille interne (12,16%)** et **l'hypoplasie/aplasie du nerf cochléaire (10,14%)**. Le CMV ne représenterait que 4,05% de ces surdités. La part des étiologies inconnues reste importante (22,30%).

L'ensemble des causes acquises ont été retenues si le lien causal clinique était évident dans l'histoire de la maladie. En cas de lien causal faible, ces causes ont été retenues en l'absence d'autre facteur étiologique ou autre facteur de risque de surdité reconnu. Par exemple, le rôle des ARV dans la surdité a été décrit chez les patients HIV<sup>235-237</sup>, mais leurs effets sur les fœtus sont difficiles à démontrer.

## **E. Retentissement sur le développement et la scolarité**

### **1. Recueil des données**

L'ensemble des données du développement de ces enfants a été obtenu par une revue rétrospective des dossiers cliniques dans un premier temps et complété par téléphone dans un 2<sup>e</sup> temps. Au total, 70 familles ont répondu aux questions téléphoniques, soit 48,95% des familles. Aucune des familles contactées n'a exprimé son refus de répondre aux questions lorsque cela leur a été demandé explicitement.

### **2. Développement du langage et évaluation orthophonique**

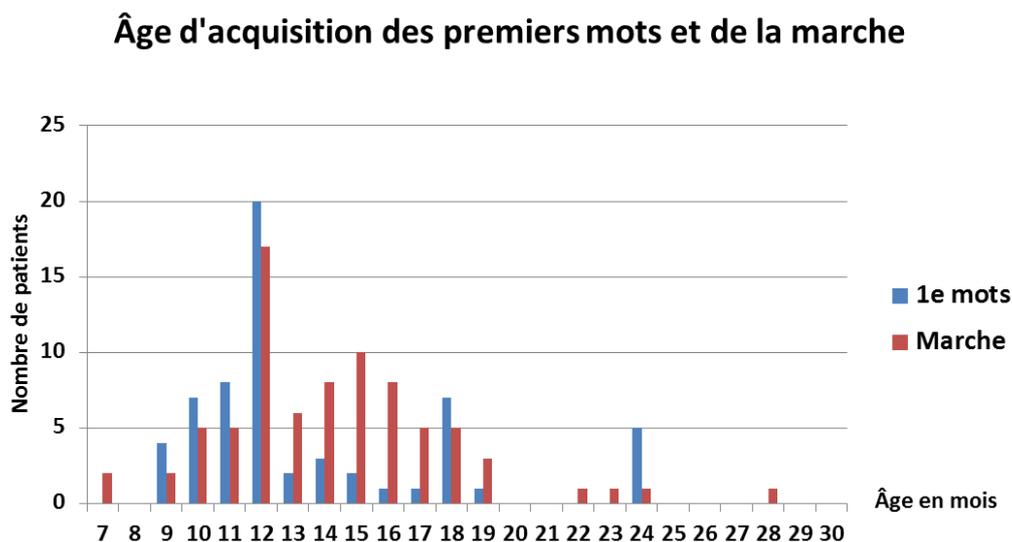
Compte tenu du caractère rétrospectif de ces informations, le développement du langage a surtout été étudié par le biais de l'âge des premiers mots. Les autres repères de développement étaient difficiles à obtenir à la demande, par exemple l'âge des 1<sup>ères</sup> phrases ou des associations de mots. Afin de comparer ce développement précoce du langage avec le développement neuro-moteur associé, l'âge de l'acquisition de la marche a aussi été recherché.

L'âge des premiers mots a pu être obtenu pour 62 enfants (43,66%) et l'âge de la marche, pour 81 enfants (56,64%). Comme nous l'avons vu, il est classique de retenir l'âge de 18 mois pour définir le retard d'acquisition de ces deux caractères.

L'âge moyen des premiers mots était de 13,6 mois ( $\sigma = 4,10$ ) et celui de la marche était de 14,24 mois ( $\sigma = 3,57$ ). Six enfants présentaient un retard des 1<sup>er</sup>s mots (9,68% des données disponibles) et 8 présentaient un retard d'acquisition de la marche (9,88%). La **Figure 96** reprend les âges d'acquisition de ces critères de développement.

Dans notre population, l'âge d'acquisition des premiers mots et de la marche au 90<sup>e</sup> percentile était de 18 mois dans les 2 cas (médiane à 12 mois et 14 mois respectivement). Une association statistiquement significative entre la présence de comorbidités symptomatiques avec le retard d'acquisition de la marche a été retrouvée ( $\text{Khi}^2 : p < 0,05$ ). En revanche, aucun lien statistique avec le retard de langage n'a été mis en évidence.

A titre de comparaison, en se référant à l'échelle de Denver du développement version II (DDST-II, cf ANNEXE 8), dans la population générale, 90% des enfants ont acquis les premiers mots et la marche à l'âge de 15 mois (médiane à 12 et 13 mois respectivement). Il existe donc un décalage de 3 mois du 90<sup>e</sup> percentile.



**Figure 96. Âge d'acquisition des premiers mots et de la marche dans notre population.**

Un premier pic d'acquisition de la marche et des 1<sup>ers</sup> mots est centré sur 12 mois. 90% des enfants acquièrent ces 2 facultés avant l'âge de 18 mois. Cependant, 5 patients les ont acquises aux environs de 2 ans. Un seul de ces patients avait des troubles neurologiques connus. On observe un deuxième pic d'acquisition vers 24 mois.

Au sein de la population totale, seules 42,96% des données ont pu être obtenues pour l'acquisition des 1<sup>ers</sup> mots et 55,94% pour la marche.

Si l'on s'intéresse aux enfants de plus de 4 ans (N=99), âge auquel le langage doit être installé, **un trouble du langage était rapporté par les parents chez 22 enfants (22,22%)**. Aucune relation avec l'appareillage n'a été mise en évidence.

De manière plus objective, cette évaluation du langage a pu être réalisée par une orthophoniste chez 59 enfants (41,26%). **Un total de 38 enfants (26,57%) était considéré en retard sur le plan du langage**. 28 enfants appartenaient au groupe APP (48,28% du groupe) et 9 au groupe NAPP (11,11% du groupe). **L'appareillage est statistiquement plus fréquent chez les enfants présentant un retard de langage ( $p < 0,05$ )**.

Seulement 6 patients ont été évalués avec les échelles SIR et CAP-II. Leur âge médian était de 8,3 ans (3,2-16,11ans). Avec l'échelle d'intelligibilité SIR (**ANNEXE 5**), le score maximal (5/5) était atteint chez tous les patients évalués avec cette échelle (6 patients). Avec l'échelle de perception CAP-II, 1 seul patient avait un score maximal de 9/9 à 16ans, 3 avaient un score de 7/9 (2 âgés de 9ans, un de 3 ans), 1 enfant avait un score de 6/9 (3 ans) et 1 avait un score de 5/9 (7ans), reflète des difficultés dans le bruit et au téléphone. **3 enfants avaient donc un score CAP-II inférieur à celui attendu pour leur âge (cf ANNEXE 5)**.

Sur le plan de la marche, 17 patients (11,89%) ont bénéficié d'une prise en charge psychomotrice ou kinésithérapeutique. Cette prise en charge était associée au retard d'acquisition de la marche ( $\text{Khi}^2 : p < 0,05$ ) mais pas au retard d'acquisition des premiers mots ( $\text{Khi}^2 : p > 0,05$ ).

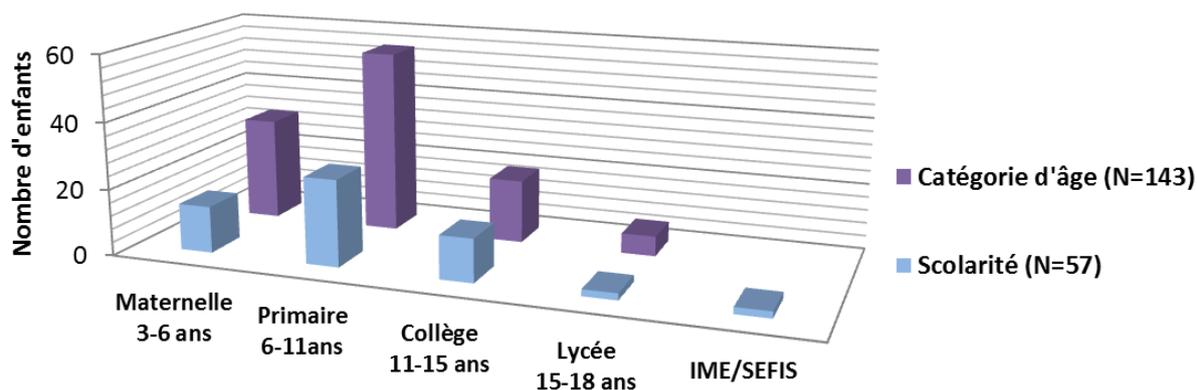
### **3. Niveau scolaire**

La répartition des enfants au sein de l'enseignement primaire, du secondaire et des autres structures pour l'année scolaire 2017-2018 à venir selon leur âge est illustrée par la **Figure 97**. La classe fréquentée n'a pu être recueillie que pour 57 patients (40,14%).

**Le niveau académique des enfants est proche de la normale pour leur âge**. Seul 4 enfants ont redoublé une classe (soit 4,04% des plus de 4 ans). Si l'on ajoute 1 enfant scolarisé en SEFIS (Service d'Education Familial et d'Intégration Scolaire) et 1 enfant en IME (Institut Médico-Educatif), ce sont donc **6 enfants qui ne sont pas scolarisés dans la structure habituelle pour leur âge (6,06%)**.

**Cependant le taux de difficultés scolaire est important, atteignant 18,18% des plus de 4 ans**. Dans ce cadre, 5 de ces enfants (9,61%) bénéficiaient de cours de soutien à l'extérieur de l'école ou d'une AVS (Assistante de Vie Scolaire).

Ces difficultés scolaires s'intègrent dans le cadre de **troubles du comportement chez 22,38% des enfants** selon les parents. Ces troubles étaient à type d'agitation et parfois d'agressivité. Il est à noter que 3 parents ont rapporté spontanément que ces troubles s'étaient améliorés avec l'appareillage.



**Figure 97. Répartition des enfants au sein des structures scolaires et parallèle avec l'âge de la population totale des SU.**

On observe un certain parallélisme des 2 informations, reflétant le fait que la majorité de ces enfants soient scolarisés dans la classe adaptée à leur âge.

## F. Prise en charge thérapeutique

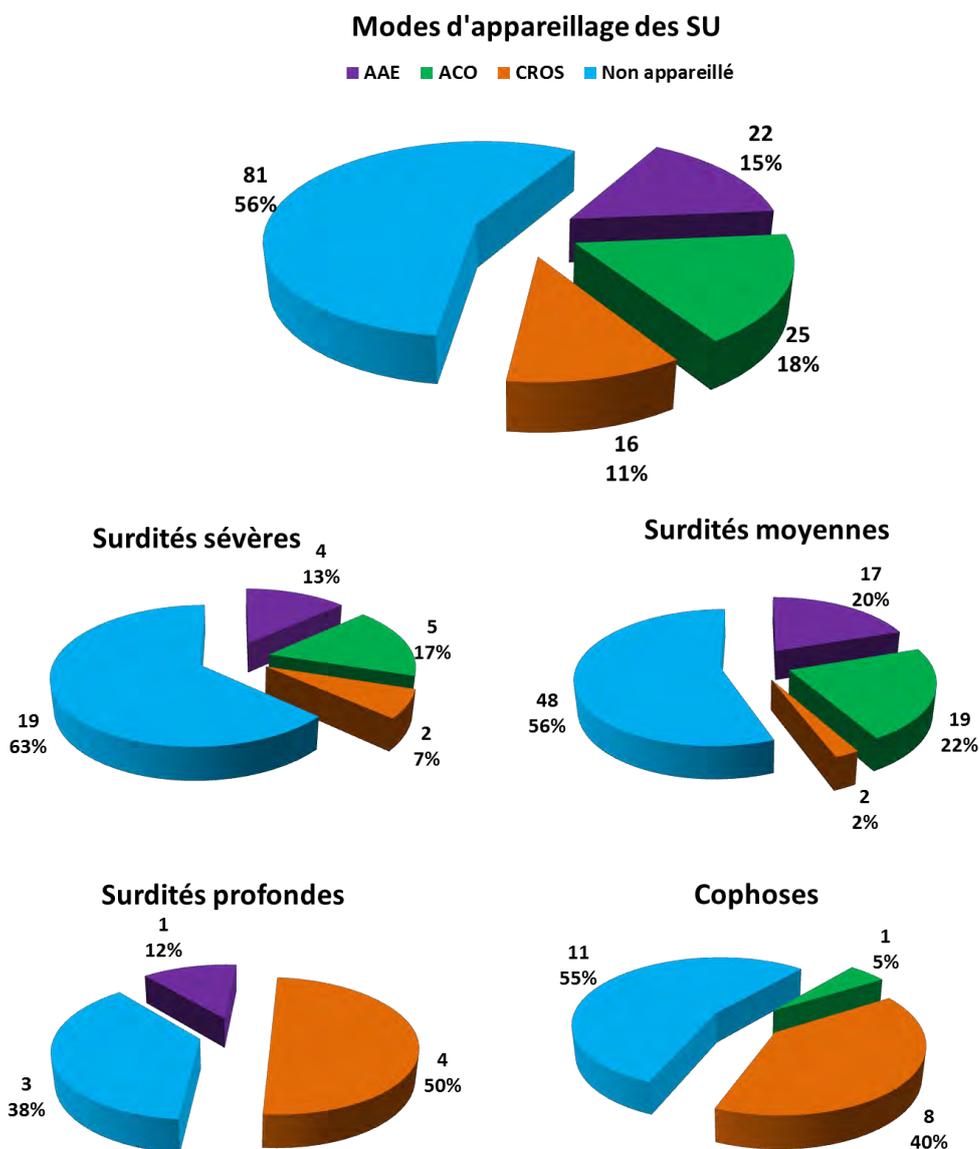
### 1. Appareillage

Bien que l'appareillage soit proposé pour tous les enfants, **plus de la moitié des enfants n'étaient pas appareillés (56%)**. Pour les autres, les modes d'appareillages dominants étaient les **AAE (14%)** dans les SP et les **ACO (15%)** dans les agénésies de l'OE. La **Figure 98** reprend ces données. **L'âge moyen de l'appareillage était de 5,8ans** ( $\sigma=3,71$  ; [0,7-15,4]). La durée moyenne d'appareillage est à l'heure actuelle de 1,92ans ( $\sigma=1,63$  ; [0,05-7,22]), en prenant en compte que la majorité de ces enfants est toujours appareillée (82,26%).

**L'âge moyen d'appareillage des enfants avec agénésie de l'OE est statistiquement plus précoce** que pour les autres enfants (Agénésie : 4,33ans,  $\sigma=3,35$  ; autres diagnostics : 6,75ans,  $\sigma=3,66$  ;  $p<0,05$  ; IC95%= [0,54-4,31]). La durée d'appareillage était similaire dans les deux sous-groupes.

Les surdités moyennes à sévères bénéficient en majorité des AAE pour les SP et des ACO pour les ST. En revanche, les surdités profondes et cophoses sont plus souvent réhabilitées par système CROS standard. Un seul système CROS-ACO a été prescrit pour une cophose.

Par ailleurs, 11 enfants (17,74% des appareillés) ont abandonné leur appareillage et 6 enfants (9,69%) commençaient à en limiter l'utilisation, soit **un total 27,42% des appareillés qui ont ou vont abandonner leur appareillage**. Il s'agissait de 6 porteurs d'AAE, de 9 porteurs d'ACO et de 2 porteurs de CROS. Les plaintes les plus fréquemment rapportées étaient le défaut de gain, la mauvaise tolérance locale et esthétique.



**Figure 98. Modes d'appareillages des SU chez l'enfant SU et relations avec le niveau de surdité.**

La majorité des enfants n'est pas appareillée. Parmi les enfants appareillés, le mode d'appareillage dépend de la profondeur de la surdité, elle-même dépendant du type de surdité ( $p < 0,05$ ).

## 2. Orthophonie

Les données de rééducation orthophonique ont pu être obtenues pour 81 patients. Parmi tous ces enfants, **36 (44% des données, 25,35% de la population totale) ont bénéficié d'une rééducation orthophonique**, toujours en cours pour 28 d'entre eux (35% des données, 19,72% de la population totale).

**L'âge moyen de début de cette rééducation est de 4,44 ans ( $\sigma=1,93$ )**. La durée moyenne à ce jour de la rééducation est de 2,31 ans ( $\sigma=1,95$ ), mais il est important de prendre en compte le fait que la plupart des enfants poursuivent toujours cette prise en charge.

## 3. Place de la chirurgie

Mises à part les chirurgies réparatrices des malformations pavillonnaires, sur la totalité des enfants, **34 (23,78%) ont bénéficié d'un geste chirurgical fonctionnel ou thérapeutique**. Ce geste a consisté en une prise en charge d'otite séro-muqueuse pour 24 d'entre eux (pose d'aérateurs trans-tympaniques associée ou non à une adénoïdectomie). Les autres gestes chirurgicaux ont été 2 prises en charge de fentes labio-palatines, 2 chirurgies cardiaques, 2 chirurgies des voies urinaires, 2 chirurgies rachidiennes, 2 mastoïdectomies (1 pour brèche ostéo-méningée et 1 pour prise en charge de méningite otogène).

## G. Apport de l'appareillage sur les fonctions binaurales et la qualité de vie

Les résultats exposés ci-après sont des résultats intermédiaires qui seront complétés au rythme des futures évaluations à venir chez les enfants non encore évalués.

### 1. Evaluation de la binauralité

Parmi nos 143 enfants, 39 (27,50%) ont bénéficié d'une évaluation des fonctions binaurales. Comme le montre la **Figure 99**, les caractéristiques de ce groupe de 39 patients diffèrent de la population globale. Les résultats des capacités de localisation puis de l'intelligibilité dans le bruit seront présentés successivement.

Population N=39					
Groupes *			Retard		
Agénésie	25	64,1%	Langage	1	2,6%
Autres	14	35,9%	Marche	4	10,3%
Sexe (SR = 1,22)			Comorbidités symptomatiques		
M	22	56,4%	Toutes *	12	30,0%
F	17	43,6%	Neuro	3	7,7%
Côté			Surdité		
Droit	24	61,5%	Moyenne	23	59,0%
Gauche	15	38,5%	Sévère	6	15,4%
			Profonde	2	5,1%
Appareillage *			Cophose	8	20,5%
AAE	3	7,7%			
ACO*	14	35,9%			
Cros*	9	23,1%			
Non appareillés*	13	35,9%			

**Figure 99. Caractéristiques démographiques des enfants ayant bénéficié d'une évaluation de la binauralité**

\*Distributions statistiquement différentes de la population globale ( $K\chi^2$  ;  $p < 0,05$ ).

Il y a statistiquement une proportion plus importante d'agénésie, de patients avec comorbidité, d'appareillage par ACO ou CROS et moins d'enfants non appareillés que dans la population globale.

#### a. Evaluation de la localisation

- **Différenciation gauche/droite**

Un total de 21 enfants a bénéficié de ce test, avec une moyenne d'âge de 7,2ans ( $\sigma=3,95$ ). Trois enfants non pas pu répondre au test. Sur les 18 restants, 9 avaient moins de 7 ans et 9 avaient plus de 7 ans révolus. La présence d'enfant de plus de 7 ans s'explique par la réalisation de ces tests avant le début de l'année 2017 ou bien par difficulté de compréhension du test de localisation angulaire. Le groupe APP comptait 13 enfants (10 ACO, 2 CROS, 1 AAE).

La **Figure 100** reprend les moyennes de nombre d'erreurs du côté de la mauvaise oreille et de la bonne oreille. **En condition « oreilles nues », le nombre d'erreurs moyen est d'environ 8 pour 24 stimulations (33%) avec 3 fois plus d'erreurs du côté sourd (5,94 soit 24,75%) que du côté sain (2,11 soit 8% d'erreurs). Cette différence est significative ( $p < 0,05$ ).**

Côté	Tous : Oreilles nues (N=18)		Groupe NAPP (N= 5)	
	Oreille saine	Oreille sourde*	Oreille saine	Oreille sourde
Moyenne ( $\sigma$ )	2,11 ( $\pm$ 2,30)	5,94 ( $\pm$ 3,96)	1,20 ( $\pm$ 1,30)	4,60 ( $\pm$ 2,51)

Côté	Groupe APP Oreilles nues (N=13)		Groupe APP avec prothèses (N=5)	
	Oreille saine	Oreille sourde	Oreille saine	Oreille sourde
Moyenne ( $\sigma$ )	2,46 ( $\pm$ 2,54)	6,46 ( $\pm$ 4,37)	4,80 ( $\pm$ 4,60)	5,60 ( $\pm$ 2,56)

Côté	Moyenne des gains de l'appareillage (N=5)		Gains positifs/négatifs ou nuls (N=5)	
	Oreille saine	Oreille sourde	Oreille saine	Oreille sourde
Moyenne ( $\sigma$ )	-1,60 ( $\pm$ 2,88)	-1,40 ( $\pm$ 2,30)	1 / 4	1 / 4

**Figure 100. Nombre moyen d'erreurs de localisation et gain de l'appareillage**

Un nombre d'erreurs élevé est significatif d'une mauvaise localisation. Un « gain » positif correspond à une amélioration du nombre d'erreurs avec l'appareil et un « gain » négatif est signe d'une dégradation.

Comme attendu, le nombre d'erreurs du côté sourd est significativement plus élevé que la côté sain en condition « oreilles nues » ( $p < 0,05$ ). Quelle que soit la comparaison, on observe une tendance non significative ( $p > 0,05$ ) à la dégradation des résultats chez les enfants appareillés, sans appareil mais aussi avec appareillage (plus d'erreurs et « gain » négatif).

La dernière ligne montre que le gain moyen est négatif avec l'appareillage (non significatif) et que seul 1 patient a eu une amélioration du côté sain et 1 patient du côté sourd (gains négatifs ou nuls : 4 pour chaque oreille)

Sur le plan de l'analyse intergroupe (NAPP et APP), en condition oreilles nues, on observe une tendance à de plus mauvaises capacités de localisation (non significative) chez les enfants APP. Cette tendance se maintient même avec l'appareillage.

Seuls cinq enfants habituellement appareillés ont bénéficié des tests avec et sans appareils. Aucune différence statistiquement significative n'a pu être mise en évidence entre les enfants NAPP et APP en condition habituelle d'audition pour l'enfant (« oreilles nues » pour les NAPP et « prothèses » pour les APP) ou en condition « oreille nues » pour les 2 groupes. Aucune différence statistiquement significative n'a été retrouvée entre les atteintes de l'oreille droite ou gauche.

Sur le plan de l'analyse intra-groupe, 5 patients APP ont été testés dans les 2 conditions (4 ACO et 1 AAE). Lorsque l'on compare la condition avec et sans appareil chez les enfants APP, la moyenne des gains fait évoquer une dégradation des capacités de localisation avec un résultat négatif (Oreille saine :  $-1,60$  ;  $\sigma = 2,88$  ; oreille sourde :  $-1,40$  ;  $\sigma = 2,30$ ). Cependant cette dégradation n'est pas statistiquement significative compte tenu du faible nombre d'enfants évalués.

Dans le détail, seuls 2 patients ont obtenu une amélioration. L'un avait un gain de +2 sur l'oreille sourde et nul sur l'oreille saine. Le second présentait une amélioration de +1 de l'oreille saine mais de -1 sur l'oreille sourde (son gain global est donc nul). Les 3 autres patients ont tous vu leurs gains être négatifs ou nuls. Il est à noter que 4 des patients APP avaient moins de 6 ans et étaient appareillés par ACO lors du test. La plus âgée (14 ans) portait un AAE pour une surdité brusque tardive moyenne et présentait un score parfait bilatéral en « oreilles nues » et une dégradation du côté sourd avec l'AAE.

- **Localisation angulaire**

Un total de 16 patients a bénéficié de ce test et tous ont répondu. La moyenne d'âge était de 10,01 ans ( $\sigma = 2,74$ ). 13 patients avaient strictement plus de 7 ans. Les 3 restants étaient à quelques mois de leur 7<sup>e</sup> anniversaire. Le groupe APP comptait 9 enfants (3 ACO, 1 AAE et 5 CROS). 6 patients du groupe APP (2 CO, 1 AAE et 3 CROS) et 3 du groupe NAPP ont été évalués en condition « oreilles nues » et « prothèses ». Ces 3 derniers patients du groupe NAPP ont été testés avec 2 CROS et 1 ACO.

Il faut rappeler que les résultats sont exprimés par un angle d'erreur moyen, exprimé en degrés.

Quel que soit le groupe, **les résultats des enfants SU sont faibles pour la localisation**, avec une moyenne considérée comme étant représentative de résultats quasi aléatoires (Degré d'erreur moyen =  $54,72^{\circ} \pm 19,14^{\circ}$ ). Ces résultats sont représentés dans la **Figure 101**. Aucune différence selon le côté de la surdité ou le niveau auditif n'a été observée.

Degré d'erreur moyen	Tous (N=16)		Groupe NAPP (N=7)		Groupe APP (N=9)	
	Oreilles nues (n=16)	Prothèses (n=9)	Oreilles nues (n=7)	Prothèses (n=3)	Oreilles nues (n=9)	Prothèses (n=6)
Moyenne ( $\sigma$ )	54,72° (±19,14)	59,22° (±21,65)	57,18° (±17,81)	72,70° (±12,21)	47,88° (±21,01)	52,49° (±22,96)

Gain moyen (en degrés)				Gain		
Tous	NAPP (n=3)	APP (n=6)		Positif	Négatif/Nul	
-3,66	-4,84	-3,08	NApp (n=3)	1	2	
Moyenne ( $\sigma$ ) (±16,87)	(±30,49)	(±9,09)	App (n=6)	2	4	

**Figure 101. Résultats du test localisation angulaire et degré d'erreur moyen de chaque groupe**

Aucune différence statistiquement significative n'a été observée. Le gain moyen est là aussi négatif quel que soit le groupe étudié, avec cependant un score du groupe App retrouvant une dégradation moindre mais non significative.

En analyse inter-groupes, aucune différence significative entre les groupes APP et NAPP n'a été mise en évidence en condition « oreilles nues » ou en condition habituelle pour l'enfant. **Une tendance non significative à de meilleurs résultats dans le groupe APP que NAPP dans les 2 conditions a été observée.**

La comparaison du groupe avec atrésie de l'OE (n=8) et des autres causes (n=8) retrouve une différence non significative ( $p>0,05$ ) avec de meilleurs résultats en « oreilles nues » chez les atrésiques. Le degré d'erreur moyen des atrésiques était de 43° ( $\sigma = 18,13$  ; [23,91 - 66,80]) contre 60,90° ( $\sigma = 17,69$  ; [41,19 - 87,25]) pour les autres causes. Cette tendance n'est pas retrouvée en condition « avec prothèse ».

Dans l'analyse intra-groupe, **l'appareillage semble dégrader les résultats de localisation, sans que ces résultats ne soient significatifs (gain = -3,66°,  $p>0,05$ )**. Dans les faits, seuls 3 patients sur 9 (1 NAPP et 2 APP) ont amélioré leurs résultats avec l'appareillage, sans relation statistique avec le type d'appareillage ( $p>0,05$ ) ni avec l'âge.

Si l'on regroupe l'ensemble des résultats de gain de localisation des 2 tests, un total de 4 enfants (1+3) ont obtenu un gain positif de l'appareillage, contre 10 (4+6) qui ont vu leurs performances se dégrader ou être stables.

**L'appareillage semble donc dégrader les capacités de localisation de ces enfants, sans pouvoir mettre en évidence de relation avec la précocité et la durée de l'appareillage.**

### **b. Evaluation de l'intelligibilité dans le bruit**

Un total de 39 enfants se sont vu proposer une évaluation de l'intelligibilité, mais 5 enfants ont été non répondeurs (12,82%). Ces 5 enfants avaient tous entre 2,3 et 3,2 ans. Les 34 patients restants ont été évalués avec les listes de HINT-C, de MBAA ou des Phrases du Quotidien.

#### **• Test avec liste de HINT-C**

Un total de 21 patients d'âge moyen de 9,3ans ( $\sigma = 3,19$  ; [5,1-15,9]) a bénéficié d'un test avec liste de HINT-C. Le sex ratio de 1,63 et le rapport oreille droite/gauche à 1,62 n'était pas significativement différent de la population globale. Il était en revanche observé une surreprésentation des enfants avec atrésies de l'OE (17 des 21 enfants,  $p < 0,05$ ). Sur le plan de l'appareillage, compte tenu du défaut de patient non agénésique, il est retrouvé dans cette population un excès d'appareillage par ACO (38,1%) ( $p < 0,05$ ). En revanche, aucune différence statistiquement significative de niveau de surdité ou de la présence de comorbidité ou de retard n'était retrouvée. La **Figure 102** résume les principales caractéristiques de cette population.

La **Figure 103** expose les résultats moyens pour l'ensemble des patients dans les 3 conditions de stimulations différentes (diotique, dichotique et dichotique inversé), avec ou sans appareils.

La différence entre les conditions diotique, dichotique et dichotique inversée est significative ( $p < 0,05$ ). De même, **l'appareillage améliore les résultats de manière significative en diotique et dichotique ( $p < 0,05$ ).**

La comparaison des résultats des groupes NAPP et APP retrouve systématiquement des résultats moyens moins bon dans le groupe APP que pour le groupe NAPP quelle que soit la condition, sans différence statistiquement significative (ANNEXE 9). De même, les analyses selon l'âge, l'appareillage ou encore le côté de la surdité n'ont pas mis en évidence de différence statistiquement significative.

**Figure 102. Caractéristiques des enfants ayant bénéficié d'un test de HINT-C**

La principale différence avec la population global est la surreprésentation des enfants avec agénésies, et donc des appareillages par ACO.

Population HINT-C N=21					
Groupes *			Retard		
Agénésie	17	80,95%	Langage	3	14,3%
Autres	4	19,05%	Marche	0	0%
Sexe (SR = 1,63)			Comorbidités symptomatiques		
M	13	61,9%	Toutes	6	28,6%
F	8	38,1%	Neuro	2	9,5%
Côté			Surdité		
Droit	13	61,9%	Moyenne	13	61,9%
Gauche	8	38,1%	Sévère	4	19,1%
			Profonde	0	0%
Appareillage *			Cophose	4	19,1%
AAE	1	4,8%			
ACO *	8	38,1%			
Cros	2	9,5%			
Non appareillés	10	47,6%			

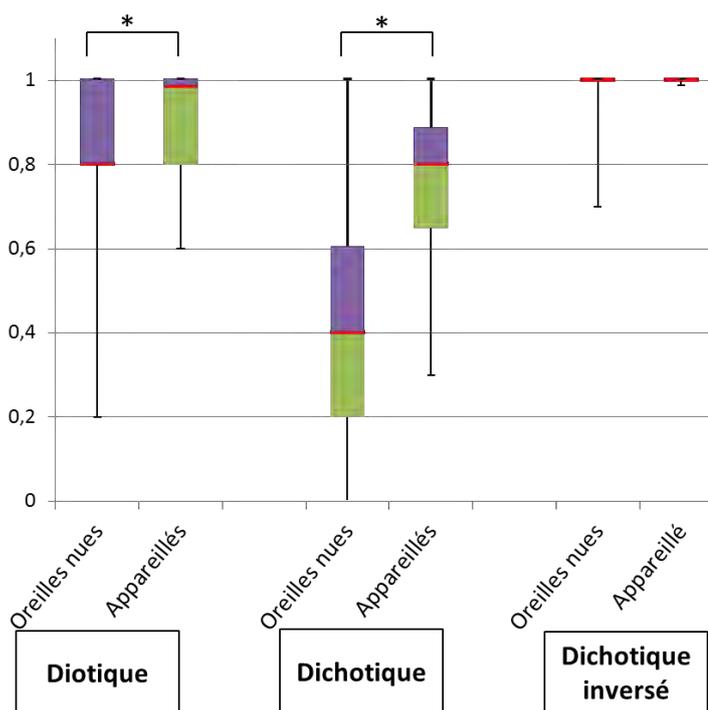
**Figure 103. Résultats du test d'intelligibilité avec liste de HINT-C pour l'ensemble des patients**

**Graphique :** Représentation des scores des enfants selon les différentes conditions d'examen. (Moustaches : Min et max).

**Tableau Haut :** Scores moyens selon les différentes conditions d'évaluation

**Tableau Bas :** Gain de l'appareillage correspondant à la différence de score en condition «prothèses» et « oreilles nues ».

Le gain de l'appareillage dans les 3 conditions est positif et est statistiquement significatif en condition diotique et dichotique (\*p<0,05). Ces résultats reflètent l'amélioration de l'effet de sommation binaurale.



	Diotique *		Dichotique *		Dichotique inversé	
	Oreilles nues	Prothèses	Oreilles nues	Prothèses	Oreilles nues	Prothèses
Moyenne	79,33%	88,70%	42,48%	75,10%	95,57%	99,90%
Ecart type	24,32%	15,03%	31,25%	22,31%	9,21%	0,32%

	Gain moyen de l'appareillage en terme de modification du score		
	Diotique	Dichotique	Dichotique inversé
Moyenne	+17,10	+40,90	+3,20
Ecart type	22,60	34,40	9,44

L'appareillage améliore donc l'intelligibilité, sans pouvoir mettre en évidence une amélioration de l'intelligibilité avec la durée de l'appareillage.

- **Test avec liste des Phrases du Quotidien (Common-Test) et MBAA**

Seuls 7 enfants ont bénéficié d'un test avec ces listes (4 pour les phrases du quotidien et 3 pour le MBAA). Ils étaient âgés respectivement de 5 à 11 ans pour les Phrases du Quotidien et de 11 à 16 ans pour le MBAA. Trois étaient appareillés par CROS, 2 par ACO et les 2 derniers n'étaient pas appareillés. Seul un des enfants avec CROS et un enfant avec ACO ont bénéficié d'une évaluation dans les conditions « oreilles nues » et « prothèses ». La **Figure 104** suivant résume leurs caractéristiques et résultats.

On observe une amélioration de l'intelligibilité en condition « avec prothèses » chez les patients 1 et 5 avec ACO et chez le patient 3 avec CROS. Une seule dégradation est à noter en condition dichotique inversée chez le patient 3, seul patient équipé d'un CROS.

**Figure 104. Caractéristiques et résultats des patients au test avec les Phrases du Quotidien**

Conditions des tests : cf Figure 75, page 138

On retrouve une amélioration des résultats avec l'appareillage (patients 1, 3 et 5). On notera que le patient 4 présente de très bons résultats en dichotique malgré sa cophose.

	Patient	Âge	Sexe	Côté	Seuil	Appareillage
Phrases du quotidien	1	7,5	M	Droit	Moyenne	ACO
	2	5,5	F	Droit	Profonde	CROS
	3	7,4	M	Gauche	Cophose	Cros
	4	11,3	F	Gauche	Cophose	NAPP
MBAA	5	16,1	F	Droit	Sévère	ACO
	6	13,9	M	Gauche	Profonde	CROS
	7	11,4	F	Droit	Cophose	NAPP

Patient	Oreilles nues			Prothèses			Gain			
	Diotique	Dichotique	Dichotique inversé	Diotique	Dichotique	Dichotique inversé	Diotique	Dichotique	Dichotique inversé	
Phrases du quotidien	1	75%		85%			+10%			
	2	60%	0%	100%						
	3	60%	20%	80%	80%	60%	60%	+20%	+40%	-20%
	4	80%	90%	80%						
MBAA	5	24%	0%	93%	40%	24%	93%	+16%	+24%	0%
	6	96%	2%	100%						
	7	82%	2%	100%						

### c. **Corrélation entre les capacités de localisation et l'intelligibilité**

Un total de 11 patients a bénéficié des tests de localisation et d'intelligibilité (tous tests confondus) à la fois en condition « oreilles nues » et « avec prothèses ». Leur âge moyen était de 9,2 ans ( $\sigma=3,54$  ; [5,5-16,1]). Les enfants se répartissaient en 7 enfants du groupe APP (1 AAE, 4 ACO et 2 CROS) et 4 du groupe NAPP (3 testés avec ACO et 1 avec CROS). Compte tenu de l'hétérogénéité des tests, nous nous limiterons à une analyse qualitative des résultats (amélioration ou détérioration avec « prothèses »).

Sur le plan de l'intelligibilité, les **11 patients présentaient une amélioration globale de leurs tests d'intelligibilité** en condition « avec prothèse » par rapport à la condition « oreilles nues ». Dans le détail, **2 patients seulement ont présenté une dégradation sur une seule des conditions binaurales du test** (les 2 autres conditions étaient améliorées, conduisant à une amélioration globale). Les conditions détériorées « avec prothèses » étaient la **condition diotique** pour l'un et la **condition dichotique inversée** (signal du côté de l'oreille saine) pour l'autre. Ces 2 patients présentaient des scores de localisation détériorés. Il est intéressant de noter qu'il s'agissait des 2 patients APP appareillés par système CROS.

Sur le plan de la localisation, **10 patients sur les 11 ont présenté une détérioration plus ou moins sévères de leurs capacités de localisation** en condition « avec prothèses ». Le seul patient ayant présenté une amélioration de ses capacités de localisation présentait aussi une amélioration de son intelligibilité dans le bruit. Il s'agissait d'une patiente NAPP de 11,3ans avec un retard des premiers mots, testée avec un système CROS.

Compte tenu du très faible taux de détérioration de l'intelligibilité et d'amélioration des capacités de localisation, aucune relation significative n'a pu être mise en évidence entre ces deux fonctions.

## 2. Evaluation de la qualité de vie (QDV)

### a. Echelle générique KindL

Pour l'évaluation de la QDV générique, 13 enfants (9,15%) et 11 parents (7,75%) ont répondu aux questionnaires (parmi eux, 9 ont répondu aux 2 questionnaires). Les caractéristiques des 2 groupes sont résumées dans les **Figure 105**.

Population Questionnaire KindL Enfants(N=13)					Population Questionnaire KindL Parents(N=11)						
Âge moyen			Groupes *		Âge moyen			Groupes *			
9,45ans (±3,01)			Agénésie	9	69,23%	7,40 (± 2,21)			Agénésie	8	61,54%
			Autres	4	30,77%				Autres	3	23,08%
Sexe (SR = 1,17)			Retard		Sexe (SR = 0,83)			Retard			
M	7	53,85%	Langage *	3	23,08%	M	5	38,46%	Langage *	3	23,08%
F	6	46,15%	Marche	0	0,00%	F	6	46,15%	Marche	0	0,00%
Côté			Comorbidités symptomatiques		Côté			Comorbidités symptomatiques			
Droit	9	69,23%	Toutes	5	38,46%	Droit	8	61,54%	Toutes	2	15,38%
Gauche	4	30,77%	Neuro	1	7,69%	Gauche	3	23,08%	Neuro	0	0,00%
Appareillage			Surdité		Appareillage			Surdité			
AAE	0	0,00%	Moyenne	6	46,15%	AAE	0	0,00%	Moyenne	7	53,85%
ACO	4	30,77%	Sévère	3	23,08%	ACO	3	23,08%	Sévère	1	7,69%
Cros	2	15,38%	Profonde	1	7,69%	Cros	2	15,38%	Profonde	1	7,69%
NAPP	7	53,85%	Cophose	3	23,08%	NAPP	6	46,15%	Cophose	2	15,38%

**Figure 105. Caractéristiques des enfants ayant répondu aux questionnaires de QDV KindL**

A gauche : KindL Enfant. A droite : KindL Parent.

\* Dans les 2 cas, la part des agénésies de l'OE et des retards de langage est supérieure à la population totale.

Le score total moyen était de 77,46 (± 10,23 ; [59,38-100]) pour les scores KindL Enfants et de 74,39 (± 12,11 ; [53,13-93,75]) pour les questionnaires KindL Parents (ANNEXE 10). La différence entre les enfants et les parents n'était pas significative ( $p > 0,05$ ), que ce soit pour le score total ou les sous-scores. En comparaison des données de la population générale (ANNEXE 11), les scores de notre population ne sont pas statistiquement différents.

En analyse inter-groupe (NAPP VS APP), les scores totaux moyens étaient respectivement de 77,77 ( $\pm 9,55$ ) pour les enfants NAPP et de 80,21 ( $\pm 12,13$ ) pour les enfants APP, sans différence statistiquement significative. Cette absence de différence statistique se retrouve aussi avec les sous-scores (ANNEXE 12).

De même la comparaison des enfants présentant une agénésie de l'oreille externe et le reste de la population ne retrouve pas de différence significative (cf ANNEXE 12), y compris sur le score de bien-être physique pour lequel les enfants avec atrésie de l'OE ont un score plus élevé que les autres (non significatif).

Les comparaisons en fonction du sexe, du côté, du niveau de surdité, de la présence de comorbidités ou d'un retard n'ont là non plus pas retrouvé de différence statistiquement significative.

On notera qu'un seul enfant sans comorbidité autre que la surdité a rempli le questionnaire de pathologie chronique avec un score de maladie à 54,17. Ses parents n'avaient quant à eux pas rempli cette section. A l'inverse, les 3 enfants avec des comorbidités n'ont pas rempli cette section. Le vécu subjectif de la « surdité maladie » est donc essentiel.

#### **b. Echelle spécifique SSQ (Speech, Spatial and Qualities of Hearing)**

Seulement 12 patients ont répondu aux questionnaires (Enfant et/ou Parent). Les données de l'enfant et des parents n'ont pu être recueillies que pour un seul enfant. De même un seul patient a répondu aux questionnaires avant et après appareillage. Les données démographiques des enfants sont résumées dans la **Figure 106**.

Population Questionnaire SSQ Enfants(N=4)				Population Questionnaire SSQ Parents(N=9)							
Âge moyen		Groupes		Âge moyen		Groupes					
12,78ans (±2,82)		Agénésie	2	50,0%	8,40ans (± 1,47)		Agénésie	7	77,78%		
		Autres	2	50,0%			Autres	2	22,22%		
Sexe (SR = 1,17)			Retard		Sexe (SR = 0,83)			Retard			
M	2	50,0%	Langage	0	0,0%	M	5	55,56%	Langage	0	0,00%
F	2	50,0%	Marche	0	0,0%	F	4	44,44%	Marche	0	0,00%
Côté			Comorbidités symptomatiques		Côté			Comorbidités symptomatiques			
Droit	3	75,0%	Toutes	1	25,0%	Droit	6	66,67%	Toutes	3	33,33%
Gauche	1	25,0%	Neuro	0	0,0%	Gauche	3	33,33%	Neuro	0	0,00%
Appareillage			Surdité		Appareillage			Surdité			
AAE	0	7,7%	Moyenne	1	25,0%	AAE	0	0,00%	Moyenne	5	55,56%
ACO	1	35,9%	Sévère	1	25,0%	ACO	2	22,22%	Sévère	2	22,22%
Cros	1	23,1%	Profonde	1	25,0%	Cros	1	11,11%	Profonde	0	0,00%
NAPP	2	35,9%	Cophose	1	25,0%	NAPP	6	66,67%	Cophose	2	22,22%

**Figure 106. Données démographiques des enfants et parents ayant répondu au questionnaire SSQ**

Compte tenu du faible échantillon, les analyses comparatives avec la population globale manquent de puissance pour juger du caractère représentatif ou non de ces deux groupes.

Seuls 4 enfants ont répondu au questionnaire Enfant. Leurs résultats individuels sont résumés dans la **Figure 107**. Compte tenu du faible échantillon, aucun test inter-groupe n'a été réalisé.

**Le score total moyen était de 74,12% (±12,48 ; [59,68-87,70])**. Aucune différence significative entre les sous-scores et le score total n'est apparue. Le patient 3 a répondu au questionnaire avant et après appareillage avec un gain de +8,08 points sur le score total. Cette amélioration se retrouve aussi pour les sous-scores, mais n'est pas significative.

Le questionnaire parents a été rempli pour 9 enfants. **Le score total moyen était de 71,35 (±15,48 ; [38,50-90,62] ; Figure 108)**. Aucune différence significative n'était retrouvée entre les sous-scores et le score total.

Le nombre trop faible d'enfant APP (seulement 2) n'a pas permis de mettre en évidence de différence statistiquement significative entre les groupe NAPP et APP

Enfant	Âge	Sexe	Surdit�	Etiologie	C�t�	Appareillage
1	16,11	F	S�v�re	Atr�sie OE	Droit	ACO
2	9,71	M	Moyenne	Atr�sie OE	Droit	NApp
3	13,92	M	Profonde	Inconnue	Gauche	ONues
3	13,99	M	Profonde	Inconnue	Gauche	CROS
4	11,38	F	Cophose	Labyrinthite	Droit	NApp

Enfant	Score A/100	Score B/100	Score C/100	Score Total/100
1	74,44	51,67	56,00	59,68
2	93,20	82,46	89,00	87,70
3 ONues	82,00	75,83	85,00	80,63
3 Cros	91,11	83,33	93,00	88,71
4	85,00	38,46	91,00	68,48

Variable	N	Moyenne	�cart-type	Minimum	Maximum
Score Enfant Total	4	74,12	12,48	59,68	87,70
Score Enfant Bloc A	4	83,66	7,76	74,44	93,20
Score Enfant Bloc B	4	62,10	20,58	38,46	82,46
Score Enfant Bloc C	4	80,25	16,36	56,00	91,00

**Figure 107. Caract ristiques et r sultats au questionnaire SSQ Enfant pour les 4 enfants r pondeurs**

Score A : Intelligibilit 

Score B : Localisation

Score C : Qualit  du signal

ONues : condition « oreilles nues » avant appareillage pour l'enfant n 3

On notera une tendance   des scores de localisation (B) plus bas que le score total, non significatif. Par ailleurs le patient 3 a b n fici  du test avant et apr s essai de CROS avec une am lioration de ses scores. Seul son premier test a  t  utilis  pour le calcul des moyennes du troisi me tableau.

Variable	N	Moyenne	�cart-type	Minimum	Maximum
Score T1 Parent Total	9	71,35	15,48	38,50	90,62
Score T1 Parent Bloc A	9	67,99	20,89	28,75	89,63
Score T1 Parent Bloc B	9	63,85	25,58	22,50	90,40
Score T1 Parent Bloc C	9	78,86	11,97	56,25	94,29

**Figure 108. R sultats moyens des questionnaires SSQ Parents pour les diff rents scores**

Score A : Intelligibilit 

Score B : Localisation

Score C : Qualit  du signal

## Principaux résultats

- L'appareillage auditif n'a pas permis d'améliorer les capacités de localisation dans cette étude. Une tendance à la dégradation des capacités de localisation est même observée.
- L'appareillage améliore l'intelligibilité dans le bruit, en améliorant l'effet de sommation binaurale.
- La qualité de vie globale des enfants SU est similaire à celle des enfants de la population générale.
- Les données sont insuffisantes pour conclure sur la modification par l'appareillage de la qualité de vie (globale ou spécifique) chez ces enfants.
- Cette étude n'a pas permis d'observer de différence significative entre l'utilisation de l'appareillage au long cours ou l'absence d'appareillage

## IV) Discussion

En l'état actuel, l'ensemble des données récoltées ne nous permet pas de mettre en évidence un intérêt net et significatif de l'appareillage auditif sur la restitution de la fonction de localisation dans la SU chez l'enfant. En revanche, l'appareillage améliore l'intelligibilité dans le bruit, en analyse intra-groupe. Une différence entre les populations APP et NAPP n'a pas pu être mise en évidence quel que soit le test. L'effet sur la QDV reste quant à lui à évaluer.

Il est important de souligner que ces résultats ne sont qu'intermédiaires et que les évaluations fonctionnelles se poursuivent à l'heure actuelle au rythme des consultations. En effet, les données ici présentées pâtissent d'un manque de puissance et de biais importants liés aux circonstances de l'étude. Cependant, en se tournant vers la littérature, il est possible d'appréhender le bénéfice de cet appareillage. Ce bénéfice ouvre alors le chemin à d'autres considérations, en terme d'évaluation du bénéfice et d'extension thérapeutique.

### A. Principaux résultats et biais

Avant d'analyser les résultats fonctionnels, un retour sur notre population d'étude est nécessaire.

#### 1. Population et biais de recrutement

La fréquence des surdités unilatérales néonatales en Région Midi-Pyrénées est de l'ordre de 0,12%. Ceci s'inscrit dans la partie basse des données de la littérature, qui s'étendent de 0,045 à 3,4%<sup>24-26</sup>. La **Se du DNSS est de 93,82%** et la **VPN de 99,99%** mais le biais de recrutement est important.

En effet, après dépistage, deux difficultés s'installent rapidement. La première est le nombre très important de perdus de vue après dépistage (26,05% des dépistages unilatéraux) et après diagnostic (23,24% des enfants vus en consultation).

La seconde difficulté se porte sur les surdités secondaires, qu'elles soient acquises ou bien progressive. En effet, notre service est le référent pour la plupart des surdités dépistées congénitales. Il en résulte un taux de surdités congénitales élevé à 32% pour les SP seules dans notre population, se majorant à 66% en incorporant les atrésies de l'OE. En revanche, le taux de surdités secondaires reste faible (11,5%). Celles-ci sont vraisemblablement prises en charge dans d'autres centres. Cette hypothèse expliquerait ce faible taux de surdités secondaires alors que la prévalence de la surdité double entre la naissance et l'adolescence<sup>108</sup>.

De même, Ghogomu et al retrouvaient 45% de formes congénitales et 55% de formes secondaires<sup>112</sup>.

La part des enfants avec atrésies de l'OE est importante dans notre population (34%). Ceci est vraisemblablement en lien avec la prise en charge esthétique par otopoïèse, qui n'est probablement réalisée qu'au CHU de Toulouse sur Midi-Pyrénées. Il existe donc très probablement un effet « centre » pour les enfants SU congénitaux et atteint d'atrésie de l'OE. De ces effets découle la prépondérance de surdités moyennes dans notre population (près de 60%).

Il est donc possible que notre population ne soit pas représentative de la vraie population de SU de la région.

Sur le plan étiologique, il apparaît dans notre étude que les causes les plus fréquentes de SP congénitales sont les malformations de l'oreille interne (12%) et du nerf cochléaire (10%) soit environ un tiers des SP congénitales dans les deux cas. Pour les malformations du nerf cochléaire, à l'échelle des SP seules, ceci est comparable avec les données de Vila et Lieu<sup>118</sup> (**Figure 40, p79**) et de Usami<sup>114</sup> (**Figure 39, p77**). En revanche, le taux de malformations de l'oreille interne observé est nettement supérieur à celui d'Usami et al, chez qui il était de 3,7%<sup>114</sup>. Le taux de CMV était de 4% dans notre étude, proche des résultats d'Usami et al<sup>114</sup> (6%) et de Ghogomu et al<sup>112</sup> (3%). Mais son rôle reste encore à préciser car sa recherche systématique est récente et il est tout à fait probable que lui incombe une portion non négligeable d'étiologies indéterminées. Le taux d'étiologies indéterminées est en effet important (22%) mais reste dans la limite inférieure des données des autres études (20 à 40%<sup>112,114,117</sup>).

## 2. Bilan étiologique initial

Le taux de dépistage positif dans notre population reste important (89,91%), mais reflète aussi le manque d'étiologies acquises évoquées plus haut. **Ce dépistage positif permet un diagnostic définitif en moyenne à environ 3 mois et 3 semaines.** En revanche le défaut de dépistage ramène l'âge diagnostic à une moyenne de 4 ans et demi. Ce retard diagnostic est comparable avec les résultats de Haffey et al qui retrouvait un âge diagnostic de 5,6ans<sup>111</sup>.

Sur le plan du diagnostic positif, compte tenu de l'âge de ces enfants, les méthodes quantitatives et objectives semblent nécessaires. Cela se traduit par un **taux de PEA de 94%** dans le bilan initial de ces enfants au sein de notre service.

Le bilan étiologique est essentiel dans les causes congénitales et près de **80% des enfants ont bénéficié d'au moins un examen étiologique**. En particulier, le bilan d'imagerie permet de rechercher les causes les plus fréquentes des SP congénitales et l'IRM est à privilégier, en accord avec les recommandations de l'IPOG<sup>127</sup>. Cependant, la difficulté d'obtenir une IRM dans le jeune âge fait souvent préférer la TDM. La TDM est ainsi réalisée dans 57% des SP, contre 47% d'IRM. Dans le cas des ST, la TDM est en revanche le gold standard avec 74% de réalisation, contre 20% d'IRM.

La consultation génétique n'est réalisée qu'au cas par cas, en cas de signes suspects. Ainsi, **moins d'un tiers des enfants SU a bénéficié de cette consultation (30,99%)**. Si son rôle dans le diagnostic clinique est majeur pour réaliser le bilan d'extension, l'analyse génétique moléculaire est bien souvent prise en défaut. Une seule mutation génétique a été découverte à type de Trisomie sexuelle 47XXX, associée à une malformation de l'oreille interne. Le rôle sur la surdité de cette anomalie est mal connu, aucune donnée de la littérature n'attestant d'un possible lien avec la malformation retrouvée. Un seul article en allemand fait état du bilan audiométrique de 5 cas de patients présentant un caryotype 47XXX<sup>238</sup>. Seul un patient présentait une hypoacousie. Les autres présentaient un trouble de l'intelligibilité dans le bruit sans surdité objectivée.

Cette anomalie retrouvée porte à 7,14% la rentabilité de ces analyses dans notre étude. Cette faible rentabilité moléculaire de l'expertise génétique est bien décrite par Dodson et al dans la SU. Ils ne retrouvaient en effet que 2 mutations potentiellement pathogènes sur 34 sujets SU familiaux (5,8% des analyses).

**L'analyse des modalités de consultation génétique a mis en évidence son recours plus fréquent en cas d'atrésie que dans les autres étiologies de SU congénitale (p<0,05)**. Le rôle de la génétique dans les surdités de perception bilatérales n'est plus à prouver puisqu'elle représente 60% à 70% des formes congénitales<sup>126,239</sup>. Dans le cadre des SU, il est possible que le défaut de recours en génétique pour les SP explique un défaut de recrutement et donc d'avancée en matière de diagnostic génétique.

### 3. Modalités d'appareillage auditif

**Moins de la moitié des enfants SU sont appareillés (44%).** Cet appareillage se fait de manière adaptée à l'étiologie, avec une prédominance de système ACO (18% des appareillages) pour les ST moyenne et d'AAE (15%) pour les SP moyennes. Les surdités profondes et cophoses bénéficient quasi exclusivement du système Cros (utilisés par 40 à 50% des enfants dans ces indications). Le système de CROS-ACO n'a été essayé que chez un patient et pourrait être une alternative intéressante en cas de CROS mal toléré.

Malgré l'amélioration du diagnostic par le DNSS, **la mise en place de l'appareillage reste tardive, en moyenne à 5,8 ans.** Cet âge correspond à l'âge diagnostique moyen des SU lorsqu'elles deviennent symptomatiques, sans DNSS. Il semble donc que l'appareillage n'ait pas bénéficié de l'apport du DNSS et reste à l'heure actuelle accepté en cas de signe clinique.

La principale difficulté est **l'abandon de l'appareillage, qui concerne 18% de notre population** auquel s'ajoute environ **9% d'enfant présentant des signes de début d'abandon.** Le problème esthétique et de la stigmatisation, le défaut de gain mais aussi l'inconfort sont les principales plaintes de ces enfants. À ce titre, Purcell retrouve un taux d'abandon de 47% des AAE et de 31% pour le CROS<sup>219</sup>.

Au contraire il semble que le taux de port soit plutôt bon pour les ACO puisque Liu et al retrouvent un taux de 100% de port régulier à travers leur revue de littérature<sup>240</sup>. De plus, le port quotidien dépassait les 8h pour 50 à 75% des enfants. Il faut cependant noter qu'il s'agit d'étude rétrospective sur questionnaires et il est possible que les parents d'enfants utilisant l'ACO régulièrement (donc satisfaits) soient plus enclins à répondre à ces questionnaires. Une autre étude de Nelissen<sup>241</sup> retrouvait un taux de port moins bon, de 56,6%, avec un abandon en moyenne après 5 ans. Ceci illustre la présence d'un vraisemblable biais de sélection chez Liu. Des alternatives plus discrètes (ACO intra-buccal type Soundbite® ou Adhear® adhérent par exemple) pourraient permettre de réduire ce risque.

#### 4. Evaluation du retentissement et défaut de puissance

Comme nous l'avons exposé, les évaluations fonctionnelles des SU reposent sur différents examens : l'évaluation orthophonique, l'évaluation de la binauralité et de la QDV. Cependant, sur l'ensemble de ces évaluations, le taux de recrutement par rapport à la population totale est d'environ 10 à 20%. Ce faible taux induit un manque de puissance important pour pouvoir mettre en évidence un effet significatif de l'appareillage. De plus, le développement des enfants nécessite d'adapter les évaluations à chaque âges. Ceci réduit les échantillons examinés pour chaque test et donc la puissance finale. La continuité de cette étude devrait permettre de palier à ce biais important.

Malgré ce biais essentiel, certaines conclusions peuvent être tirées de ce travail, appuyées par les données de la littérature.

##### a. Développement et évaluation orthophonique

Sur le plan du développement, **une part non négligeable de notre population présente un retard de l'acquisition des premiers mots et de la marche, à hauteur de 10% des enfants** pour lesquels ces données étaient disponibles. En comparaison de l'échelle de Denver (ANNEXE 8), cela se traduit par **un décalage de 3 mois du 90<sup>e</sup> percentile d'acquisition**. Dans la population générale, 90% des enfants ont acquis la marche et les 1<sup>ers</sup> mots à l'âge de 15 mois. Dans notre population, cet âge est de 18 mois. En revanche, la médiane d'acquisition est la même dans notre population et selon l'échelle de Denver, comprise entre 12 et 14 mois. Ceci est à mettre en parallèle avec l'aspect de 2<sup>e</sup> pic d'acquisition à 24 mois de la **Figure 94 (p161)**.

Aucune relation avec les comorbidités des enfants n'a été retrouvée, ce qui aurait pu expliquer ce retard. Cette dispersion des acquisitions tardives pourrait être en relation avec une susceptibilité plus grande chez certains enfants aux effets de la plasticité cérébrale associée à la SU ou à des facteurs familiaux et économiques décompensés par la SU. A titre de comparaison, Keise-Himmel et al retrouvaient une acquisition non retardée des premiers mots, mais un retard de 5 mois de l'association de 2 mots dans leur population de 31 patients<sup>242</sup>.

Sur le plan de la scolarité, **les difficultés scolaires sont fréquentes, à hauteur de 35%**, conformément aux données de Bovo et al (34%)<sup>173</sup>. Le taux de redoublement ou de scolarisation dans une structure ne correspondant pas à l'âge de l'enfant est en revanche moins fréquent (6% environ dans notre étude) en comparaison des données de Bess et al (35% des enfants)<sup>172</sup>. Cette différence peut refléter les politiques éducatives différentes entre les USA et la France et l'évolution des pratiques entre 1986 et 2017.

Les évaluations orthophoniques se rangent aussi dans ces niveaux de difficultés avec 29% de résultats anormaux et **25% des enfants nécessitant une rééducation orthophonique active** de manière provisoire ou continue.

Il faut souligner **la fréquence importante des troubles du comportement (22,5%)**, principalement à type d'agitation, mais aussi d'agressivité et d'intolérance à la frustration. Bess et al retrouvaient 20% de troubles du comportement au sein de leur cohorte<sup>172</sup>. Ces troubles semblent pouvoir bénéficier d'une amélioration par l'appareillage. Cela reste néanmoins à évaluer.

Notre étude ne permet pas de conclure sur l'effet de l'appareillage sur ces données de développement. Fitzpatrick et al<sup>243</sup> ont étudié le développement du langage d'une cohorte d'enfants avec une surdité légère bilatérale ou une surdité unilatérale (N=31+24 respectivement) en comparaison avec les normo-entendants (N=45). Parmi la cohorte des enfants sourds, 80% étaient appareillés (la répartition entre les sous-groupes n'est pas fournie) et les 20% restant n'étaient pas considérés dans la nécessité d'un appareillage. La comparaison du groupe sourd avec les normo-entendants ne retrouve pas de différence de développement du langage à 4 ans. Les auteurs mettent ces résultats sur le compte de la détection précoce des surdités par le dépistage et de l'appareillage ciblé selon les besoins individuels. Ils émettent cependant des réserves compte tenu du nombre important de perdus de vue, car seulement 20 patients (sur les 55 d'origine) ont pu être revus à 4 ans.

## **b. Evaluation de la binauralité en condition « oreilles nues »**

### **○ Epreuves de localisation**

Le test de différenciation gauche droite retrouvait **3 fois plus d’erreurs de localisation du côté sourd que du côté entendant**. De même, le test de localisation angulaire retrouve un degré d’erreur 3 fois plus important que la norme en moyenne. **Cela reflète l’extrême difficulté de la localisation pour les enfants SU avec des résultats équivalents à des réponses données au hasard**. Cette difficulté est renforcée par le fait que le stimulus est produit dans le dos pour notre test. Aucune différence en condition « oreilles nues » ou en conditions habituelles n’a été mise en évidence entre les enfants NApp et App.

Ces résultats rejoignent ceux de Bess et al qui trouvaient 69% d’erreurs chez les enfants SU contre des résultats similaires aux adultes chez les normo-entendants<sup>172</sup>. Quels que soient le test et sa difficulté, les résultats de localisation des enfants SU sont médiocres.

### **○ Intelligibilité dans le bruit**

Le test de HINT-C en condition « oreilles nues » atteste du défaut inhérent à l’oreille sourde. **En condition diotique avec un SNR à +10dB, le défaut d’effet de sommation se traduit par une baisse du score à 79%. Il en découle que ces enfants perdent environ 20% des informations dispensées en classe**. En stimulation dichotique (signal sur l’oreille sourde), le score moyen est de 42%. Il est majoré à 95% en dichotique inversé. Le rôle du placement spécifique en classe par rapport à l’oreille saine apparaît alors essentiel.

La **Figure 109** présente les SNR permettant 50% d’intelligibilité du HINT-C francophone dans la population normo-entendante, selon Laroche et al<sup>95</sup>. Dans notre population, un SNR inférieur ou égal à 5dB ne permettait pas une intelligibilité supérieure à 50%, c’est pourquoi le SNR à 10dB a été choisi.

**L’intelligibilité en « oreilles nues » de nos enfants SU est donc moins bonne que les normo-entendants**. Bess et al trouvaient quant à eux une perte de 20% d’intelligibilité avec un SNR à +10dB (SU : 70% d’intelligibilité ; Normo-entendants : 90%) et une perte de 40% d’intelligibilité avec un SNR de 0dB (SU : 30% ; Normo-entendant : 70%).

*SRPh moyens en fonction du groupe d'âge.*

Groupe	SRPh moyen (dB S/B)	Écart-type (dB S/B)
Maternelle - 6 ans	-1,2	1,0
Première année - 7ans	-1,5	1,0
Deuxième année - 8 ans	-2,3	0,9
Troisième année - 9 ans	-2,5	0,8
Adultes - 25 ans	-4,0	0,7

**Figure 109. SNR permettant une intelligibilité supérieure à 50% chez les normo-entendants**

SRPh (Seuil de Reconnaissance des Phrases)= SNR permettant une intelligibilité de 50%.

Pour la population générale, l'audition binaurale permet une reconnaissance de 50% des phrases avec un SNR négatif. A l'inverse, l'audition mono-aurale de nos enfants SU nécessite un SNR positif pour une intelligibilité efficace.

D'après Laroche et al, 2006 : *Adaptation Du HINT (Hearing in Noise Test) Pour Les Enfants Francophones Canadiens et Données Préliminaires Sur l'effet d'âge.* Revue d'Orthophonie et d'Audiologie 30: 95–109.

### c. Apport de l'appareillage sur la binauralité

#### ○ Apport de l'appareillage sur la localisation

Dans notre étude, aucune différence significative n'a pu être observée, quel que soit le type d'appareillage. Cependant, **on observe une tendance à la dégradation de la capacité de localisation**, le seuil moyen passant de 54,72° en « oreilles nues » à 59,22° « avec prothèses ». Cette même tendance est observée chez les enfants plus jeunes au test de discrimination gauche/droite quel que soit leur âge. Aucune différence selon l'appareillage et son type n'a pu être mise en évidence. L'âge d'appareillage n'a pas montré de différence non plus.

**Les capacités de localisation avec un AAE** ont été étudiées par Johnstone et al<sup>244</sup>. Par rapport aux enfants normo-entendants, les enfants SU obtiennent de moins bons résultats, appareillés ou non. Lorsque l'on compare les résultats de localisation avec ou sans appareillage, si les enfants jeunes (6-9 ans) améliorent leurs résultats avec l'AAE, les enfants plus grands (10-14ans) voient leurs résultats se dégrader (**Figure 110**), de manière similaire à nos résultats. Cette différence était notée malgré un port de l'appareillage en moyenne plus long chez les 10-14ans (2,5 ans contre 1,5 ans pour les plus jeunes).

	Mean Absolute Error Degrees Azimuth	
	Unaided	Aided
Young Children (6–9 yr) UHL	15.61 (11.09)	12.22 (7.94)
Older Children (10–14 yr) UHL	5.6 (2.82)	12.86 (14.6)

**Figure 110. Degré d'erreur moyen au test de localisation des enfants SU sans (unaided) et avec (aided) AAE**

Le test de localisation est un test à 15HP placés tous les 10° de -70 à +70°.

Les résultats montrent que l'AAE dégrade les résultats des grands enfants et améliore ceux des plus jeunes.

D'après Johnstone, 2010: Sound Localization Acuity in Children with Unilateral Hearing Loss Who Wear a Hearing Aid in the Impaired Ear. *J Am Acad Audiol* 21 (8): 522–34.

Cet échec de l'AAE chez les adolescents peut s'expliquer par la fixation des phénomènes de plasticité cérébrale à cet âge. À l'inverse l'enfant plus jeune conserve un potentiel de plasticité qu'il pourrait mettre à profit pour cette fonction et s'adapter à l'AAE.

*Liu et al se sont intéressés à l'ACO* dans leur revue de littérature de 2017<sup>240</sup> et ont porté leur intérêt sur l'usage des ACO chez l'enfant, en considérant les données des patients avec une ST maximale (seuil ≥ 60dB) ou une SP profonde (seuil ≥ 90dB). Quatre études audiométriques ont été incluses, avec des enfants de 5 à 18 ans. Quelques exemples sont détaillés ci-après.

Sur le plan de la localisation, le gain de l'ACO est variable, à l'instar de l'AAE. Priwin<sup>245</sup> et Kunst<sup>246</sup> retrouvent en effet des améliorations, mais aussi des dégradations de ces résultats. Nelissen retrouve au contraire une amélioration du MAA (angle minimum audible)<sup>241</sup>. Sans ACO, celui-ci est en moyenne de 66° et se réduit à 18° avec ACO. L'âge moyen des sujets de ces trois études est proche, mais l'âge maximum était de 11 ans dans l'étude de Nelissen<sup>241</sup>, alors qu'il était de 14 ans et 17 ans chez Kunst<sup>246</sup> et Priwin<sup>245</sup>. Si les plus grands ont de moins bons résultats de localisation (comme pour Johnstone, **Figure 110**), cette différence d'âge entre les études peut expliquer les résultats contradictoires.

*Les systèmes CROS et CROS-ACO* sont indiqués dans les SP sévères à profondes et rétablissent une pseudo-binauralité. Peters et al ont effectué une revue de la littérature en 2015, portant sur les utilisateurs (adultes et enfants) de ces 2 systèmes. Sur le plan de la localisation, les résultats retrouvent unanimement une absence de gain des deux appareils<sup>247</sup>.

Aucune étude sur le VSB (implant d'oreille moyenne) n'a étudié l'effet de cet appareil sur la localisation et/ou la QDV chez l'enfant. Ceci est probablement lié à l'utilisation plus aisée des ACO.

**En conclusion**, il semble que l'apport sur la localisation nécessite une véritable binauralité rétablie de préférence avant l'âge de l'adolescence mais l'âge critique est difficile à préciser.

○ **Apport de l'appareillage sur l'intelligibilité**

Avec le test de HINT, nous avons montré que l'appareillage rétablissait l'effet de sommation binaurale en améliorant significativement la condition diotique, mais aussi la condition dichotique. Celle-ci est améliorée de 42 à 75% d'intelligibilité ( $p < 0,05$ ). Nous n'avons pas pu mettre en évidence d'effet du type d'appareillage par manque de puissance. Il est cependant important de souligner que 8 des 11 enfants appareillés portaient un ACO.

*Avec l'AAE*, Briggs et al n'ont pas pu mettre en évidence d'effet significatif (positif ou négatif) sur l'intelligibilité (**Figure 111**).

	<i>Unaided WRS</i>	<i>Aided PTA*</i>	<i>Aided WRS*</i>
<b>Figure 111. Résultats de Briggs et al sur l'intelligibilité (Word Recognition Score : WRS) avec (aided) ou sans (unaided) AAE chez 8 patients</b>	88%	18 dB	92%
<b>Les résultats de l'AAE sont variables selon les patients, avec 2 bénéfiques et 4 dégradations.</b>	24%	25 dB	24%
<b>*Masquage du côté sain</b>	80%	20 dB	88%
<b>D'après Briggs L et al. Outcomes of conventional amplification for pediatric unilateral hearing loss. <i>Annals of Otolaryngology, Rhinology &amp; Laryngology</i>. 2011;120(7):448-454.</b>	96%	18 dB	92%
	92%	18 dB	80%
	92%	22 dB	88%
	92%	20 dB	92%
	98%	20 dB	88%

Ce manque d'efficacité de l'AAE peut être à chercher du côté de la vitesse de traitement du signal par cet appareillage. En effet Brown a montré que l'AAE crée des distorsions d'ITD et d'ILD qui peuvent altérer la compréhension du signal<sup>248</sup>.

**La revue de littérature sur les ACO de Liu<sup>240</sup>** retrouve chez Saliba et al que ces systèmes améliorent l'intelligibilité par effet de sommation. Ce gain d'intelligibilité est plus important avec un système percutané sur pilier qu'avec le système sur bandeau dans le cas des ST (Gain respectif : 26,3dB VS 17,6dB)<sup>249</sup>. Ceci reflète l'effet d'atténuation de la peau pour la voie osseuse (**cf p47**). L'ACO permet en outre de rétablir l'effet de démasquage binaural. En effet, dans cette même étude le gain en perception vocale est de 14% dans le silence et majoré à 27% en condition dichotique inversée. En condition diotique avec un SNR à 0dB avec une liste de phrases de trois mots Suédoise, Priwin et al <sup>245</sup> retrouve aussi un score de perception vocale majoré de 94% (sans ACO) à 99% (avec ACO),  $p=0,043$ . Ceci reflète l'apport de l'ACO sur l'effet de sommation.

**Le système AdHear** obtient des résultats similaires à l'ACO sur bandeau<sup>250</sup>.

**Pour ce qui est de l'implant d'oreille moyenne**, l'étude de Roman et al a montré que le VSB permettait de majorer l'intelligibilité dans le silence, chez des enfants atteints d'atrésies majeures uni ou bilatérales. Le VSB améliorait le seuil moyen d'intelligibilité dans le silence (50% de reconnaissance) de  $72.08 \pm 9\text{dB}$  à  $38.33 \pm 9\text{dB}$  ( $p=0,002$ )<sup>216</sup>.

**Enfin la revue de Peters et al sur les systèmes CROS et ACO-CROS** conclue à l'absence de preuve scientifique franche sur l'amélioration de l'intelligibilité par ces systèmes<sup>247</sup>. Il est tout de même noté une tendance à la restitution de l'effet d'ombre de la tête lorsque le SNR est supérieur du côté de l'oreille sourde (signal relativement plus important du côté sourd et bruit relativement plus important du bon côté). Par ailleurs, aucun système ne présenterait de meilleurs résultats que l'autre. Les résultats de comparaison des deux systèmes sont en effet contradictoires, certaines études retrouvant des avantages du CROS<sup>251</sup> et d'autre de l'ACO<sup>252,253</sup>.

**En conclusion**, l'effet d'amélioration de l'intelligibilité est beaucoup plus net que pour la localisation. Cette amélioration passe principalement par l'amélioration de l'effet de sommation mais aussi par l'effet d'ombre de la tête et du démasquage binaural. La restitution d'une vraie binauralité est donc prioritaire et les systèmes CROS doivent être réservés aux surdités inaccessibles à un système plus standard. Le seuil de 60% d'intelligibilité proposé par Purcell<sup>219</sup> peut permettre d'orienter ce choix.

#### **d. Apport de l'appareillage sur la qualité de vie**

Dans notre étude, **la QDV globale des enfants SU n'est pas différente de celle de la population générale**. Le score moyen des enfants SU était de 74 pour les questionnaires parents et de 77 pour les questionnaires enfants. Une différence non significative de 3 points en faveur du groupe NAPP par rapport au groupe APP a été observée.

**Sur le plan de la QDV spécifique (questionnaire SSQ), celle-ci est dégradée par rapport aux données de la population générale.** Si l'on s'en réfère à l'étude de Sangen<sup>200</sup>, les scores des normaux entendants se situent aux alentours de 90% dans les 3 secteurs. Chez nos enfants SU, le score moyen est de 74%. Sangen et al retrouvaient eux aussi une différence significative en faveur d'une moins bonne QDV dans les 3 secteurs du SSQ. La dégradation la plus forte était dans le secteur localisation, avec un score médian de 30% environ.

Notre étude ne nous permet cependant pas de statuer sur l'évolution de cette qualité de vie avec prothèses. Un seul de nos patients a répondu au SSQ avant et après appareillage par Cros. Il a alors présenté une amélioration non significative de 8 points de score de qualité de vie sur le score total et les sous-scores. Cela suggère donc un effet propre de l'appareillage.

*Briggs et al retrouvent une amélioration de la qualité de vie par l'AAE*, ainsi qu'un vécu subjectif positif par la famille et les instituteurs des enfants avec une SU moyenne à sévère utilisant un AAE standard. Ces résultats ont été obtenus avec d'autres questionnaires spécifiques (CHILD et HEAR-QL) mais aussi génériques (LIFE Student). Cependant la population restreinte de cette étude n'avait pas permis de démontrer d'amélioration significative sur les tests audiométriques<sup>19</sup>.

**Sur le plan de l'ACO**, Denoyelle et al ont utilisé une échelle hybride des échelles d'utilisation de l'audition MUSS (Meaningful Use of Speech Scale) et MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale) comme marqueur indirect de la QDV, pour évaluer une population d'enfants de 5 à 10 ans avec atrésie unilatérale de l'oreille externe. L'utilisation de systèmes à ancrage osseux a alors permis une amélioration des scores de cette échelle hybride<sup>217</sup>. Il est cependant essentiel de noter que cette échelle n'est pas validée et que seulement certaines questions retrouvaient une amélioration.

Barbara et al ont étudié la QDV d'une population de 24 utilisateurs de BAHA avec une amélioration de la QDV, mais seul un patient était âgé de moins de 18 ans (en l'occurrence, 12 ans) et présentait une surdité bilatérale. Dans cette même étude, 7 patients adultes avec SU avaient bénéficié d'une amélioration de leur QDV par le système BAHA<sup>254</sup>.

*Selon Peters et al au sujet des CROS et CROS-ACO*, l'ensemble des études de leur revue retrouve une amélioration de la QDV avec le questionnaire APHAB (Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit) pour les 2 appareils. La comparaison des 2 appareils tend à favoriser le système ACO-CROS. On notera de plus une dégradation spécifique du CROS<sup>247</sup> dans le secteur « aversion du son » de l'échelle APHAB. Pour ce qui est de l'utilisation, dans l'étude de Purcell et al (n'étudiant que les enfants), 69% des enfants utilisaient toujours leur système CROS (taux d'abandon de 31%)<sup>219</sup>.

*Le système FM* vient en supplément des autres systèmes, sauf dans les surdités légères où il peut s'y substituer. En termes d'utilisation, Purcell et al retrouve 40% d'utilisation. Cependant, le taux d'abandon est de 30% et les enfants semblent se plaindre de la qualité du son émis (40%) et du côté stigmatisant de l'appareil (30%).

*Au total*, de forts arguments sur la QDV existent en faveur de l'appareillage. Il est cependant difficile d'orienter vers un type d'appareil uniquement avec l'argument de la QDV. Mais l'apport d'une vraie audition binaurale par rapport à une pseudo-binauralité laisse entrevoir un intérêt plus grand des systèmes AAE et ACO par rapport au CROS.

#### **e. Cas particulier des atrésies de l'OE : ACO VS chirurgie**

Dans le cadre des atrésies de l'OE, la prise en charge se répartit en deux étapes.

La première étape est la réhabilitation auditive qui peut se faire selon deux modalités:

- La première est la mise en place d'un **appareillage en conduction osseuse (ACO)** permettant de shunter la conduction aérienne déficiente. Cette modalité est utilisable dès la naissance, surtout pour les formes bilatérales. L'implantation osseuse transcutanée peut être réalisée dès 6 ans,
- La deuxième possibilité est une **chirurgie de reconstruction du CAE** : la canaloplastie<sup>137</sup> aussi appelée « atresioplasty »<sup>255</sup>, réalisée vers l'âge de 6 ans. Peu nombreuses sont les équipes qui emploient cette technique à l'heure actuelle<sup>137,255,256</sup>.

La méta-analyse de Nadaraja, portant sur la littérature de 1975 à 2012, a comparé l'efficacité des deux méthodes. Il apparaît que l'ACO offre un meilleur résultat auditif que la canaloplastie. Les principaux résultats sont reportés dans la **Figure 112**. Cependant les résultats en termes de confort de l'enfant (notamment de la canaloplastie par rapport au port d'un appareil qui peut être mal toléré) ne sont pas abordés.

Réhabilitation	Taux de seuil auditif < 30dB (IC 95%)	Gain auditif en dB (IC 95%)
Atrésioplastie	60.3% (45.8%-74.8%)	24.06 (23.4-24.7)
Appareillage en CO	95.9% (91.5%-100.0%)	38.01 (35.3-40.7)

**Figure 112. Résultats auditifs de la chirurgie de l'atrésie de l'oreille et de l'appareillage en conduction osseuse**

L'effet de l'ACO est statistiquement meilleur que la chirurgie, que ce soit en terme de gain auditif ou en terme de proportion d'enfants avec des seuils inférieurs à 30dB considérés normaux ( $p < 0,001$  dans les 2 cas)

D'après Nadaraja 2013. *Hearing Outcomes of Atresia Surgery versus Osseointegrated Bone Conduction Device in Patients with Congenital Aural Atresia: A Systematic Review*. *Otol Neurotol* 34 (8): 1394–1399.

Après la réhabilitation fonctionnelle, la deuxième étape de la prise en charge est la reconstruction du pavillon (l'otopoièse), qui est réalisée secondairement en cas de canaloplastie. L'otopoièse nécessite une matrice anatomique sculptée qui reproduit les reliefs habituels du pavillon. Du cartilage costal ou des matériaux synthétiques (Medpor®) peuvent être employés.

## B. Perspectives

La surdité unilatérale apparaît donc comme une bonne indication à une réhabilitation. Les conditions idéales intègrent la restauration d'une vraie binauralité. Mais cette réhabilitation se heurte à plusieurs obstacles fonctionnels, en particulier dans les surdités profondes et les cophoses. D'une part, l'emploi d'un CROS ne permet de recréer qu'une simple pseudo-binauralité. D'autre part, la plasticité cérébrale installe une préférence aurale qu'il est difficile d'inverser. Se pose alors les questions de la possibilité de recréer une vraie binauralité et de l'effet de la précocité de l'appareillage dans les SU profondes et cophoses.

## 1. Place de l'implant cochléaire

Compte tenu de l'absence d'indication de l'IC au sein des recommandations pour la SU de l'enfant, peu d'études traitent du sujet. Cabral Junior<sup>257</sup> souligne dans sa revue de littérature chez l'adulte que ces études manquent de niveau de preuves et seulement 11 études sur 228 avaient été retenues. En parallèle, Peters et al<sup>258</sup> présentent des conclusions similaires au sujet d'une revue rassemblant 22 enfants SU et SA ayant bénéficié d'un IC (5 études sur 296).

**Sur le plan audiométrique**, les résultats sont tout de même prometteurs.

*Chez l'adulte*, toutes les études retrouvent en effet de meilleurs résultats qu'avec les systèmes CROS ou ACO-CROS, dans le revue de Cabral Junior<sup>257</sup>. Ces résultats se retrouvent sur les capacités de localisation et d'intelligibilité dans le bruit, mais aussi en termes de qualité de vie globale et spécifique de la surdité.

*Chez l'enfant*, les résultats apparaissent moins bons. Peters et al ont retrouvé 7 patients ayant bénéficié de tests pré et post-opératoires d'**intelligibilité dans le bruit**. Seuls 3 patients ont obtenu une amélioration significative du SNR à 6 mois ou 1 an post-opératoire. Les 4 autres présentaient des résultats inchangés. Cadieux et al ont comparé le SNR de l'IC (mauvaise oreille) et/ou de l'AAE controlatéral (meilleure oreille) chez 4 sujet SA. Si 3 patients étaient améliorés en situation bimodale, le dernier avait un meilleur gain avec l'AAE seul. Les résultats chez l'enfant sur l'intelligibilité semblent donc moins probants, mais sont de faible niveau de preuves. On notera cependant que 2 des 3 patients ayant eu de bon résultats présentaient une durée de déprivation auditive courte, contrairement aux enfants en échec (**Figure 113**). Il est fort probable que la plasticité cérébrale en relation avec l'âge de ces enfants explique ces mauvais résultats.

En revanche, pour la **localisation**, Peters et al présentent des conclusions plus encourageantes. Douze patients avaient bénéficié de tests de localisation pré et post-opératoire. 13/14 avaient été améliorés par l'IC.

Résultats d'intelligibilité de l'implant cochléaire					
Patients	Âge (ans;mois)	Durée de déprivation (an;mois)	SNR Préopératoire (dB)	SNR 6 ou 12 mois post-opératoire (dB)	
P1	4;4	4;4	-4,1	-3,4	
P2	13;10	13;10	-5,2	-5,4	
P3	8;7	8;7	-4,0	-4,3	
P4	9;7	9;7	-3,7	-6,2	Significatif
P7	6;9	6;9	-5,5	-5,5	
P8	9;0	5 semaines	4,5	-1,0	Pas de test stat
P17	8;0	7 semaines	-2,9	-4,7	Significatif

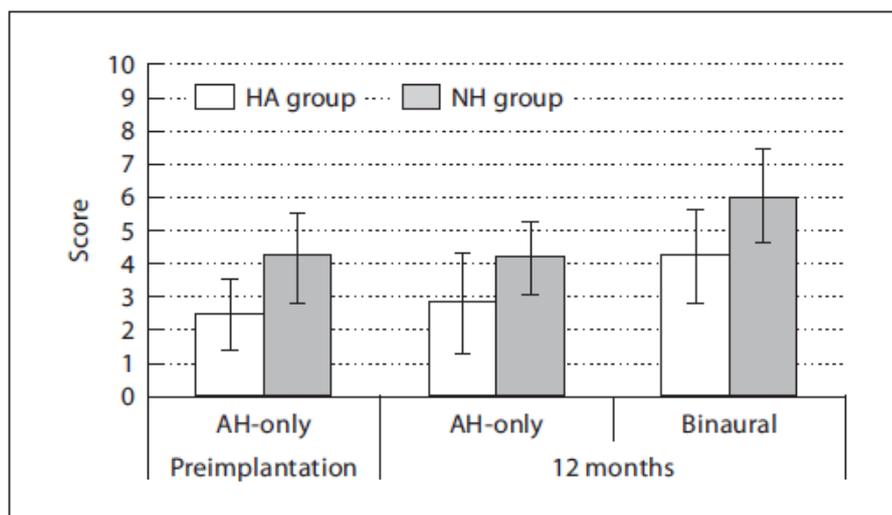
**Figure 113. Résultats de l'implantation cochléaire chez des enfants SU en termes d'intelligibilité dans le bruit.**

Seuls 3 patients ont eu une amélioration (P4, P8, P17) dont 2 ont eu une déprivation auditive courte (P8 et P17). Pour tous les autres, la durée de déprivation était supérieure à 4 ans.

D'après Peters, 2016 : *Cochlear Implantation in Children with Unilateral Hearing Loss: A Systematic Review: CI in Children With UHL*. *Laryngoscope* 126 (3): 713–21.

Sur le plan de la QDV, les résultats sont là aussi meilleurs que le CROS et l'ACO-CROS. Veirmeyre et Van de Heynig ont étudié les scores de l'échelle SSQ avec AAE et après implantation cochléaire chez des sujets adultes présentant une SU (Groupe NH pour « Normal Hearing » pour la meilleur oreille) ou une SA post-linguale (Groupe HA pour « Hearing Aid », aide auditive sur la meilleure oreille). Dans les deux groupes, l'amélioration de la qualité de vie après implantation cochléaire était significative à 12 mois post-opératoires (Figure 114).

Il est important de noter que ces différentes études portent sur des patients adultes, atteints de surdité unilatérale post-linguale (fractures du rocher, surdités brusques par exemple). Peu d'études portent sur l'enfant SU à ce jour. Ces résultats ne sont donc peut-être pas transposables à l'enfant SU congénital. En effet, Peters a colligé des résultats avec améliorations statistiquement significatives de la QDV chez les enfants sourds post-linguaux<sup>258</sup>. Cependant, les quelques résultats chez les enfants sourds prélinguaux retrouvent une tendance à l'amélioration mais non statistiquement significative.



**Figure 114. Evolution de la QDV selon l'échelle SSQ avant et après implantation cochléaire chez des sujets adultes SU (notés NH) et SA (notés AH)**

La qualité de vie des sujets SU est supérieure à celle des SA avant et après IC. De plus, dans les 2 groupes, on observe une amélioration du score de QDV après implantation en conditions de stimulation binaurale

D'après Vermeire, 2009. *Binaural Hearing after Cochlear Implantation in Subjects with Unilateral Sensorineural Deafness and Tinnitus*. *Audiol Neurotol*14 (3): 163–71.

Pour le cas de l'enfant, il faut cependant rappeler les données de l'IC chez les enfants sourds bilatéraux. L'implantation unilatérale crée un modèle de surdit  unilat rale pour lequel des donn es existent. Il est bien connu que les enfants IC bilat raux ont de meilleurs r sultats que les enfants IC unilat raux. De plus, pour des r sultats optimaux, compte tenu de la plasticit  c r brale, les deux implants cochl aires doivent  tre mis en place avec un d lai inf rieur   1,5ans<sup>194,196</sup>. Il est probable que ces donn es soient applicables   l'enfant unilat ral, au regard des similitudes neurophysiologiques des deux groupes.

**Toutes ces donn es encourageantes font poser la question de l'extension des indications de l'IC aux SU.**

Les enfants atteints de **surdit s post-linguales** semblent des cibles int ressantes car la plasticit  c r brale a d j  fait na tre des voies auditives et binaurales pr tes   l'emploi de mani re bilat rale, avant l'instauration de la surdit . Les causes de surdit s aigu es acquises du jeune enfant peuvent  tre  voqu es, telles que les labyrinthites ossifiantes et les fractures du rocher.

**Certaines SU congénitales** pourraient aussi bénéficier de l'IC. L'une des SP unilatérales les plus fréquentes est l'**hypoplasie/aplasie du nerf cochléaire**. L'absence de nerf à l'imagerie fait suspecter une impossibilité de créer un signal neurologique avec une stimulation par IC. Sur le plan thérapeutique, certaines de ces surdités profondes bilatérales peuvent tout de même développer une audition minimale après implantation cochléaire avec une efficacité variable, même en cas d'aplasie apparente sur l'IRM<sup>259</sup>. Cependant, l'apport de l'IC est dépendant de la taille du nerf résiduel<sup>260</sup> et la restitution d'une audition parfaite ne doit pas être attendue. Une autre solution thérapeutique pour ces enfants serait l'implantation du tronc cérébral, à l'état de projet de recherche à l'heure actuelle<sup>261</sup>. Cependant, à l'instar de l'IC, l'Implant du Tronc Cérébral n'est à l'heure actuelle pas indiqué pour la surdité unilatérale.

Nous avons abordé en **Partie 2 (cf Figure 42, p82)** les mutations retrouvées par l'étude de Dodson et al dans leur cohorte de patient SU. Pour les patients atteints de **mutations du gène COCH** avec surdités bilatérales, les résultats de l'implantation cochléaire (IC) sont variables avec de bons résultats chez certains patients et des résultats nuls chez d'autres<sup>133,262</sup>. Ceci est vraisemblablement à mettre en relation avec le degré d'atteinte du ganglion spiral, variable selon les patients et illustre la capacité des IC de stimuler directement le corps cellulaire malgré l'absence de dendrite<sup>132</sup>.

Les rares cas de **SU par NA/DA** liées aux mutations du gène OTOF pourraient être une bonne indication (**cf Figure 24, p51**). Il est bien connu que l'atteinte présynaptique permet de bons résultats de l'IC<sup>263</sup> par la stimulation directe du nerf dans les formes bilatérales. Il permettrait de corriger les effets de distorsion propres aux NA/DA qui aggravent l'audition de ces enfants, tout en rétablissant une binauralité.

Ces indications nécessitent cependant d'être évaluées avant de devenir d'éventuels standards de prise en charge.

## **2. Importance du délai d'appareillage**

La question de l'IC nous a déjà fait aborder la question du délai de réhabilitation. La précocité de la réhabilitation (quel qu'en soit le mode) pourrait influencer la plasticité cérébrale. La plasticité cérébrale est au maximum de son efficacité à un âge précoce. Chez les sourds bilatéraux, il existe un âge critique de 2,5ans<sup>264</sup> après lequel les séquelles de cette plasticité ne peuvent être restaurées que partiellement par l'IC. Un deuxième âge critique de 7 ans existe, après lequel aucun gain de l'IC n'est envisageable chez les sourds congénitaux bilatéraux.

Chez les enfants SU, sur le plan neuro-physiologique, le maintien d'une stimulation auditive unilatérale pourrait faire suspecter un recul de ces 2 âges critiques. De plus, cette plasticité cérébrale est efficiente toute la vie du patient, puisque même chez les adultes, la perte de la latéralisation contralatérale de l'activation cérébrale s'observe en cas de SU post-linguale (cf p104). Mais l'expérience des implantés unilatéraux fait évoquer un âge critique inférieur à 1,5ans, au-delà duquel la préférence aurale s'installe en cas de stimulation unilatérale<sup>186</sup>.

Sur le plan clinique, pour la localisation, il semble que l'appareillage avant le début de l'adolescence permette un gain, alors qu'une dégradation s'observe après 10 ans<sup>241,246</sup>. Il est possible que les âges critiques de la plasticité cérébrale soient en relation avec les capacités d'apprentissage de l'usage de l'appareillage par les enfants et leurs capacités de localisation. Plus les enfants sont jeunes, plus ils seraient capables d'utiliser leur appareillage pour l'orientation binaurale.

Compte tenu de la plasticité cérébrale et de ses âges critiques, certains auteurs défendent un appareillage beaucoup plus précoce, avant la fin de la première année de vie<sup>265</sup>. En effet, en considérant le syndrome de préférence aurale qui s'installe à cette période, un appareillage précoce préventif semble s'imposer. Cela implique d'appareiller tous les enfants SU, y compris ceux chez qui aucun handicap n'est mis en évidence à l'heure actuelle.

L'étude de Fitzpatrick<sup>243</sup> évoqué plus tôt sur le développement du langage de ces enfants SU semblent conforter cette prise en charge précoce, avec un niveau de langage normal à 4 ans pour les enfants appareillés précocement. Cette efficacité de l'appareillage précoce nécessite cependant un suivi prolongé de ces enfants avec des évaluations développementale, binaurale et de QDV répétées.

Après l'aspect clinique, l'étape suivante sera l'évaluation neuro-fonctionnelle de cette prise en charge précoce. L'imagerie fonctionnelle chez ces enfants devra alors confirmer la normalité de leur cartographie corticale pour appuyer cette prise en charge précoce, en comparaison des enfants qui n'auraient pas pu en bénéficier.

## Conclusion

Les enfants atteints de surdité unilatérale présentent d'importants handicaps qui s'installent de manière insidieuse et demeurent infra-cliniques bien souvent pendant plusieurs années. L'attitude actuelle est d'appareiller lors de l'apparition clinique du déficit.

Le dépistage néonatal de la surdité a permis d'améliorer le diagnostic, mais la prise en charge par réhabilitation prothétique reste ainsi en retrait. Elle concerne moins de la moitié des enfants SU et est en moyenne mise en place après l'âge de 5 ans, l'âge où les signes cliniques apparaissent.

La réhabilitation prothétique, adaptée à chaque enfant et à la cause de sa surdité, améliore le retentissement clinique de la SU. Les capacités binaurales et la qualité de vie de ces enfants sont améliorées par l'appareillage. Cependant, ce gain reste en deçà de la population normo-entendante avec la prise en charge actuelle.

Ce défaut de gain est vraisemblablement lié à la plasticité cérébrale. Les effets neuro-fonctionnels de cette plasticité sont bien souvent installés avant l'appareillage et le syndrome de préférence aurale est vraisemblablement un obstacle à des résultats optimaux, voire source de dégradation des fonctions binaurales en cas d'appareillage.

La continuité de l'évaluation de ces jeunes patients permettra de renforcer ces résultats et nous amènera à un traitement plus précoce, au stade pré-clinique des SU.

Mais la prise en charge de la SU ne doit pas faire oublier la prise en charge globale de l'enfant, dans son environnement et en intégrant ses craintes et désirs, notamment esthétiques qui peuvent être sources d'échecs s'ils ne sont pas assimilés.

*Vu permis d'imprimer  
Le Doyen de la Faculté  
de Médecine Toulouse - Purpan*

  
**Didier CARRIÉ**

*Avis favorable pour Sartre*  
*le 4/9/2017*

  
**Professeur Olivier DEGUINE**  
**Service ORL**  
**CHU Toulouse Purpan - TSA 40031**  
**31059 TOULOUSE Cedex 9**

## Annexes

### ANNEXE 1. Caractéristiques du dépistage pour la surdité unilatérale

	SURDITE UNILATERALE	AUDITION NORMALE	
DEPISTAGE ANORMAL UNILATERAL	152	82	VPP = 64,96%
DEPISTAGE NORMAL	10	190 987	VPN=99,99%

SE=93,82%      SP=99,95%

VPP = Valeur Prédictive Positive  
VPN = Valeur Prédictive Négative  
Se=Sensibilité  
Sp=Spécificité

Sur la base de notre échantillon, la VPN (99,99%) et la Se (93,82%) du DNSS sont très bonnes. Ces deux critères sont essentiels pour un bon test de dépistage.

Cependant, d'important biais touchent ces résultats. Les principaux biais sont lié à notre biais de recrutement (cf Discussion p179) et le taux de perdus de 26% de vue parmi les résultats anormaux.

La sensibilité est donc probablement surévaluée car notre population présente un défaut de surdités non détectées à la naissance et la VPP est biaisées par les perdus de vue.

ANNEXE 2. Classification des niveaux de surdité selon le BIAP (Bureau International d'AudioPhonologie)

**I. Audition normale ou subnormale**

La perte tonale moyenne ne dépasse pas 20 dB. Il s'agit éventuellement d'une atteinte tonale légère sans incidence sociale.

**II. Déficience auditive légère**

La perte tonale moyenne est comprise entre **21 dB et 40 dB**.

La parole est perçue à voix normale, elle est difficilement perçue à voix basse ou lointaine.

La plupart des bruits familiaux sont perçus.

**III. Déficience auditive moyenne**

**Premier degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **41 et 55 dB**.

**Deuxième degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **56 et 70 dB**.

La parole est perçue si on élève la voix. Le sujet comprend mieux en regardant parler. Quelques bruits familiers sont encore perçus.

**IV. Déficience auditive sévère**

**Premier degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **71 et 80 dB**.

**Deuxième degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **81 et 90 dB**.

La parole est perçue à voix forte près de l'oreille.

Les bruits forts sont perçus.

**V. Déficience auditive profonde**

**Premier degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **91 et 100 dB**.

**Deuxième degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **101 et 110 dB**.

**Troisième degré** : la perte tonale moyenne est comprise entre **111 et 119 dB**.

Aucune perception de la parole.

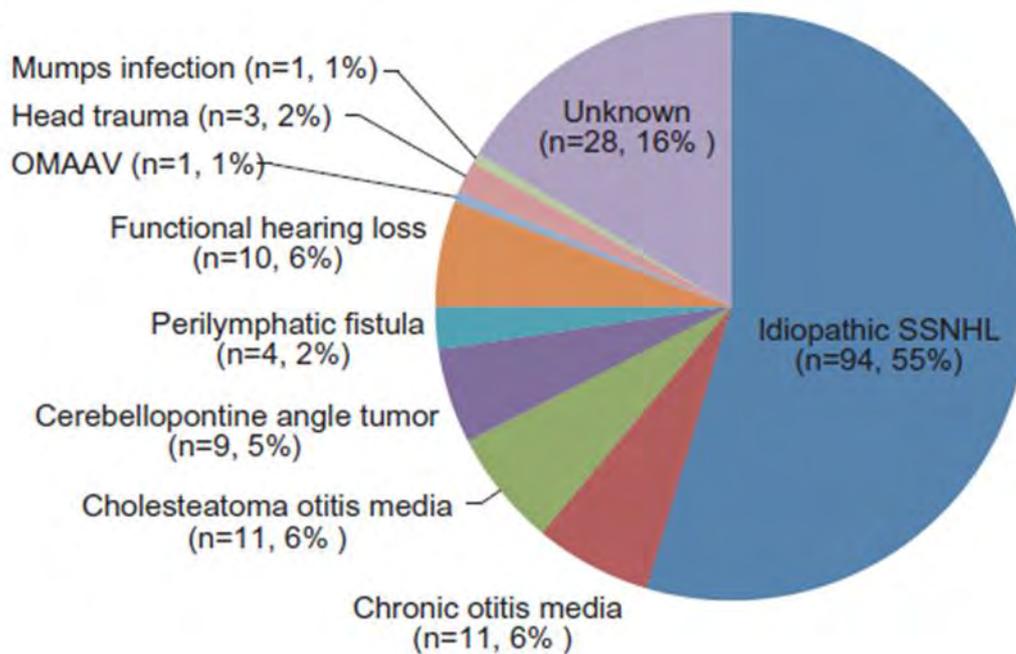
Seuls les bruits très puissants sont perçus.

**VI. Déficience auditive totale - Cophose**

La perte moyenne est de **120 dB**.

Rien n'est perçu

ANNEXE 3. Etiologies des SU chez les adultes d'après Usami et al, 2017 <sup>114</sup>



**Mumps infection** : Oreillons

**Head Trauma** : traumatisme crânien

**OMAAV** : Otite Moyenne associée aux vascularites à ANCA

**Functional hearing loss** : Surdit  fonctionnelle, sans pathologie

**Perilymphatic fistula** : Fistule p rilymphatique

**Cerebellopontine angle tumor** : Tumeur de l'angle ponto-c r belleux

**Cholesteatoma otitis media** : Otite moyenne cholest atomateuse

**Chronic otitis media** : Otite moyenne chronique

**Idiopathic SNHL** : Surdit  neurosensorielle idiopathique

**Unknown** : Causes inconnues

## Indications

Les implants cochléaires sont indiqués en cas de **surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale**. L'implantation est le plus souvent unilatérale, mais une implantation bilatérale peut être indiquée.

### ■ Chez l'enfant

#### Âge de l'implantation

- ▶ Chez les sourds prélinguaux, 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

- ▶ 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**, une implantation cochléaire est indiquée lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

## ANNEXE 5. Score d'intelligibilité SIR et de performances auditives CAP-II

### Score SIR (Speech Intelligibility Rating)

		Equivalence d'âge d'acquisition chez les normo-entendants
Connected speech is intelligible to all listeners. Child is understood easily in everyday contexts	Category 5	➤ Plus de 4 ans
Connected speech is intelligible to a listener who has a little experience of a deaf person's speech	Category 4	➤ 3-4 ans
Connected speech is intelligible to a listener who concentrates and lip-reads	Category 3	➤ 18-36 mois
Connected speech is unintelligible. Intelligible speech is developing in single words when context and lip-reading cues are available	Category 2	➤ 10-18 mois
Connected speech is unintelligible. Pre-recognisable words in spoken language, primary mode of communication may be manual	Category 1	➤ 0-10 mois

### Score CAP-II (Categories of Auditory Performances Second edition)

Category	Criteria
9	<i>Use of phone with unknown speaker in unpredictable context.</i>
8	<i>Follows group conversation in a reverberant room or where there is some interfering noise, such as a classroom or restaurant.</i>
7	Use of telephone with known listener.
6	Understanding of conversation without lip-reading.
5	Understanding of common phrases without lip-reading.
4	Discrimination of some speech sounds without lip-reading.
3	Identification of environmental sounds.
2	Response to speech sounds (e.g. "go").
1	Awareness of environmental sounds.
0	No awareness of environmental sounds.

#### Sur le plan orthophonique :

Le Score 6 est acquis vers 4 à 5 ans chez les normo-entendants

Le Score 7 est acquis vers l'âge de 5-6 ans chez les normo-entendants

# QUESTIONNAIRE POUR LES JEUNES

ID: \_\_\_\_\_

Kid-KINDL<sup>®</sup>



Bonjour!

Nous aimerions bien savoir comment tu vas en ce moment. C'est pourquoi nous avons imaginé quelques questions auxquelles nous te prions de répondre.

- ⇒ lis s'il-te-plaît chaque question en entier,
- ⇒ réfléchis comment c'était pendant la période indiquée,
- ⇒ coche la réponse qui te correspond le mieux,
- ⇒ ne coche s'il-te-plaît qu'une seule case pour chaque question.

Il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse. Ce qui nous importe est ton avis.

Un exemple : 	jamais	rare-ment	parfois	souvent	toujours
La semaine dernière, j'ai eu du plaisir à écouter de la musique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Rempli le

\_\_\_\_\_

Jour/Mois/Année

Pour commencer, tu vas nous dire des choses à ton sujet, si tu le veux bien. Coche une case ou écris ta réponse!



Es-tu  une fille  un garçon

Quel âge as-tu ? \_\_\_\_\_ ans

Combien de frères et sœurs as-tu ?  0  1  2  3  4  5  plus de 5

Quelle école fréquentes-tu?  Ecole primaire  
 Ecole de fin de scolarité  
 Lycée  
 Etablissement d'enseignement primaire et d'enseignement secondaire  
 Collège d'enseignement secondaire  
 Etablissement d'éducation spécialisée

### 1. Commence par nous parler de ton corps s'il-te-plaît

La semaine dernière ...	jamais	rarement	parfois	souvent	toujours
1. ... je me suis senti malade	<input type="checkbox"/>				
2. ... j'ai eu mal à la tête ou au ventre	<input type="checkbox"/>				
3. ... j'étais fatigué et abattu	<input type="checkbox"/>				
4. ... j'avais beaucoup de force et j'avais du fond	<input type="checkbox"/>				

### 2. Dis-nous ensuite comment tu te sens...

La semaine dernière ...	jamais	rarement	parfois	souvent	toujours
1. ... j'ai beaucoup ri et je me suis bien amusé	<input type="checkbox"/>				
2. ... je me suis embêté	<input type="checkbox"/>				
3. ... je me suis senti seul	<input type="checkbox"/>				
4. ... j'ai eu peur	<input type="checkbox"/>				

### 3. ... et ce que tu penses de toi-même

La semaine dernière ...	jamais	rarement	parfois	souvent	toujours
1. ... j'étais fier de moi	<input type="checkbox"/>				
2. ... je me trouvais bien	<input type="checkbox"/>				
3. ... je m'aimais bien	<input type="checkbox"/>				
4. ... j'ai eu plein de bonnes idées	<input type="checkbox"/>				

4. Les questions suivantes sont en rapport avec ta famille ...

<i>La semaine dernière ...</i>	jamais	rare-ment	parfois	souvent	toujours
1. ... je me suis bien entendu avec mes parents	<input type="checkbox"/>				
2. ... je me suis senti bien à la maison	<input type="checkbox"/>				
3. ... on s'est disputé fort à la maison	<input type="checkbox"/>				
4. ... mes parents m'ont interdit certaines choses	<input type="checkbox"/>				

5. ... et puis avec tes amis.

<i>La semaine dernière ...</i>	jamais	rare-ment	parfois	souvent	toujours
1. ... j'ai joué avec des amis	<input type="checkbox"/>				
2. ... les autres enfants m'aimaient bien	<input type="checkbox"/>				
3. ... je me suis bien entendu avec mes amis	<input type="checkbox"/>				
4. ... j'ai eu le sentiment d'être différent des autres	<input type="checkbox"/>				

6. Maintenant, nous aimerions savoir un peu sur l'école.

<i>La semaine dernière...</i>	jamais	rare-ment	parfois	souvent	toujours
1. ... j'ai bien réussi à faire mes devoirs à l'école	<input type="checkbox"/>				
2. ... j'ai aimé les cours	<input type="checkbox"/>				
3. ... je me suis fait du souci pour mon avenir	<input type="checkbox"/>				
4. ... j'ai eu peur d'avoir de mauvaises notes	<input type="checkbox"/>				

7. Actuellement, es-tu hospitalisé (e) ou as-tu une maladie plus longue?

**Si oui**

réponds aux questions  
suivantes s'il te plaît

**Si non**

le questionnaire est  
terminé

<i>La semaine dernière ...</i>	jamais	rare- ment	parfois	souvent	toujours
1. ... j'avais peur que ma maladie puisse s'aggraver	<input type="checkbox"/>				
2. ... j'étais triste à cause de ma maladie	<input type="checkbox"/>				
3. ... je me suis bien débrouillé avec ma maladie	<input type="checkbox"/>				
4. ... mes parents m'ont traité comme un petit enfant à cause de ma maladie	<input type="checkbox"/>				
5. ... je voulais que personne ne remarque ma maladie	<input type="checkbox"/>				
6. ... j'ai raté quelque chose à l'école à cause de la maladie	<input type="checkbox"/>				

**MERCI BEAUCOUP POUR TA COLLABORATION!**

ANNEXE 7. Exemple de questionnaire SSQ (Speech, Spatial, Qualities of Hearing), version pour les Parents

**Speech, Spatial, Qualities of Hearing (SSQ) pour les parents Version 5.6, traduite en français**

Basé sur le questionnaire SSQ Parents de Karyn Galvin, réalisé par modification du SSQ Adultes développé par William Noble & Stuart Gatehouse

Ce questionnaire vous interroge sur les capacités de votre enfant à entendre et écouter dans différentes situations de la vie quotidienne.

Nom de l'enfant

Examineur

Date

Rempli par :

Mère / Père / Autre (Entourer la mention utile)

Veillez Préciser si Autre :

Réf :

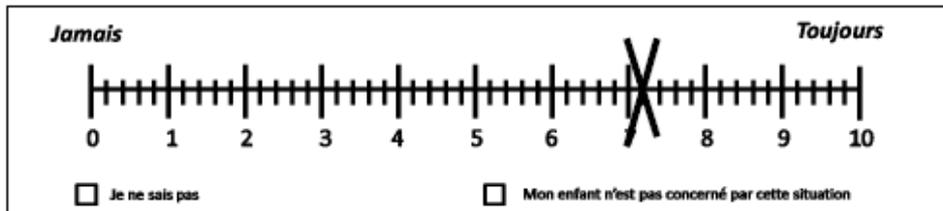
Date :

SSQ pour les parents (Version française non validée)

### Un exemple

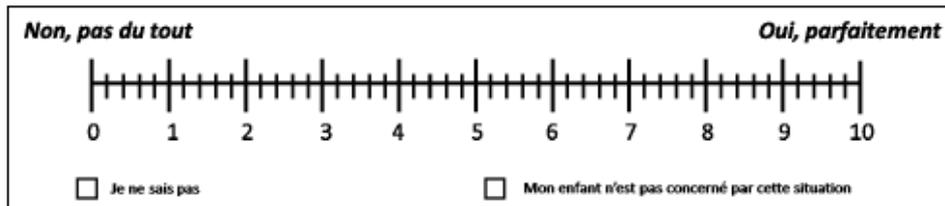
Vous devez répondre aux questions en mettant une croix sur une ligne horizontale. Voici une question en guise d'exemple. La réponse, marquée sur la ligne par une croix, montre que l'enfant mange des céréales au petit déjeuner la plupart du temps, mais pas tous les jours. Si vous ne connaissez pas la réponse à la question, cochez la case « Je ne sais pas ». Si la situation décrite ne se présente pas dans le cas de votre enfant, veuillez cocher la case « Mon enfant n'est pas concerné par cette situation ». Les vraies questions débutent à la Section A ci-après.

1. Votre enfant mange-t-il des céréales au petit déjeuner ?



### Section A : Compréhension de la parole

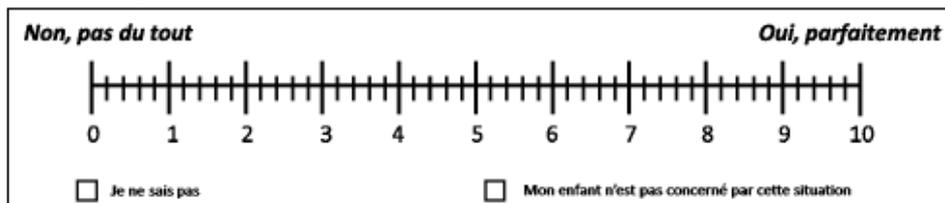
1. Vous parlez avec votre enfant pendant que la TV allumée dans la même pièce. Si vous n'éteignez pas la TV, votre enfant peut-il suivre ce que vous lui dites ?



2. Vous êtes en train de discuter avec votre enfant dans une pièce calme. Votre enfant peut-il suivre ce que vous lui dites ?



3. Votre enfant est dans un groupe d'environ 5 personnes, assises autour d'une table. La salle est calme. Votre enfant peut voir tout le monde. Peut-il suivre la conversation ?



4. Votre enfant est dans un groupe d'environ 5 personnes, assises autour d'une table. La salle est plutôt bruyante, comme dans une salle de classe. Votre enfant peut voir tout le monde. Peut-il suivre la conversation ?

<b>Non, pas du tout</b>	<b>Oui, parfaitement</b>
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

5. Vous discutez avec votre enfant. Il y a un bruit de fond continu, comme un ventilateur ou de l'eau qui coule. Votre enfant peut-il suivre ce que vous dites ?

<b>Non, pas du tout</b>	<b>Oui, parfaitement</b>
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

6. Votre enfant est dans un groupe d'environ 5 personnes, assises autour d'une table. C'est une salle bruyante comme une salle de classe. Votre enfant ne peut pas voir les autres personnes. Peut-il suivre la conversation ?

<b>Non, pas du tout</b>	<b>Oui, parfaitement</b>
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

7. Vous discutez avec votre enfant dans une salle où il y a beaucoup d'écho, comme le gymnase d'une école. Peut-il suivre ce que vous dites ?

<b>Non, pas du tout</b>	<b>Oui, parfaitement</b>
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

8. Vous discutez avec votre enfant dans une salle où beaucoup d'autres personnes discutent. Votre enfant peut-il suivre ce que vous lui dites ?

<b>Non, pas du tout</b>	<b>Oui, parfaitement</b>
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

Section B : Audition spatiale

1. Votre enfant est à l'extérieur dans un endroit nonfamilier. Vous entendez un bruit fort et constant, comme le bruit d'un moteur d'avion. Vous ne pouvez pas voir d'où vient ce bruit. Votre enfant peut-il dire tout de suite d'où vient le bruit ?

**Non, pas du tout** **Oui, parfaitement**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

2. Votre enfant est assis à table avec plusieurs personnes. Votre enfant ne peut pas voir tout le monde. Est-il capable de dire où se trouve une personne au moment où elle prend la parole ?

**Non, pas du tout** **Oui, parfaitement**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

3. Votre enfant est assis entre 2 personnes. L'une d'entre elle commence à parler. Votre enfant est-il capable de dire immédiatement s'il s'agit de la personne de gauche ou de droite, sans les regarder ?

**Non, pas du tout** **Oui, parfaitement**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

4. Vous et votre enfant êtes à l'extérieur. Vous l'appellez par son prénom. Votre enfant sait-il immédiatement où vous êtes sans vous chercher du regard ?

**Non, pas du tout** **Oui, parfaitement**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

5. Votre enfant est dans un couloir. Un groupe d'enfant bruyant s'approche. Votre enfant peut-il entendre immédiatement de quelle direction viennent les enfants avant de les voir ?

**Non, pas du tout** **Oui, parfaitement**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

SSQ pour les parents (Version française non validée)

Section C : Qualités de l'audition

1. Imaginez que vous entendez 2 choses en même temps, par exemple de la musique et le bruit de quelqu'un qui frappe à la porte. Votre enfant est-il capable de différencier les 2 sons ?

*Non, pas du tout* *Oui, parfaitement*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

2. Vous vous tenez dans une pièce avec votre enfant et vous entendez de la musique. Votre enfant fera-t-il attention à votre voix si vous commencez à parler ? Notez qu'il n'a pas besoin de comprendre ce que vous dites.

*Non, pas du tout* *Oui, parfaitement*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

3. Votre enfant peut-il reconnaître des personnes familières au son de leur voix, sans les voir ?

*Non, pas du tout* *Oui, parfaitement*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

4. Votre enfant peut-il distinguer différents morceaux de musique, par exemple des comptines ? Notez que l'utilisation de certains mots, ou gestes, peuvent indiquer la reconnaissance du morceau.

*Non, pas du tout* *Oui, parfaitement*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

5. Votre enfant peut-il différencier certains bruits familiers, par exemple une voiture et un bus, OU encore la sonnerie de l'école et quelqu'un qui frappe à la porte ?

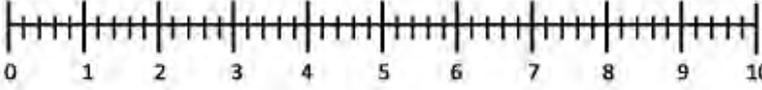
*Non, pas du tout* *Oui, parfaitement*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

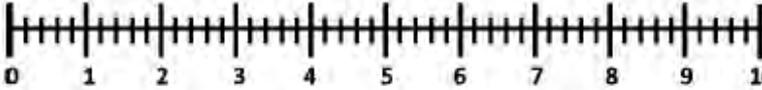
Je ne sais pas  Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

SSQ pour les parents (Version française non validée)

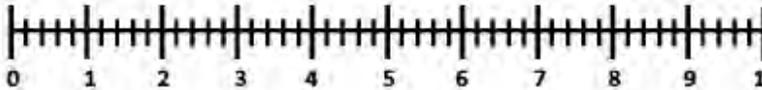
6. Votre enfant peut-il juger facilement de l'humeur d'une personne au son de sa voix ?

<b>Non, pas du tout</b>	<b>Oui, parfaitement</b>
	
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

7. Votre enfant doit-il faire des efforts pour entendre ce que les gens se racontent ?

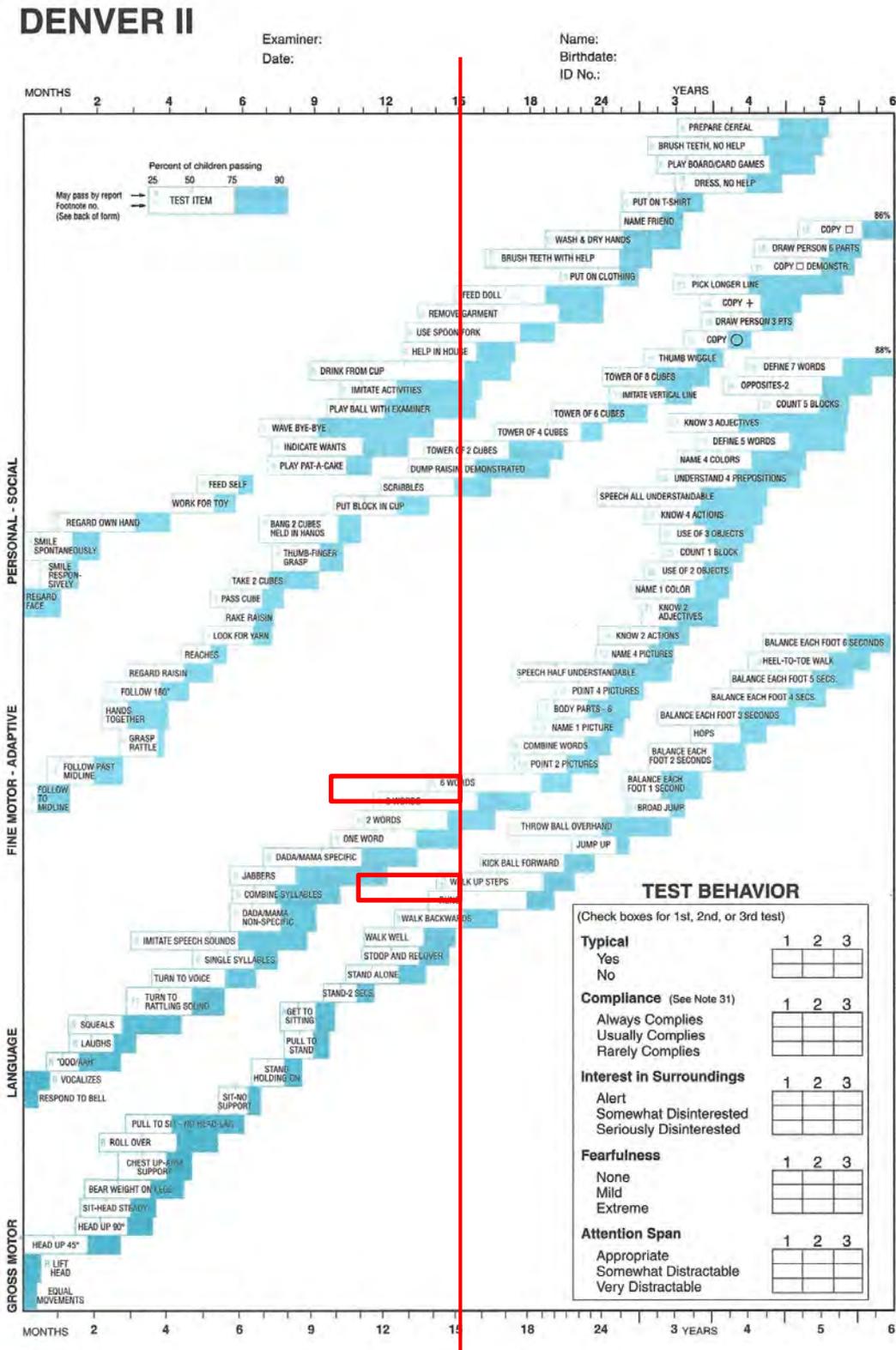
<b>Beaucoup d'effort</b>	<b>Pas d'effort</b>
	
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

8. Votre enfant peut-il facilement ignorer les autres sons quand il écoute quelque chose ?

<b>N'ignore pas facilement</b>	<b>Ignore facilement</b>
	
<input type="checkbox"/> Je ne sais pas	<input type="checkbox"/> Mon enfant n'est pas concerné par cette situation

ANNEXE 8. Outil de dépistage du retard : DDST-II (Denver Developmental Screening Test 2)

La ligne rouge représente l'âge auquel 90% des enfants de la population générale ont acquis la marche et les premiers mots, soit environ 15 mois.



©1969, 1989, 1990 W. K. Frankenburg and J. B. Dodds ©1978 W. K. Frankenburg ©2009 Wilhelmine R. Frankenburg

ANNEXE 9. Résultats moyens au test de HINT entre les groupes NApp et App

	<i>NApp_App</i>	<i>N</i>	<i>Moyenne</i>	<i>Écart-type</i>	<i>Erreur standard de la moyenne</i>
Oreilles nues : diotique	App	11	,77	,29	,09
	NApp	10	,82	,19	,06
Oreilles nues : dichotique	App	11	,38	,33	,10
	NApp	10	,47	,31	,10
Oreilles nues : dichotique inversé	App	11	,95	,10	,03
	NApp	10	,96	,08	,03
Appareillé : diotique	App	5	,86	,13	,06
	NApp	5	,91	,18	,08
Appareillé : dichotique	App	5	,66	,22	,10
	NApp	5	,84	,21	,09
Appareillé : dichotique inversé	App	5	,80	,45	,20
	NApp	5	1,00	,00	,00
Gain : Diotique	App	5	,20	,32	,14
	NApp	5	,14	,09	,04
Gain : Dichotique	App	5	,32	,36	,16
	NApp	5	,50	,35	,15
Gain : Dichotique inversé	App	5	-,14	,50	,22
	NApp	5	,00	,01	,00

ANNEXE 10. Scores KindL moyens chez les enfants SU. Plus le score est élevé et proche de 100, plus la QDV est élevée.

		Score total	Bien-être physique	Bien-être émotionnel	Estime de soi	Famille	Amis	Ecole
Kiddy (3-6ans)	Enfants	85,42 (± 20,63)						
	Parents	75,40 (± 11,38)	82,81 (± 14,77)	76,56 (± 9,38)	80,47 (± 5,34)	79,69 (± 12,88)	75,00 (± 25,00)	83,33 (± 9,55)
Kid-Kiddo (7-17ans)	Enfants (Kid 7-13)	76,34 (± 7,99)	75,78 (± 13,95)	83,59 (± 14,54)	78,13 (± 17,68)	80,47 (± 10,79)	70,54 (± 17,57)	80,36 (± 15,06)
	Enfants (Kiddo 14-17)	80,07 (± 10,22)	77,08 (± 29,54)	81,25 (± 16,54)	64,58 (± 9,55)	93,75 (± 6,25)	95,83 (± 7,22)	68,75 (± 6,25)
	Kid+Kiddo (7-17)	77,46 (± 8,31)	76,14 (± 17,64)	82,95 (± 14,28)	74,43 (± 16,64)	84,09 (± 11,31)	78,13 (± 19,15)	76,88 (± 13,83)
	Parents (7-17)	73,81 (± 13,36)	79,46 (± 22,16)	82,14 (± 19,90)	73,21 (± 11,25)	72,32 (± 10,74)	70,54 (± 12,35)	65,18 (± 22,49)
Tout âge	Enfant	77,46 (± 10,23)	76,14 (± 17,64)	82,95 (± 14,28)	74,43 (± 16,64)	84,09 (± 11,31)	78,13 (± 19,15)	76,88 (± 13,83)
	Parents	74,39 (± 12,11)	80,68 (± 19,05)	80,11 (± 16,49)	75,85 (± 9,89)	75,00 (± 11,52)	72,16 (± 16,85)	70,63 (± 20,84)

ANNEXE 11. Scores KindL Enfants (en haut) et Parents (en bas) pour les enfants non malades issus de la population générale de Hambourg (données fournies avec le questionnaire KindL)

Table 1: Structure of Sub-Scales and Reliability (children, data transformed 0-100)

Sub-scale	n	No. of items	Mean	Standard deviation	Floor %	Ceiling %	Scale fit %	Internal consistency $\alpha$
Physical	915	4	70.63	17.31	.1	4.8	87.5	.63
Emotional	915	4	80.31	14.88	.0	9.7	91.7	.68
Self-esteem	915	4	57.88	20.56	.4	1.7	100.0	.75
Family	915	4	77.69	17.13	.0	10.5	100.0	.76
Friends	915	4	71.44	18.25	.3	7.7	91.7	.74
School	915	4	64.56	21.88	.1	3.4	91.7	.64
<b>Total</b>	<b>915</b>	<b>24</b>	<b>70.58</b>	<b>17.94</b>	<b>.0</b>	<b>.0</b>	<b>94.2</b>	<b>.84</b>
Disease module	915	6	77.71	17.96	.0	11.9	91.7	.66

Table 2: Structure of Sub-Scales and Reliability (parents, data transformed 0-100)

	n	No. of items	Mean	Standard deviation	Floor %	Ceiling %	Scale fit %	Internal consistency $\alpha$
Physical	899	4	64.00	18.44	.0	2.6	83.3	.70
Emotional	899	4	69.44	17.75	.0	4.2	100.0	.76
Self-esteem	899	4	56.06	19.50	.2	2.1	100.0	.77
Family	899	4	79.38	17.75	.1	5.9	100.0	.81
Friends	899	4	67.94	18.13	.0	4.1	87.5	.74
School	899	4	65.63	18.06	.1	3.6	95.8	.62
<b>Total</b>	<b>899</b>	<b>24</b>	<b>56.58</b>	<b>13.15</b>	<b>.0</b>	<b>.0</b>	<b>95.8</b>	<b>.89</b>
Disease module	899	6	69.83	18.88	.0	6.1	88.9	.72

ANNEXE 12. Scores KindL selon l'appareillage (haut) et selon la présence d'une atrésie (bas).

	<i>Appareillage</i>	<i>N</i>	<i>Moyenne</i>	<i>Écart-type</i>	<i>Erreur standard de la moyenne</i>
Enfant Score total	Non	7	77,77	9,55	3,61
	Oui	5	80,21	12,13	5,42
Enfant Bien être Physique	Non	7	77,68	16,08	6,08
	Oui	4	73,44	22,46	11,23
Enfant Bien être émotionnel	Non	7	83,04	14,75	5,58
	Oui	4	82,81	15,63	7,81
Enfant Estime de soi	Non	7	72,32	14,37	5,43
	Oui	4	78,13	21,95	10,97
Enfant Famille	Non	7	81,25	11,41	4,31
	Oui	4	89,06	10,67	5,34
Enfant Ami	Non	7	75,89	20,23	7,65
	Oui	3	83,33	19,09	11,02
Enfant Ecole	Non	7	76,79	12,35	4,67
	Oui	3	77,08	20,09	11,60
Parent score total	Non	5	72,50	15,70	7,02
	Oui	4	79,85	5,33	2,67
Parent Bien être physique	Non	5	78,75	25,62	11,46
	Oui	4	84,38	11,97	5,98
Parent Bien être émotionnel	Non	5	80,00	23,55	10,53
	Oui	4	84,38	6,25	3,13
Parent Estime de soi	Non	5	72,50	13,69	6,12
	Oui	4	79,69	5,98	2,99
Parent Famille	Non	5	72,50	12,96	5,80
	Oui	4	79,69	10,67	5,34
Parent Ami	Non	5	68,75	13,98	6,25
	Oui	4	81,25	8,84	4,42
Parent Ecole	Non	5	62,50	18,22	8,15
	Oui	4	79,69	25,19	12,60

	<i>Etiologie</i>	<i>N</i>	<i>Moyenne</i>	<i>Écart-type</i>	<i>Erreur standard de la moyenne</i>
Enfant Score total	Atrésies OE	8	79,43	9,54	3,37
	Autres	4	77,51	12,97	6,49
Enfant Bien être Physique	Atrésies OE	7	75,89	16,70	6,31
	Autres	4	76,56	21,88	10,94
Enfant Bien être émotionnel	Atrésies OE	7	83,93	15,67	5,92
	Autres	4	81,25	13,50	6,75
Enfant Estime de soi	Atrésies OE	7	75,89	17,83	6,74
	Autres	4	71,88	16,54	8,27
Enfant Famille	Atrésies OE	7	83,93	10,11	3,82
	Autres	4	84,38	14,88	7,44
Enfant Ami	Atrésies OE	6	78,13	21,19	8,65
	Autres	4	78,13	18,75	9,38
Enfant Ecole	Atrésies OE	6	79,17	10,21	4,17
	Autres	4	73,44	19,35	9,67
Parent score total	Atrésies OE	8	79,32	9,00	3,18
	Autres	3	61,24	9,63	5,56
Parent Bien être physique	Atrésies OE	8	86,72	11,78	4,17
	Autres	3	64,58	28,18	16,27
Parent Bien être émotionnel	Atrésies OE	8	86,72	10,26	3,63
	Autres	3	62,50	18,75	10,83
Parent Estime de soi	Atrésies OE	8	78,52	8,75	3,09
	Autres	3	68,75	10,83	6,25
Parent Famille	Atrésies OE	8	78,13	12,05	4,26
	Autres	3	66,67	3,61	2,08
Parent Ami	Atrésies OE	8	78,13	13,36	4,72
	Autres	3	56,25	16,54	9,55
Parent Ecole	Atrésies OE	7	76,79	20,32	7,68
	Autres	3	56,25	16,54	9,55

## Bibliographie

1. Caussé R, Chavasse P. Recherches Sur le Seuil de l'Audition Binaurculaire Comparé au Seuil Mono-auriculaire. *Comptes Rendus Soc Biol Paris*. 1941:1272.
2. Hirsh IJ. The Influence of Interaural Phase on Interaural Summation and Inhibition. *J Acoust Soc Am*. 1948;20(4):536-544. doi:10.1121/1.1906407.
3. Shaw WA, Newman EB, Hirsh IJ. The difference between monaural and binaural thresholds. *J Exp Psychol*. 1947;37(3):229-242.
4. Wiener FM. The Diffraction of a Progressive Sound Wave by the Human Head. *J Acoust Soc Am*. 1947;19(1):290-291. doi:10.1121/1.1902519.
5. Fletcher H. *Speech and Hearing in Communication*. Van Nostrand; 1953.
6. Bergman M. Binaural hearing. *AMA Arch Otolaryngol*. 1957;66(5):572-578.
7. Malles I. Hearing Aid Effect in Unilateral Conductive Deafness. *Arch Otolaryngol*. 1963;(77):406-408. doi:10.1001/jama.1963.03700170121064.
8. Harford E, Musket CH. Binaural Hearing With One Hearing Aid. *J Speech Hear Disord*. 1964;29:133-146.
9. Harford E, Barry J. A Rehabilitative Approach to the Problem of Unilateral Hearing Impairment: The Contralateral Routing of Signals (CROS). *J Speech Hear Disord*. 1965;30(2):121-138. doi:10.1044/jshd.3002.121.
10. Fowler EP. Bilateral hearing aids for monaural total deafness. A suggestion for better hearing. *Arch Otolaryngol Chic Ill 1960*. 1960;72:41-42.
11. Wullstein HL, Wigand ME. On a hearing aid for bilateral hearing in monaural deaf persons and its hypotheses. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1962;54:136-142.
12. Northern J, Downs M. *Hearing in Children*. 2nd edition. Baltimore: Williams & Wilkiens; 1978.
13. Giolas TG, Wark DJ. Communication Problems associated with Unilateral Hearing Loss. *J Speech Hear Disord*. 1967;32:336-343.
14. Bess FH, Tharpe AM. Unilateral Hearing Impairment in Children. *Pediatrics*. 1984;74(2):206-216.
15. Bess FH, Tharpe AM. An Introduction to Unilateral Sensorineural Hearing Loss in Children: *Ear Hear*. 1986;7(1):3-13. doi:10.1097/00003446-198602000-00003.
16. Bess FH, Tharpe AM. Performance and management of children with unilateral sensorineural hearing loss. *Scand Audiol Suppl*. 1988;30:75-79.
17. Bess FH. The Unilaterally Hearing-Impaired Child: A Final Comment. *Ear Hear*. 1986;7(1):52-54. doi:10.1097/00003446-198602000-00009.

18. Brookhouser PE, Worthington DW, Kelly WJ. Unilateral hearing loss in children. *The Laryngoscope*. 1991;101(12):1264-1272. doi:10.1002/lary.5541011202.
19. Briggs L, Davidson L, Lieu JE. Outcomes of conventional amplification for pediatric unilateral hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2011;120(7):448–454.
20. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. *NIH Consensus Statement*. 1993;(11(1)):1-24.
21. Agence nationale d'accréditation et, d'évaluation en santé. Évaluation clinique et économique : dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. In: Paris: ANAES; 1999.
22. *Arrêté Du 3 Novembre 2014 Relatif Au Cahier Des Charges National Du Programme de Dépistage de La Surdité Permanente Néonatale*. <https://www.legifrance.gouv.fr/>. Accessed July 20, 2017.
23. *Arrêté Du 23 Avril 2012 Relatif à l'organisation Du Dépistage de La Surdité Permanente Néonatale*. <https://www.legifrance.gouv.fr/>. Accessed July 20, 2017.
24. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics*. 1998;101(1):e4–e4.
25. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, Carty L, Dunnell JJ, Koebshell K, Levi A, Mancl L, Ohlrich B, Trouba S, Gorga MP, Slinger YS, Vohr BR, Norton SJ. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. *Ear Hear*. 2000;21(5):471-487.
26. Berninger E, Westling B. Outcome of a universal newborn hearing-screening programme based on multiple transient-evoked otoacoustic emissions and clinical brainstem response audiometry. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2011;131(7):728-739. doi:10.3109/00016489.2011.554440.
27. Lieu JEC. Speech-language and educational consequences of unilateral hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Neck Surg*. 2004;130(5):524–530.
28. Lieu JEC, Tye-Murray N, Karzon RK, Piccirillo JF. Unilateral Hearing Loss is Associated with Worse Speech-language Scores in Children: A Case-Control Study. *Pediatrics*. 2010;125(6):e1348-e1355. doi:10.1542/peds.2009-2448.
29. Bonfils P, Chevallier J-M. Anatomie du système auditif. In: *Anatomie ORL*. 3e édition. Médecine Science Publications. Lavoisier; 2011:294-335.
30. Kamina. Organe vestibulo-cochléaire. In: *Anatomie Clinique - Tête et Cou*. Vol Tome 2. 3e édition. Maloine; 2006:363-390.
31. Thomassin J-M, Barry P. Anatomie et physiologie de l'oreille externe. *Httpwwwem-Premiumcomdatatraitesor20-66439*. May 2016. <http://www.em-premium.com/article/1055448>. Accessed February 13, 2017.

32. Delas B, Dehesdin D. Anatomie de l'oreille externe. *Httpwwwem-Premiumcomdatatraitator20-46927*. March 2008. <http://www.em-premium.com/article/109333/resultatrecherche/1>. Accessed February 13, 2017.
33. Charrier J-B, Catala M, Garabédian E-N. Développement de l'oreille externe. *Httpswww-Em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatatraitator20-23926*. 2003. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/17889>. Accessed January 11, 2017.
34. Dancer A. Transmission et analyse de stimuli acoustiques au niveau du récepteur périphérique. In: *Les Récepteurs Cochléaires. Monogra- Phie Du Groupement Des Acousticiens de La Langue Française.* ; 1979:43-68.
35. Shaw E. The external ear. In: *Handbook of Sensory Physiology*. New York: Springer-Verlag; 1974:450-490.
36. Shaw EAG. Transformation of sound pressure level from the free field to the eardrum in the horizontal plane. *J Acoust Soc Am*. 1974;56(6):1848–1861.
37. Thomassin J-M, Dessi P, Danvin J-B, Forman C. Anatomie de l'oreille moyenne. *Httpswww-Em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatatraitator20-46928*. July 2008. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/178186>. Accessed February 13, 2017.
38. Huy PTB, Teissier N. Embryologie de l'oreille moyenne. *Httpswww-Em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatatraitator20-41884*. June 2011. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/297711>. Accessed January 11, 2017.
39. Rodríguez-Vázquez JF. Development of the stapes and associated structures in human embryos. *J Anat*. 2005;207(2):165–173.
40. Veillon F, Casselman JW, Meriot P, Cahen-Riehm S, Sick H. Malformation de l'oreille. In: *Imagerie de l'oreille et de l'os Temporal - Pédiatrie*. Médecine Sciences-Publication. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal. Paris: Lavoisier; 2014:1175-1254.
41. Ball GR, Huber A, Goode RL. Scanning laser Doppler vibrometry of the middle ear ossicles. *Ear Nose Throat J*. 1997;76(4):213-218, 220, 222.
42. Wever E, Lawrence M. *Physiological Acoustics*. Princetown: University Press.; 1954.
43. Nouvian R, Malinvaud D, Van den Abbeele T, Puel J-L, Bonfils P, Avan P. Physiologie de l'audition. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol*. 2006;1(2):1-14. doi:10.1016/S0246-0351(06)41885-7.
44. de Andrade KCL, Camboim ED, Soares I do A, Peixoto MV da S, Neto SC, Menezes P de L. The importance of acoustic reflex for communication. *Am J Otolaryngol*. 2011;32(3):221-227. doi:10.1016/j.amjoto.2010.02.002.
45. Koyama S. [Partial oxygen tension of middle ear cavity in a normobaric environment]. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. 1989;92(1):68-77.

46. Cinamon U, Sadé J. Mastoid and tympanic membrane as pressure buffers: a quantitative study in a middle ear cleft model. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2003;24(6):839-842.
47. Okubo J, Watanabe I. Aeration of the Tympanomastoid Cavity and the Eustachian Tube. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1990;110(sup471):13-24. doi:10.3109/00016489009124804.
48. Thornton JL, Chevallier KM, Koka K, Gabbard SA, Tollin D. Conductive Hearing Loss Induced by Experimental Middle-Ear Effusion in a Chinchilla Model Reveals Impaired Tympanic Membrane-Coupled Ossicular Chain Movement. *JARO J Assoc Res Otolaryngol*. 2013;14(4):451-464. doi:10.1007/s10162-013-0388-x.
49. Saroul N, Giraudet F, Gilain L, Mom T, Avan P. Physiologie cochléaire: bases anatomiques, cellulaires et électrophysiologiques. *Httpswww-Em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatatraitesor20-46983*. July 2015. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/988831>. Accessed February 18, 2017.
50. Catala M. Embryologie de l'oreille interne. *Httpswww-Em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatatraitesor20-50980*. February 2014. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/873378>. Accessed June 11, 2017.
51. Dodson KM, Georgolios A, Barr N, Nguyen B, Sismanis A, Arnos KS, Norris VW, Chapman D, Nance WE, Pandya A. Etiology of unilateral hearing loss in a national hereditary deafness repository. *Am J Otolaryngol*. 2012;33(5):590-594. doi:10.1016/j.amjoto.2012.03.005.
52. Tonndorf J. A new concept of bone conduction. *Arch Otolaryngol Chic Ill* 1960. 1968;87(6):595-600.
53. Stenfelt S, Goode RL. Bone-conducted sound: physiological and clinical aspects. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2005;26(6):1245-1261.
54. Stenfelt S. Acoustic and physiologic aspects of bone conduction hearing. In: *Implantable Bone Conduction Hearing Aids*. Vol 71. Karger Publishers; 2011:10–21. <http://www.karger.com/Article/FullText/323574>. Accessed March 18, 2017.
55. Stenfelt SP, Håkansson BE. Sensitivity to bone-conducted sound: excitation of the mastoid vs the teeth. *Scand Audiol*. 1999;28(3):190–198.
56. Snik FM, Mylanus EA, Proops DW, Wolfaardt JF, Hodgetts WE, Somers T, Niparko JK, Wazen JJ, Sterkers O, Cremers WRJ, others. Consensus statements on the BAHA system: where do we stand at present? *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2005;114(12\_suppl):2–12.
57. Iseri M, Orhan KS, Tuncer U, Kara A, Durgut M, Guldiken Y, Surmelioglu O. Transcutaneous bone-anchored hearing aids versus percutaneous ones: multicenter comparative clinical study. *Otol Neurotol*. 2015;36(5):849–853.
58. von Békésy G. *Experiments in Hearing*. New York: McGraw-Hill; 1960.

59. Lamoré PJ. Vibrotactile threshold for hairy skin and its transformation into equivalent bone-conduction loss for the mastoid. *Audiol Off Organ Int Soc Audiol.* 1984;23(6):537-551.
60. Békésy GV. Zur Theorie des Hörens bei der Schallaufnahme durch Knochenleitung. *Ann Phys.* 1932;405:111-136. doi:10.1002/andp.19324050109.
61. Wever EG, Bray CW. The nature of bone conduction as shown in the electrical response of the cochlea. *The Laryngoscope.* 1937;47(1):61-76. doi:10.1288/00005537-193701000-00011.
62. Stenfelt S, Puria S, Hato N, Goode RL. Basilar membrane and osseous spiral lamina motion in human cadavers with air and bone conduction stimuli. *Hear Res.* 2003;181(1-2):131-143. doi:10.1016/S0378-5955(03)00183-7.
63. Dreiling FJ, Henson MM, Henson OW. The presence and arrangement of type II collagen in the basilar membrane. *Hear Res.* 2002;166(1-2):166-180.
64. Mistrík P, Ashmore JF. Reduced Electromotility of Outer Hair Cells Associated with Connexin-Related Forms of Deafness: An In silico Study of a Cochlear Network Mechanism. *JARO J Assoc Res Otolaryngol.* 2010;11(4):559-571. doi:10.1007/s10162-010-0226-3.
65. Kamina. Nerf vestibulo-cochléaire (VIII) - Voies vestibulaires et cochléaires. In: *Anatomie Clinique - Neuroanatomie.* Vol Tome 5. 3e édition. Maloine; 2006:363-390.
66. Atula S, Sinkkonen S, Saat R, Sairanen T, Atula T. Association of multiple sclerosis and sudden sensorineural hearing loss. *Mult Scler J - Exp Transl Clin.* 2016;2. doi:10.1177/2055217316652155.
67. Saberi A, Hatamian HR, Nemati S, Banan R. Hearing Statement in Multiple Sclerosis: A Case Control Study Using Auditory Brainstem Responses and Otoacoustic Emissions. *Acta Med Iran.* 2012;50(10):679-683.
68. Avan P, Giraudet F, Büki B. Importance of binaural hearing. *Audiol Neurootol.* 2015;20 Suppl 1:3-6. doi:10.1159/000380741.
69. BIAP. Recommandations: Classification audiométrique des déficiences auditives. 1997.
70. Colburn HS, Shinn-Cunningham B, Gerald Kidd J, Durlach N. The perceptual consequences of binaural hearing. *Int J Audiol.* 2006;45(sup1):34-44. doi:10.1080/14992020600782642.
71. Klumpp R, Eady H. Some Measurements of Interaural Time Difference Thresholds. *J Acoust Soc Am.* 1956;28(5):859-860. doi:10.1121/1.1908493.
72. Grothe B, Pecka M, McAlpine D. Mechanisms of Sound Localization in Mammals. *Physiol Rev.* 2010;90(3):983-1012. doi:10.1152/physrev.00026.2009.

73. Ashmead DH, Davis DL, Whalen T, Odom RD. Sound Localization and Sensitivity to Interaural Time Differences in Human Infants. *Child Dev.* 1991;62(6):1211. doi:10.2307/1130802.
74. Licklider JCR. The Influence of Interaural Phase Relations upon the Masking of Speech by White Noise. *J Acoust Soc Am.* 1948;20(2):150-159. doi:10.1121/1.1906358.
75. Nozza RJ. The binaural masking level difference in infants and adults: Developmental change in binaural hearing. *Infant Behav Dev.* 1987;10(1):105-110. doi:10.1016/0163-6383(87)90010-5.
76. Lau C, Zhang JW, Cheng JS, Zhou IY, Cheung MM, Wu EX. Noninvasive fMRI Investigation of Interaural Level Difference Processing in the Rat Auditory Subcortex. *PLoS ONE.* 2013;8(8). doi:10.1371/journal.pone.0070706.
77. Burton H, Firszt JB, Holden T, Agato A, Uchanski RM. Activation lateralization in human core, belt, and parabelt auditory fields with unilateral deafness compared to normal hearing. *Brain Res.* 2012;1454:33-47. doi:10.1016/j.brainres.2012.02.066.
78. Jensen JH, Johansen PA, Børre S. Unilateral sensorineural hearing loss in children and auditory performance with respect to right/left ear differences. *Br J Audiol.* 1989;23:207-213. doi:10.3109/03005368909076501.
79. Jensen JH, Børre S, Johansen PA. Unilateral sensorineural hearing loss in children: Cognitive abilities with respect to right/left ear differences. *Br J Audiol.* 1989;23(3):215-220. doi:10.3109/03005368909076502.
80. Johnson BW, Hautus MJ. Processing of binaural spatial information in human auditory cortex: Neuromagnetic responses to interaural timing and level differences. *Neuropsychologia.* 2010;48(9):2610-2619. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2010.05.008.
81. Terhune JM, Turnbull SD. Masked Threshold Changes Associated with Angular Separation of Noise and Signal Sources. *Scand Audiol.* 1989;18(2):85-89. doi:10.3109/01050398909070727.
82. Bronkhorst AW, Plomp R. The effect of head-induced interaural time and level differences on speech intelligibility in noise. *J Acoust Soc Am.* 1988;83(4):1508-1516.
83. Cox RM, DeChicchis AR, Wark DJ. Demonstration of binaural advantage in audiometric test rooms. *Ear Hear.* 1981;2(5):194-201.
84. Nozza RJ, Wagner EF, Crandell MA. Binaural release from masking for a speech sound in infants, preschoolers, and adults. *J Speech Lang Hear Res.* 1988;31(2):212-218.
85. Plomp R, Mimpfen AM. Effect of the Orientation of the Speaker's Head and the Azimuth of a Noise Source on the Speech-Reception Threshold for Sentences. *Acta Acust United Acust.* 1981;48(5):325-328.

86. Litovsky RY, Fligor BJ, Tramo MJ. Functional role of the human inferior colliculus in binaural hearing. *Hear Res.* 2002;165(1):177–188.
87. Brown AD, Jones HG, Kan A, Thakkar T, Stecker GC, Goupell MJ, Litovsky RY. Evidence for a neural source of the precedence effect in sound localization. *J Neurophysiol.* 2015;114(5):2991-3001. doi:10.1152/jn.00243.2015.
88. Clifton RK, Morrongiello BA, Dowd JM. A developmental look at an auditory illusion: The precedence effect. *Dev Psychobiol.* 1984;17(5):519–536.
89. Litovsky RY. Speech intelligibility and spatial release from masking in young children. *J Acoust Soc Am.* 2005;117(5):3091-3099.
90. Vaillancourt V, Laroche C, Giguère C, Soli SD. Establishment of age-specific normative data for the canadian French version of the hearing in noise test for children. *Ear Hear.* 2008;29(3):453-466. doi:10.1097/01.aud.0000310792.55221.0c.
91. Lovett RES, Kitterick PT, Huang S, Summerfield AQ. The Developmental Trajectory of Spatial Listening Skills in Normal-Hearing Children. *J Speech Lang Hear Res.* 2012;55(3):865. doi:10.1044/1092-4388(2011/11-0096).
92. Garadat SN, Litovsky RY. Speech intelligibility in free field: Spatial unmasking in preschool children. *J Acoust Soc Am.* 2007;121(2):1047-1055. doi:10.1121/1.2409863.
93. Robbins A, Renshaw J, Osberger M. Common Phrases Test. In: *Indiana University School of Medecine.* Indianapolis; 1995.
94. Nilsson M, Soli SD, Sullivan JA. Development of the Hearing in Noise Test for the measurement of speech reception thresholds in quiet and in noise. *J Acoust Soc Am.* 1994;95(2):1085-1099.
95. Laroche C, Vaillancourt V, Melanson C, Renault M-E, Thériault C, Soli SD, Giguère C. Adaptation du HINT (Hearing in Noise Test) pour les enfants francophones canadiens et données préliminaires sur l'effet d'âge. *Rev D'Orthophonie D'Audiologie.* 2006;30:95–109.
96. Cormary X. Marginal Benefit of Acoustic Amplification. 1992.
97. Van Deun L, Van Wieringen A, Van den Bogaert T, Scherf F, Offeciens FE, Van de Heyning PH, Desloovere C, Dhooge IJ, Deggouj N, De Raeve L, others. Sound localization, sound lateralization, and binaural masking level differences in young children with normal hearing. *Ear Hear.* 2009;30(2):178–190.
98. Häusler R, Colburn S, Marr E. Sound localization in subjects with impaired hearing. Spatial-discrimination and interaural-discrimination tests. *Acta Oto-Laryngol Suppl.* 1983;400:1-62.
99. Mills AW. On the Minimum Audible Angle. *J Acoust Soc Am.* 1958;30(4):237-246. doi:10.1121/1.1909553.
100. Senn P, Kompis M, Vischer M, Haeusler R. Minimum audible angle, just noticeable interaural differences and speech intelligibility with bilateral cochlear implants using

- clinical speech processors. *Audiol Neurootol.* 2005;10(6):342-352. doi:10.1159/000087351.
101. Litovsky RY. Developmental changes in the precedence effect: estimates of minimum audible angle. *J Acoust Soc Am.* 1997;102(3):1739-1745.
  102. Humes LE, Allen SK, Bess FH. Horizontal sound localization skills of unilaterally hearing-impaired children. *Audiol Off Organ Int Soc Audiol.* 1980;19(6):508-518.
  103. Simpson MA, Bishop DE. Measurement of classroom noise environments. *J Acoust Soc Am.* 1975;57(S1):S14-S14. doi:10.1121/1.1995080.
  104. Crandell CC. Classroom acoustics for hearing-impaired children. *J Acoust Soc Am.* 1992;92(4):2470-2470. doi:10.1121/1.404481.
  105. Bradley JS, Sato H. The intelligibility of speech in elementary school classrooms. *J Acoust Soc Am.* 2008;123(4):2078-2086. doi:10.1121/1.2839285.
  106. Everberg G. LIII Etiology of Unilateral Total Deafness Studied in a Series of Children and Young Adults. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1960;69(3):711-730.
  107. Ross DS, Visser SN, Holstrum WJ, Qin T, Kenneson A. Highly variable population-based prevalence rates of unilateral hearing loss after the application of common case definitions. *Ear Hear.* 2010;31(1):126-133. doi:10.1097/AUD.0b013e3181bb69db.
  108. Shargorodsky J, Curhan SG, Curhan GC, Eavey R. Change in prevalence of hearing loss in US adolescents. *Jama.* 2010;304(7):772-778.
  109. Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, van den Heyning P. Etiologic and Audiologic Evaluations After Universal Neonatal Hearing Screening: Analysis of 170 Referred Neonates. *PEDIATRICS.* 2008;121(6):1119-1126. doi:10.1542/peds.2007-1479.
  110. Uwiera TC, Dealacon A, Meinzen-Derr J, Cohen AP, Rasmussen B, Shott G, Greinwald J. Hearing loss progression and contralateral involvement in children with unilateral sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2009;119(11):781-785.
  111. Haffey T, Fowler N, Anne S. Evaluation of unilateral sensorineural hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(6):955-958. doi:10.1016/j.ijporl.2013.03.015.
  112. Ghogomu N, Umansky A, Lieu JEC. Epidemiology of Unilateral Sensorineural Hearing Loss with Universal Newborn Hearing Screening. *The Laryngoscope.* 2014;124(1). doi:10.1002/lary.24059.
  113. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening—a silent revolution. *N Engl J Med.* 2006;354(20):2151-2164.
  114. Usami S, Kitoh R, Moteki H, Nishio S, Kitano T, Kobayashi M, Shinagawa J, Yokota Y, Sugiyama K, Watanabe K. Etiology of single-sided deafness and asymmetrical

- hearing loss. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2017;137(sup565):S2-S7. doi:10.1080/00016489.2017.1300321.
115. Marschak A. Über 50 Fälle von einseitiger Taubheit, davon 7 angeboren. *Ztschr Lar*. 1931;21:145.
  116. Kinney CE. Hearing impairments in children. *The Laryngoscope*. 1953;63(3):220-226. doi:10.1288/00005537-195303000-00004.
  117. Bamiou DE, Savy L, O'Mahoney C, Phelps P, Sirimanna T. Unilateral sensorineural hearing loss and its aetiology in childhood: the contribution of computerised tomography in aetiological diagnosis and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;51(2):91-99.
  118. Vila P, Lieu JEC. Asymmetric and Unilateral Hearing Loss in Children. *Cell Tissue Res*. 2015;361(1):271-278. doi:10.1007/s00441-015-2208-6.
  119. Clemmens CS, Guidi J, Caroff A, Cohn SJ, Brant JA, Laury AM, Bilaniuk LT, Germiller JA. Unilateral Cochlear Nerve Deficiency in Children. *Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2013;149(2):318-325. doi:10.1177/0194599813487681.
  120. Nakano A, Arimoto Y, Matsunaga T. Cochlear nerve deficiency and associated clinical features in patients with bilateral and unilateral hearing loss. *Otol Neurotol*. 2013;34(3):554-558.
  121. Friedman AB, Guillory R, Ramakrishnaiah RH, Frank R, Gluth MB, Richter GT, Dornhoffer JL. Risk analysis of unilateral severe-to-profound sensorineural hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(7):1128-1131. doi:10.1016/j.ijporl.2013.04.016.
  122. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921. doi:10.1542/peds.2007-2333.
  123. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2000;106(4):798-817.
  124. Joint Committee on Infant Hearing. Year 1994 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 95:152-156.
  125. Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: An analysis of 5282 referred neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(7):925-930. doi:10.1016/j.ijporl.2011.04.007.
  126. Hilgert N, Smith RJH, Van Camp G. Forty-six genes causing nonsyndromic hearing impairment: which ones should be analyzed in DNA diagnostics? *Mutat Res*. 2009;681(2-3):189-196. doi:10.1016/j.mrrev.2008.08.002.
  127. Liming BJ, Carter J, Cheng A, Choo D, Curotta J, Carvalho D, Germiller JA, Hone S, Kenna MA, Loundon N, Preciado D, Schilder A, Reilly BK, Roman S, Strychowsky J,

- Triglia J-M, Young N, Smith RJH. International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) consensus recommendations: Hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;90:251-258. doi:10.1016/j.ijporl.2016.09.016.
128. Ikezono T, Omori A, Ichinose S, Pawankar R, Watanabe A, Yagi T. Identification of the protein product of the Coch gene (hereditary deafness gene) as the major component of bovine inner ear protein. *Biochim Biophys Acta.* 2001;1535(3):258-265.
  129. Robertson NG, Hamaker SA, Patriub V, Aster JC, Morton CC. Subcellular localisation, secretion, and post-translational processing of normal cochlin, and of mutants causing the sensorineural deafness and vestibular disorder, DFNA9. *J Med Genet.* 2003;40(7):479-486.
  130. Ikezono T, Shindo S, Li L, Omori A, Ichinose S, Watanabe A, Kobayashi T, Pawankar R, Yagi T. Identification of a novel Cochlin isoform in the perilymph: insights to Cochlin function and the pathogenesis of DFNA9. *Biochem Biophys Res Commun.* 2004;314(2):440-446.
  131. Bae S-H, Robertson NG, Cho H-J, Morton CC, Jung DJ, Baek J-I, Choi S-Y, Lee J, Lee K-Y, Kim U-K. Identification of pathogenic mechanisms of COCH mutations, abolished cochlin secretion and intracellular aggregate formation: genotype-phenotype correlations in DFNA9 deafness and vestibular disorder. *Hum Mutat.* 2014;35(12):1506-1513. doi:10.1002/humu.22701.
  132. Burgess BJ, O'Malley JT, Kamakura T, Kristiansen K, Robertson NG, Morton CC, Nadol JB. Histopathology of the Human Inner Ear in the p.L114P COCH Mutation (DFNA9). *Audiol Neurootol.* 2016;21(2):88-97. doi:10.1159/000443822.
  133. Tsukada K, Ichinose A, Miyagawa M, Mori K, Hattori M, Nishio S, Naito Y, Kitajiri S, Usami S. Detailed hearing and vestibular profiles in the patients with COCH mutations. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2015;124(1\_suppl):100S-110S.
  134. Legan PK, Rau A, Keen JN, Richardson GP. The mouse tectorins. Modular matrix proteins of the inner ear homologous to components of the sperm-egg adhesion system. *J Biol Chem.* 1997;272(13):8791-8801.
  135. Kim AR, Chang MY, Koo J-W, Oh SH, Choi BY. Novel TECTA Mutations Identified in Stable Sensorineural Hearing Loss and Their Clinical Implications. *Audiol Neurootol.* 2015;20(1):17-25. doi:10.1159/000366514.
  136. Sivtseva EN. [Basic epidemiological indices for congenital aural atresia in Sakha-Yakutia]. *Vestn Otorinolaringol.* 2007;(4):34-35.
  137. Abdel-Aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg.* 2013;24(4):e418-422. doi:10.1097/SCS.0b013e3182942d11.
  138. Cousins VC, Milton CM. Congenital ossicular abnormalities: a review of 68 cases. *Am J Otol.* 1988;9(1):76-80.
  139. Asik B, Binar M, Serdar M, Satar B. A meta-analysis of surgical success rates in Congenital stapes fixation and juvenile otosclerosis: Congenital Stapes Fixation and JO. *The Laryngoscope.* 2016;126(1):191-198. doi:10.1002/lary.25368.

140. Quesnel S, Benchaa T, Bernard S, Martine F, Viala P, Van Den Abbeele T, Teissier N. Congenital Middle Ear Anomalies: Anatomical and Functional Results of Surgery. *Audiol Neurotol*. 2015;20(4):237-242. doi:10.1159/000380940.
141. Heike CL, Luquetti DV, Hing AV. Craniofacial Microsomia Overview. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJ, Bird TD, Ledbetter N, Mefford HC, Smith RJ, Stephens K, eds. *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5199/>. Accessed July 21, 2017.
142. Orphanet: Syndrome de Goldenhar. [http://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=499&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=syndrome-de-goldenhar&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Maladie\(s\)/groupes%20de%20maladies=Syndrome-de-Goldenhar&title=Syndrome-de-Goldenhar&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=499&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=syndrome-de-goldenhar&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Maladie(s)/groupes%20de%20maladies=Syndrome-de-Goldenhar&title=Syndrome-de-Goldenhar&search=Disease_Search_Simple). Accessed July 21, 2017.
143. Smith RJ. Branchiootorenal Spectrum Disorders. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJ, Bird TD, Ledbetter N, Mefford HC, Smith RJ, Stephens K, eds. *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1380/>. Accessed July 22, 2017.
144. Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol*. 2010;40(9):1509-1516. doi:10.1007/s00247-010-1609-7.
145. Mom T, Pavier Y, Puechmaille M, Saroul N, Gilain L, Avan P. Neuropathies auditives. <https://www-em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatatraitesor20-64852>. May 2015. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/973297>. Accessed January 8, 2017.
146. Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM. Computed tomography and magnetic resonance imaging in pediatric unilateral and asymmetric sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;132(2):186-192. doi:10.1001/archotol.132.2.186.
147. Hulander M, Kiernan AE, Blomqvist SR, Carlsson P, Samuelsson E-J, Johansson BR, Steel KP, Enerbäck S. Lack of pendrin expression leads to deafness and expansion of the endolymphatic compartment in inner ears of Foxi1 null mutant mice. *Dev Camb Engl*. 2003;130(9):2013-2025.
148. Greinwald J, DeAlarcon A, Cohen A, Uwiera T, Zhang K, Benton C, Halstead M, Meinzen-Derr J. Significance of unilateral enlarged vestibular aqueduct. *The Laryngoscope*. 2013;123(6):1537-1546. doi:10.1002/lary.23889.
149. Yang T, Gurrola JG, Wu H, Chiu SM, Wangemann P, Snyder PM, Smith RJH. Mutations of KCNJ10 Together with Mutations of SLC26A4 Cause Digenic Nonsyndromic Hearing Loss Associated with Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome. *Am J Hum Genet*. 2009;84(5):651-657. doi:10.1016/j.ajhg.2009.04.014.

150. Liu Y, Wang L, Feng Y, He C, Liu D, Cai X, Jiang L, Chen H, Liu C, Wu H, Mei L. A New Genetic Diagnostic for Enlarged Vestibular Aqueduct Based on Next-Generation Sequencing. *PLoS ONE*. 2016;11(12). doi:10.1371/journal.pone.0168508.
151. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *The Laryngoscope*. 1987;97(3 Pt 2 Suppl 40):2-14.
152. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope*. 2002;112(12):2230–2241.
153. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations--a review article. *Cochlear Implants Int*. 2010;11(1):4-41. doi:10.1002/cii.416.
154. Wootten CT, Backous DD, Haynes DS. Management of cerebrospinal fluid leakage from cochleostomy during cochlear implant surgery. *The Laryngoscope*. 2006;116(11):2055-2059. doi:10.1097/01.mlg.0000240286.43289.87.
155. Milunsky JM. Waardenburg Syndrome Type I. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJ, Bird TD, Ledbetter N, Mefford HC, Smith RJ, Stephens K, eds. *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1531/>. Accessed July 21, 2017.
156. Hicks T, Fowler K, Richardson M, Dahle A, Adams L, Pass R. Congenital cytomegalovirus infection and neonatal auditory screening. *J Pediatr*. 1993;123(5):779-782.
157. Misono S, Sie KCY, Weiss NS, Huang M, Boeckh M, Norton SJ, Yueh B. Congenital Cytomegalovirus Infection in Pediatric Hearing Loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;137(1):47-53. doi:10.1001/archoto.2010.235.
158. Fowler KB, Boppana SB. Congenital cytomegalovirus (CMV) infection and hearing deficit. *J Clin Virol Off Publ Pan Am Soc Clin Virol*. 2006;35(2):226-231. doi:10.1016/j.jcv.2005.09.016.
159. Furutate S, Iwasaki S, Nishio S, Moteki H, Usami S. Clinical profile of hearing loss in children with congenital cytomegalovirus (CMV) infection: CMV DNA diagnosis using preserved umbilical cord. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2011;131(9):976-982. doi:10.3109/00016489.2011.583268.
160. Leruez-Ville M, Vauloup-Fellous C, Couderc S, Parat S, Ouchérif S, Castel C, Magny J-F. Le diagnostic rétrospectif de l'infection congénitale à cytomégalovirus sur le sang séché des cartes de Guthrie: l'expérience en France. *Httpswww-Em--Prem-Comdocadisups-Tlsefrdatarevues0929693Xv16i11S0929693X09002711*. October 2009. <https://www-em--premium-com.docadis.ups-tlse.fr/article/229895/resultatrecherche/1>. Accessed July 19, 2017.
161. Kimberlin DW, Acosta EP, Sánchez PJ, Sood S, Agrawal V, Homans J, Jacobs RF, Lang D, Romero JR, Griffin J, Cloud GA, Lakeman FD, Whitley RJ, National Institute of Allergy and Infectious Diseases Collaborative Antiviral Study Group. Pharmacokinetic and pharmacodynamic assessment of oral valganciclovir in the

- treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus disease. *J Infect Dis.* 2008;197(6):836-845. doi:10.1086/528376.
162. Kimberlin DW, Jester PM, Sánchez PJ, Ahmed A, Arav-Boger R, Michaels MG, Ashouri N, Englund JA, Estrada B, Jacobs RF, Romero JR, Sood SK, Whitworth MS, Abzug MJ, Caserta MT, Fowler S, Lujan-Zilbermann J, Storch GA, DeBiasi RL, Han J-Y, Palmer A, Weiner LB, Bocchini JA, Dennehy PH, Finn A, Griffiths PD, Luck S, Gutierrez K, Halasa N, Homans J, Shane AL, Sharland M, Simonsen K, Vanchiere JA, Woods CR, Sabo DL, Aban I, Kuo H, James SH, Prichard MN, Griffin J, Giles D, Acosta EP, Whitley RJ, National Institute of Allergy and Infectious Diseases Collaborative Antiviral Study Group. Valganciclovir for symptomatic congenital cytomegalovirus disease. *N Engl J Med.* 2015;372(10):933-943. doi:10.1056/NEJMoa1404599.
  163. Brookhouser PE, Auslander MC, Meskan ME. The pattern and stability of postmeningitic hearing loss in children. *The Laryngoscope.* 1988;98(9):940-948. doi:10.1288/00005537-198809000-00007.
  164. Baraff LJ, Lee SI, Schriger DL. Outcomes of bacterial meningitis in children: a meta-analysis. *Pediatr Infect Dis J.* 1993;12(5):389-394.
  165. Wellman MB, Sommer DD, McKenna J. Sensorineural hearing loss in postmeningitic children. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* 2003;24(6):907-912.
  166. Brouwer MC, McIntyre P, Prasad K, van de Beek D. Corticosteroids for acute bacterial meningitis. In: *Cochrane Database of Systematic Reviews.* John Wiley & Sons, Ltd; 2015. doi:10.1002/14651858.CD004405.pub5.
  167. HAS. Traitements de la surdité par pose d'implants cochléaires ou d'implants du tronc cérébral. 2007. [http://www.omedit-hautenormandie.fr/Files/99\\_implants\\_cochleaires\\_evaluation\\_has\\_2007.pdf](http://www.omedit-hautenormandie.fr/Files/99_implants_cochleaires_evaluation_has_2007.pdf). Accessed July 22, 2017.
  168. Stegmann BJ, Carey JC. TORCH Infections. Toxoplasmosis, Other (syphilis, varicella-zoster, parvovirus B19), Rubella, Cytomegalovirus (CMV), and Herpes infections. *Curr Womens Health Rep.* 2002;2(4):253-258.
  169. Jehanne M, Lumbroso-Le Rouic L, Savignoni A, Aerts I, Mercier G, Bours D, Desjardins L, Doz F. Analysis of ototoxicity in young children receiving carboplatin in the context of conservative management of unilateral or bilateral retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2009;52(5):637-643. doi:10.1002/pbc.21898.
  170. Hirose K, Hartsock JJ, Johnson S, Santi P, Salt AN. Systemic Lipopolysaccharide Compromises the Blood-Labyrinth Barrier and Increases Entry of Serum Fluorescein into the Perilymph. *JARO J Assoc Res Otolaryngol.* 2014;15(5):707-719. doi:10.1007/s10162-014-0476-6.
  171. Lescanne E, Bakhos D, Metais JP, Robier A, Moriniere S. Otosclerosis in children and adolescents: a clinical and CT-scan survey with review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72(2):147-152. doi:10.1016/j.ijporl.2007.10.017.

172. Bess FH, Tharpe AM, Gibler AM. Auditory Performance of Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *Ear Hear.* 1986;7(1):20-26. doi:10.1097/00003446-198602000-00005.
173. Bovo R, Martini A, Agnoletto M, Beghi A, Carmignoto D, Milani M, Zangaglia AM. Auditory and academic performance of children with unilateral hearing loss. *Scand Audiol Suppl.* 1988;30:71-74.
174. Newton VE. Sound localisation in children with a severe unilateral hearing loss. *Audiol Off Organ Int Soc Audiol.* 1983;22(2):189-198.
175. Bavelier D, Neville HJ. Cross-modal plasticity: where and how? *Nat Rev Neurosci.* 2002;3(6):443-452. doi:10.1038/nrn848.
176. Merabet LB, Rizzo JF, Amedi A, Somers DC, Pascual-Leone A. What blindness can tell us about seeing again: merging neuroplasticity and neuroprostheses. *Nat Rev Neurosci.* 2005;6(1):71-77. doi:10.1038/nrn1586.
177. Röder B, Rösler F, Spence C. Early vision impairs tactile perception in the blind. *Curr Biol CB.* 2004;14(2):121-124.
178. Pavani F, Bottari D. Visual Abilities in Individuals with Profound Deafness A Critical Review. In: Murray MM, Wallace MT, eds. *The Neural Bases of Multisensory Processes.* Frontiers in Neuroscience. Boca Raton (FL): CRC Press/Taylor & Francis; 2012. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK92865/>. Accessed June 6, 2017.
179. Adams JC. Ascending projections to the inferior colliculus. *J Comp Neurol.* 1979;183(3):519-538. doi:10.1002/cne.901830305.
180. Coleman JR, Clerici WJ. Sources of projections to subdivisions of the inferior colliculus in the rat. *J Comp Neurol.* 1987;262(2):215–226.
181. Scheffler K, Bilecen D, Schmid N, Tschopp K, Seelig J. Auditory cortical responses in hearing subjects and unilateral deaf patients as detected by functional magnetic resonance imaging. *Cereb Cortex N Y N 1991.* 1998;8(2):156-163.
182. Calvert GA, Bullmore ET, Brammer MJ, Campbell R, Williams SC, McGuire PK, Woodruff PW, Iversen SD, David AS. Activation of auditory cortex during silent lipreading. *Science.* 1997;276(5312):593-596.
183. Nishimura H, Hashikawa K, Doi K, Iwaki T, Watanabe Y, Kusuoka H, Nishimura T, Kubo T. Sign language “heard” in the auditory cortex. *Nature.* 1999;397(6715):116. doi:10.1038/16376.
184. Petitto LA, Zatorre RJ, Gauna K, Nikelski EJ, Dostie D, Evans AC. Speech-like cerebral activity in profoundly deaf people processing signed languages: implications for the neural basis of human language. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2000;97(25):13961-13966. doi:10.1073/pnas.97.25.13961.
185. Finney EM, Fine I, Dobkins KR. Visual stimuli activate auditory cortex in the deaf. *Nat Neurosci.* 2001;4(12):1171-1173. doi:10.1038/nn763.

186. Kral A, Hubka P, Heid S, Tillein J. Single-sided deafness leads to unilateral aural preference within an early sensitive period. *Brain*. 2013;136(1):180-193. doi:10.1093/brain/aws305.
187. Sharma A, Gilley PM, Dorman MF, Baldwin R. Deprivation-induced cortical reorganization in children with cochlear implants. *Int J Audiol*. 2007;46(9):494-499. doi:10.1080/14992020701524836.
188. Ponton CW, Eggermont JJ. Of kittens and kids: altered cortical maturation following profound deafness and cochlear implant use. *Audiol Neurotol*. 2001;6(6):363–380.
189. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear*. 2002;23(6):532–539.
190. Kral A, Tillein J, Hubka P, Schiemann D, Heid S, Hartmann R, Engel AK. Spatiotemporal Patterns of Cortical Activity with Bilateral Cochlear Implants in Congenital Deafness. *J Neurosci*. 2009;29(3):811-827. doi:10.1523/JNEUROSCI.2424-08.2009.
191. Kaplan AB, Kozin ED, Remenschneider A, Eftekhari K, Jung DH, Polley DB, Lee DJ. Amblyaudia: Review of Pathophysiology, Clinical Presentation, and Treatment of a New Diagnosis. *Otolaryngol -- Head Neck Surg*. 2016;154(2):247-255. doi:10.1177/0194599815615871.
192. Burton H, Firszt JB, Holden T, Agato A, Uchanski RM. Activation lateralization in human core, belt, and parabelt auditory fields with unilateral deafness compared to normal hearing. *Brain Res*. 2012;1454:33-47. doi:10.1016/j.brainres.2012.02.066.
193. Hanss J, VeUILlet E, Adjout K, Besle J, Collet L, Thai-Van H. The effect of long-term unilateral deafness on the activation pattern in the auditory cortices of French-native speakers: influence of deafness side. *BMC Neurosci*. 2009;10:23. doi:10.1186/1471-2202-10-23.
194. Gordon KA, Jiwani S, Papsin BC. What is the optimal timing for bilateral cochlear implantation in children? *Cochlear Implants Int*. 2011;12 Suppl 2:S8-14. doi:10.1179/146701011X13074645127199.
195. Peters BR, Litovsky R, Parkinson A, Lake J. Importance of age and postimplantation experience on speech perception measures in children with sequential bilateral cochlear implants. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2007;28(5):649-657. doi:10.1097/01.mao.0000281807.89938.60.
196. Gordon KA, Wong DDE, Papsin BC. Bilateral input protects the cortex from unilaterally-driven reorganization in children who are deaf. *Brain*. 2013;136(5):1609-1625. doi:10.1093/brain/awt052.
197. Davis JM, Stelmachowicz PG, Shepard NT, Gorga MP. Characteristics of Hearing-Impaired Children in the Public Schools: Part II—Psychoeducational Data. *J Speech Hear Disord*. 1981;46(2):130-137. doi:10.1044/jshd.4602.130.

198. Martínez-Cruz CF, Poblano A, Conde-Reyes MP. Cognitive Performance of School Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *Arch Med Res.* 2009;40(5):374-379. doi:10.1016/j.arcmed.2009.05.008.
199. José M, Mondelli M, Feniman M, Lopes-Herrera S. Language Disorders in Children with Unilateral Hearing Loss: A Systematic Review. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2013;18(02):198-203. doi:10.1055/s-0033-1358580.
200. Sangen A, Royackers L, Desloovere C, Wouters J, van Wieringen A. Single-sided deafness affects language and auditory development - a case-control study. *Clin Otolaryngol Off J ENT-UK Off J Neth Soc Oto-Rhino-Laryngol Cervico-Facial Surg.* January 2017. doi:10.1111/coa.12826.
201. Purcell PL, Shinn JR, Davis GE, Sie KCY. Children with unilateral hearing loss may have lower intelligence quotient scores: A meta-analysis. *The Laryngoscope.* 2016;126(3):746-754. doi:10.1002/lary.25524.
202. Fischer C, Lieu J. Unilateral Hearing Loss is Associated with a Negative Effect on Language Scores in Adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(10):1611-1617. doi:10.1016/j.ijporl.2014.07.005.
203. Tharpe AM. Unilateral and Mild Bilateral Hearing Loss in Children: Past and Current Perspectives. *Trends Amplif.* 2008;12(1):7-15. doi:10.1177/1084713807304668.
204. Hartvig Jensen J, Børre S, Johansen PA. Unilateral sensorineural hearing loss in children: cognitive abilities with respect to right/left ear differences. *Br J Audiol.* 1989;23(3):215-220.
205. Roland L, Fischer C, Tran K, Rachakonda T, Kallogjeri D, Lieu JEC. Quality of Life in Children with Hearing Impairment: Systematic Review and Meta-analysis. *Otolaryngol-Head Neck Surg.* 2016;155(2):208-219. doi:10.1177/0194599816640485.
206. Miglioretti DL, Johnson E, Williams A, Greenlee RT, Weinmann S, Solberg LI, Feigelson HS, Roblin D, Flynn MJ, Vanneman N, Smith-Bindman R. Pediatric Computed Tomography and Associated Radiation Exposure and Estimated Cancer Risk. *JAMA Pediatr.* 2013;167(8):700-707. doi:10.1001/jamapediatrics.2013.311.
207. Berrington de González A, Mahesh M, Kim K-P, Bhargavan M, Lewis R, Mettler F, Land C. Projected cancer risks from computed tomographic scans performed in the United States in 2007. *Arch Intern Med.* 2009;169(22):2071-2077. doi:10.1001/archinternmed.2009.440.
208. Schwartz PJ, Garson A, Paul T, Stramba-Badiale M, Vetter VL, Villain E, Wren C. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. *Eur Heart J.* 2002;23(17):1329-1344. doi:10.1053/euhj.2002.3274.
209. Renkema RW, Caron CJJM, Mathijssen IMJ, Wolvius EB, Dunaway DJ, Forrest CR, Padwa BL, Koudstaal MJ. Vertebral anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg.* June 2017. doi:10.1016/j.ijom.2017.04.025.
210. Dillon H. *Hearing Aids.* 2nd ed. Boomerang Press - Thieme Publishers; 2012.

211. American Academy of Audiology. American Academy of Audiology Pediatric Amplification (2013) Updated clinical practice guidelines for unilateral hearing loss. 2013. <http://galster.net/wp-content/uploads/2013/07/AAA-2013-Pediatric-Amp-Guidelines.pdf>.
212. Schmerber S, Deguine O, Marx M, Van de Heyning P, Sterkers O, Mosnier I, Garin P, Godey B, Vincent C, Venail F, Mondain M, Deveze A, Lavieille JP, Karkas A. Safety and effectiveness of the Bonebridge transcutaneous active direct-drive bone-conduction hearing implant at 1-year device use. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* 2017;274(4):1835-1851. doi:10.1007/s00405-016-4228-6.
213. Murray M, Popelka GR, Miller R. Efficacy and safety of an in-the-mouth bone conduction device for single-sided deafness. *Otol Neurotol.* 2011;32(3):437-443.
214. Doshi J, Sheehan P, McDermott AL. Bone anchored hearing aids in children: An update. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(5):618-622. doi:10.1016/j.ijporl.2012.02.030.
215. Olszewski L, Jedrzejczak WW, Piotrowska A, Skarzynski H. Round window stimulation with the Vibrant Soundbridge: Comparison of direct and indirect coupling. *The Laryngoscope.* February 2017. doi:10.1002/lary.26536.
216. Roman S, Denoyelle F, Farinetti A, Garabedian E-N, Triglia J-M. Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(12):1775-1778. doi:10.1016/j.ijporl.2012.08.022.
217. Denoyelle F, Coudert C, Thierry B, Parodi M, Mazzaschi O, Vicaut E, Tessier N, Loundon N, Garabedian E-N. Hearing rehabilitation with the closed skin bone-anchored implant Sophono Alpha1: Results of a prospective study in 15 children with ear atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(3):382-387. doi:10.1016/j.ijporl.2014.12.032.
218. SFORL. Prise en charge thérapeutique des Otites Séro-Muqueuses de l'enfant. 2016.
219. Purcell PL, Jones-Goodrich R, Wisneski M, Edwards TC, Sie KCY. Hearing devices for children with unilateral hearing loss: Patient- and parent-reported perspectives. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;90:43-48. doi:10.1016/j.ijporl.2016.08.029.
220. Lieu JEC. Management of Children with Unilateral Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015;48(6):1011-1026. doi:10.1016/j.otc.2015.07.006.
221. HAS. Haute Autorité de Santé - Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans, hors accompagnement scolaire. [http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_922867/fr/surdite-de-l-enfant-accompagnement-des-familles-et-suivi-de-l-enfant-de-0-a-6-ans-hors-accompagnement-scolaire?xtmc=&xtcr=1](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_922867/fr/surdite-de-l-enfant-accompagnement-des-familles-et-suivi-de-l-enfant-de-0-a-6-ans-hors-accompagnement-scolaire?xtmc=&xtcr=1). Published 2009. Accessed March 25, 2017.
222. Proth ses auditives : quelle prise en charge ? <https://www.ameli.fr/assure/remboursements/rembourse/optique-audition/protheses-auditives>. Accessed July 25, 2017.

223. Les droits et les démarches - La prestation de compensation du handicap (PCH). <http://www.surdi.info/index.php/accueil/communiquer/147-droits-demarches/227-la-prestation-de-compensation-du-handicap-pch-surdite>. Accessed July 25, 2017.
224. Bourillon A, Benoist G. Développement Psychomoteur du Nourrisson et de l'Enfant. In: *Pédiatrie*. 4e ed. Abrégés. Paris: Masson; 2009:51-63.
225. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1995;166:312-314.
226. Gilmour L. The inter-rater reliability of categories of auditory performance-II (CAP)-II. 2010. <http://eprints.soton.ac.uk/173775/>. Accessed April 18, 2017.
227. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol*. 1998;19(6):742-746.
228. Chan JCY, Freed DJ, Vermiglio AJ, Soli SD. Evaluation of binaural functions in bilateral cochlear implant users. *Int J Audiol*. 2008;47(6):296-310. doi:10.1080/14992020802075407.
229. Ravens-Sieberer U, Bullinger M. Assessing health-related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical results. *Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil*. 1998;7(5):399-407.
230. Ravens-Sieberer U, Bullinger M. News from the KINDL-Questionnaire – A new version for adolescents. *Qual Life Res*. 1998;7:653.
231. Ravens-Sieberer U, Herdman M, Devine J, Otto C, Bullinger M, Rose M, Klasen F. The European KIDSCREEN approach to measure quality of life and well-being in children: development, current application, and future advances. *Qual Life Res*. 2014;23(3):791-803. doi:10.1007/s11136-013-0428-3.
232. Gayral-Taminh M, Matsuda T, Bourdet-Loubère S, Lauwers-Cances V, Raynaud J-P, Grandjean H. Auto-évaluation de la qualité de vie d'enfants de 6 à 12 ans : construction et premières étapes de validation du KidIQol, outil générique présenté sur ordinateur. *Santé Publique*. 17(2):167-177.
233. Gatehouse S, Noble W. The Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ). *Int J Audiol*. 2004;43(2):85-99.
234. Galvin KL, Noble W. Adaptation of the speech, spatial, and qualities of hearing scale for use with children, parents, and teachers. *Cochlear Implants Int*. 2013;14(3):135-141. doi:10.1179/1754762812Y.0000000014.
235. Palacios GC, Montalvo MS, Fraire MI, Leon E, Alvarez MT, Solorzano F. Audiologic and vestibular findings in a sample of Human Immunodeficiency Virus type-1-infected Mexican children under Highly Active Antiretroviral Therapy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72(11):1671-1681. doi:10.1016/j.ijporl.2008.08.002.
236. Simdon J, Watters D, Bartlett S, Connick E. Ototoxicity associated with use of nucleoside analog reverse transcriptase inhibitors: a report of 3 possible cases and

- review of the literature. *Clin Infect Dis Off Publ Infect Dis Soc Am*. 2001;32(11):1623-1627. doi:10.1086/320522.
237. Marra CM, Wechkin HA, Longstreth WT, Rees TS, Syapin CL, Gates GA. Hearing loss and antiretroviral therapy in patients infected with HIV-1. *Arch Neurol*. 1997;54(4):407-410.
  238. Schwemmle C, Jungheim M, Ptok M. Gonosomale Trisomien. Fünf Fallberichte mit Literaturübersicht. *Laryngo-Rhino-Otol*. 2013;92(11):725-731. doi:10.1055/s-0033-1348249.
  239. Marazita ML, Ploughman LM, Rawlings B, Remington E, Arnos KS, Nance WE. Genetic epidemiological studies of early-onset deafness in the U.S. school-age population. *Am J Med Genet*. 1993;46(5):486-491. doi:10.1002/ajmg.1320460504.
  240. Liu CC, Livingstone D, Yunker WK. The role of bone conduction hearing aids in congenital unilateral hearing loss: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;94:45-51. doi:10.1016/j.ijporl.2017.01.003.
  241. Nelissen RC, Agterberg MJH, Hol MKS, Snik AFM. Three-year experience with the Sophono in children with congenital conductive unilateral hearing loss: tolerability, audiometry, and sound localization compared to a bone-anchored hearing aid. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273(10):3149-3156. doi:10.1007/s00405-016-3908-6.
  242. Kiese-Himmel C. Unilateral sensorineural hearing impairment in childhood: analysis of 31 consecutive cases. *Int J Audiol*. 2002;41(1):57-63.
  243. Fitzpatrick EM, Durieux-Smith A, Gaboury I, Coyle D, Whittingham J. Communication Development in Early-Identified Children With Mild Bilateral and Unilateral Hearing Loss. *Am J Audiol*. 2015;24(3):349. doi:10.1044/2015\_AJA-15-0003.
  244. Johnstone PM, Náblek AK, Robertson VS. Sound Localization Acuity in Children with Unilateral Hearing Loss Who Wear a Hearing Aid in the Impaired Ear. *J Am Acad Audiol*. 2010;21(8):522-534. doi:10.3766/jaaa.21.8.4.
  245. Priwin C, Jönsson R, Hultcrantz M, Granström G. BAHA in children and adolescents with unilateral or bilateral conductive hearing loss: a study of outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;71(1):135-145. doi:10.1016/j.ijporl.2006.09.014.
  246. Kunst SJW, Hol MKS, Mylanus EAM, Leijendeckers JM, Snik AFM, Cremers CWRJ. Subjective benefit after BAHA system application in patients with congenital unilateral conductive hearing impairment. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2008;29(3):353-358.
  247. Peters JPM, Smit AL, Stegeman I, Grolman W. Review: Bone conduction devices and contralateral routing of sound systems in single-sided deafness: BCD and CROSS for SSD. *The Laryngoscope*. 2015;125(1):218-226. doi:10.1002/lary.24865.
  248. Brown AD, Rodriguez FA, Portnuff CDF, Goupell MJ, Tollin DJ. Time-Varying Distortions of Binaural Information by Bilateral Hearing Aids: Effects of Nonlinear

- Frequency Compression. *Trends Hear.* 2016;20:233121651666830. doi:10.1177/2331216516668303.
249. Saliba I, Woods O, Caron C. BAHA results in children at one year follow-up: a prospective longitudinal study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74(9):1058-1062. doi:10.1016/j.ijporl.2010.06.004.
  250. Bosman. Average “BC in situ” thresholds in 10 young normal-hearing subjects for AdHear, Softband and Headband. 2015.
  251. Arndt S, Aschendorff A, Laszig R, Beck R, Schild C, Kroeger S, Ihorst G, Wesarg T. Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol.* 2011;32(1):39–47.
  252. Hol MKS, Kunst SJW, Snik AFM, Cremers CWRJ. Pilot study on the effectiveness of the conventional CROS, the transcranial CROS and the BAHA transcranial CROS in adults with unilateral inner ear deafness. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010;267(6):889-896. doi:10.1007/s00405-009-1147-9.
  253. Wazen JJ, Spitzer JB, Ghossaini SN, Fayad JN, Niparko JK, Cox K, Brackmann DE, Soli SD. Transcranial Contralateral Cochlear Stimulation in Unilateral Deafness. *Otolaryngol-Head Neck Surg.* 2003;129(3):248-254. doi:10.1016/S0194-5998(03)00527-8.
  254. Barbara M, Biagini M, Lazzarino AI, Monini S. Hearing and quality of life in a south European BAHA population. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2010;130(9):1040-1047. doi:10.3109/00016481003591756.
  255. Nadaraja GS, Gurgel RK, Kim J, Chang KW. Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review. *Otol Neurotol.* 2013;34(8):1394–1399.
  256. De La Cruz A, Teufert KB. Congenital aural atresia surgery: Long-term results. *Otolaryngol-Head Neck Surg.* 2003;129(1):121-127. doi:10.1016/S0194-59980300531-X.
  257. Cabral Junior F, Pinna MH, Alves RD, Malerbi AF dos S, Bento RF. Cochlear Implantation and Single-sided Deafness: A Systematic Review of the Literature. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2016;20(1):69-75. doi:10.1055/s-0035-1559586.
  258. Peters JPM, Ramakers GGJ, Smit AL, Grolman W. Cochlear implantation in children with unilateral hearing loss: A systematic review: CI in Children With UHL. *The Laryngoscope.* 2016;126(3):713-721. doi:10.1002/lary.25568.
  259. Vincenti V, Ormitti F, Ventura E, Guida M, Piccinini A, Pasanisi E. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(6):912-917. doi:10.1016/j.ijporl.2014.03.003.
  260. Kim BG, Chung HJ, Park JJ, Park S, Kim SH, Choi JY. Correlation of cochlear nerve size and auditory performance after cochlear implantation in postlingually deaf

- patients. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg.* 2013;139(6):604-609. doi:10.1001/jamaoto.2013.3195.
261. Colletti L, Wilkinson EP, Colletti V. Auditory brainstem implantation after unsuccessful cochlear implantation of children with clinical diagnosis of cochlear nerve deficiency. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2013;122(10):605–12.
262. Nagy I, Horváth M, Trexler M, Répássy G, Patthy L. A novel COCH mutation, V104del, impairs folding of the LCCL domain of cochlin and causes progressive hearing loss. *J Med Genet.* 2004;41(1):e9.
263. Nishio S, Usami S. Outcomes of cochlear implantation for the patients with specific genetic etiologies: a systematic literature review. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2017;137(7):730-742. doi:10.1080/00016489.2016.1276303.
264. Kral A, Sharma A. Developmental Neuroplasticity After Cochlear Implantation. *Trends Neurosci.* 2012;35(2):111-122. doi:10.1016/j.tins.2011.09.004.
265. Rohlf A-K, Friedhoff J, Bohnert A, Breitfuss A, Hess M, Müller F, Strauch A, Röhrs M, Wiesner T. Unilateral hearing loss in children: a retrospective study and a review of the current literature. *Eur J Pediatr.* 2017;176(4):475-486. doi:10.1007/s00431-016-2827-2.

---

## **Prise en Charge de la Surdit  Unilat rale de l'Enfant : Effet sur l'Audition Binaurale et la Qualit  de vie**

---

La surdit  unilat rale de l'enfant est une source de handicap fonctionnel important dont le retentissement n'est  valuable que tardivement au cours du d veloppement.

L'objectif de cette  tude r trospective est d' valuer l'apport de l'appareillage sur les capacit s de localisation, d'intelligibilit  dans le bruit (effets binauraux) et la qualit  de vie chez les enfants sourds unilat raux pris en charge au CHU de Toulouse.

Les crit res d'inclusion sont une surdit  sup rieure ou  gale   40dB du c t  sourd et un seuil normal (<20dB) du c t  sain, chez des enfants  g s de moins de 18 ans.

Le recueil des donn es d mographiques de ces patients a  t  r alis  par une revue syst matique de leur dossier avec un compl ment d'information t l phonique si n cessaire.

Dans le cadre de leur suivi classique, les patients se sont vus proposer des tests de localisation, d'intelligibilit  et des questionnaires de qualit  de vie (KindL et SSQ).

Le crit re de jugement principal est le gain du score de localisation par l'appareillage. Les crit res secondaires sont le gain des scores d'intelligibilit  dans le bruit et de qualit  de vie.

143 patients ont  t  inclus dont 34% d'ag n sie de l'oreille externe et/ou moyenne, 22% de malformations de l'oreille interne ou du nerf cochl aire et 23% d' tiologies inconnues. 44% sont appareill s. L' ge moyen d'appareillage est de 5,8ans. 28% de ces enfants ont b n fici  d'une  valuation de la binauralit .

Aucun gain sur le score de localisation n'a pu  tre mis en  vidence avec appareillage (tendance   la d t rioration des scores). Cependant, il am liore de mani re significative l'intelligibilit . Aucune diff rence significative n'a  t  retrouv e sur la qualit  de vie.

L'apport de l'appareillage est variable selon le crit re analys  et son indication doit s'appuyer sur les r sultats des tests binauraux. L'effet de l' ge d'appareillage sur ces r sultats est probablement majeur mais reste encore   pr ciser.

---

**TITRE EN ANGLAIS :** Management of Single-Sided Deafness in Children : Effect on Binaural Audition and Quality of Life

---

**DISCIPLINE ADMINISTRATIVE :** M decine sp cialis e clinique

---

**MOTS-CL S :** Surdit  unilat rale, P diatrie, Audition binaurale, Qualit  de vie

---

**INTITUL  ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :**

Universit  Toulouse III-Paul Sabatier  
Facult  de m decine Toulouse-Purpan,  
37 All es Jules Guesde 31000 Toulouse

---

**DIRECTRICE DE THESE :** Dr Marie-No lle CALMELS

---