

Surdit  de perception

- Apparition r cente
 - Surdit  brusque
 - Labyrinthite post OMA, m ningite, Lyme, tuberculose, syphilis
 - Zona
 - Traumatisme cr nien
 - Traumatisme sonore aigu
 - Neurinome VIII
 - AVC vert bro-basilaire

Surdit  brusque

- D finition :
 - Surdit  de perception unilat rale
 - d' au moins 30 dB
 - sur 3 fr quences cons cutes en tonale
 - Survenant en moins de 3 jours
- Epid miologie : 5 - 20 / 100 000

Hypothèses étiopathogéniques

- Atteinte de l'oreille interne
 - Virale
 - Vasculaire
 - Pressionnelle
 - Auto-immune

Bilan

- Diagnostique de SP endocochléaire
 - audio tonal, vocal
 - impédancemétrie
- Eliminer diagnostics différentiels de SP d' apparition brutale
 - bilan lipidique
 - NFS, VS, CRP
 - examen vestibulaire
 - PEA
 - I.R.M. cérébrale (angles ponto-cérébelleux et CAI)
 - +/- Sérologies, Anticorps, ...

Faut-il traiter en urgence ?

- 50-70% de récupération spontanée < 2^o semaine
- irréversibilité des lésions ischémiques > 60 minutes
- pas de différence d'efficacité selon les dates de mise en route < 8 jours

Comment traiter ?

- La Corticothérapie est la moins discutée
- Autres traitements :
 - repos (hospitalisation ?)
 - antiviraux
 - osmotiques
 - hypolipidémiants
 - hémodilution

Surdit  d'origine infectieuse

- Labyrinthite
 - Au d cours d'une OMA ou plus souvent   partir d'une otite chronique
 - P n tration du germe   partir des fen tres ou par lyse de la paroi m diale de l'oreille moyenne (CSE)
 - Vertige rotatoire et surdit  de perception mod r e, s v re, profonde voire cophose
 - Syndrome vestibulaire destructif et surdit  de perception

Surdit  d'origine infectieuse

- Labyrinthite
 - Si survenue lors d'une OMA : traitement m dical
 - Si survenue lors d'une OMC : traitement m dical et surtout chirurgical.

Surdit  d'origine infectieuse

- Tuberculose de l'oreille moyenne avec labyrinthisation fr quente
- Syphilis
 - SP bilat, installation soudaine et vertige
 - Diagnostic par TPHA - VDRL

Traumatisme sonore

- Surdit  de perception uni ou bilat rale
- D tonations, arme   feu, travaux de percussion sur m taux, ...
- Aigu : Pression acoustique excessive et unique
- Chronique : surdit  professionnelle (> 90 dB/8 heures/jour)
- D pend de l' intensit , de dur e, du type et de susceptibilit  individuelle

Traumatisme sonore

- Atteinte métabolique
 - Hyperstimulation des structures cochléaires
 - Epuisement des systèmes producteurs d'énergie
- Atteinte anatomique
 - Rupture, étirement des cils, cellules et membrane de soutien

Trauma sonore

- SF :
 - Sensation d'oreille bouchée, hypoacousie,
 - acouphènes +/- hyperacousie douloureuse
- Ex otoscopique : N1
- Audiométrie
 - Encoche centrée sur le 4000 Hz
 - Puis atteintes des fréquences aiguës, et enfin des fréquences moyennes (conversationnelles)
 - De type endocochléaire (RS+)

Trauma sonore

- Evolution :
 - Si TSA : Récupération complète si le trauma n' a pas été trop long ni trop intense
 - Si trauma chronique : surdité irréversible progressive, avec atteinte débordant en tâche d' huile à partir du 4000 Hz.

Trauma sonore : traitement

- TSA :
 - lutter contre hypoxie et œdème cellulaire : corticoïdes
- Trauma chronique :
 - Eviction du milieu sonore dès les premiers signes, mais souvent contrainte professionnelle, difficulté de reclassement
 - Prévention collective (isolation) et personnelle (casque, bouchon...)
 - Appareillage auditif
 - Demande indemnisation (maladie professionnelle) à faire < 1 an après début de la retraite

Barotraumatisme

- L'atteinte de l'oreille interne est parfois due aux manœuvres effectuées pour rééquilibrer les pressions de part et d'autre du tympan. La surpression dans l'oreille moyenne liée à l'ouverture brutale de la trompe peut provoquer un "coup de piston" de l'étrier dans le vestibule responsable de lésions des structures membraneuses et/ou, du fait de l'incompressibilité des liquides, une rupture de la fenêtré ronde.
- Barotraumatisme OI : surdité de perception (fréquences aiguës) voire cophose et/ou par l'apparition brutale d'un vertige rotatoire.
Hospitalisation (repos au lit et corticothérapie).

Blast

- Lésions du labyrinthe membraneux : perte d'étanchéité entre les divers compartiments liquidiens ou fistule périlymphatique, commotion labyrinthique ou hémorragie intralabyrinthique.
- Surdit  de degr  variable (fr quences aigu s).
- Traitement d'urgence : corticoth rapie intraveineuse.

Traumatisme crânien

- Commotion labyrinthique :
 - surdité de perception modérée
 - +/- vertige rotatoire

- Fistule périlymphatique

Atteinte fluctuante de l' audition baissant progressivement par paliers et épisodes de vertiges brefs

Communication anormale entre l' oreille interne et l' oreille moyenne avec fuite de périlymphe soit par les fenêtres ovale ou ronde soit par un trait de fracture de la coque labyrinthique.

Symptômes cochléo-vestibulaires soit par altération des mouvements liquidiens intralabyrinthiques soit par hydrops endolymphatique secondaire à la diminution relative du volume de la périlymphe entraînant une expansion du compartiment endolymphatique.

Exploration chirurgicale de l' oreille moyenne sous anesthésie générale pour confirmer ou non le diagnostic et colmater la fuite si elle est visible.

Fracture du rocher

- Trait translabyrinthique
 - SP de type cophose irréversible
 - Vertige rotatoire

Surdités de perception

- Evolution progressive
 - Cochléaire
 - presbyacousie,
 - surdité professionnelle
 - ototoxicité
 - Génétique : syndromique (pendred, alport, usher, jervell et lange-nielsen, waardenburg) ou isolée
 - Ménière
 - Otospongiose
 - Cogan
 - Rétrocochléaire
 - Neurinome VIII
 - Autres tumeurs : méningiome

Presbyacousie

- Définition
 - Détérioration lente de la fonction auditive résultant d'un processus de vieillissement
 - Hommes et femmes à partir de 50 ans
 - Surdit  de perception bilat rale et sym trique sur fr quences aigu s
- Epid miologie : 30% des plus de 65 ans

Histoire naturelle

- Début vers 50 ans, mais grande variabilité individuelle
- Evolution progressive et constante
 - Perte de 5-6 dB/décennie
 - Accélération après 70 ans
 - Baisse plus marquée pour fréquences aiguës

Clinique

- Différents stades de presbyacousie
 - 1 Elévation des seuils de perception des aigus
 - 2 **Gène dans le bruit** (effet "cocktail"), **intolérance aux sons forts**
 - 3 Isolement du sujet
- Audiométrie :
 - Tonale : une surdité de perception pure, bilatérale et symétrique, prédominant sur les fréquences aiguës.
 - Vocale : permet d'apprécier la valeur réelle de l'audition.

Discordance entre l'audiométrie tonale et vocale

Examens complémentaires uniquement si audiométrie atypique

Traitement

- Aucun traitement curatif
- Appareillage auditif
 - Contours, intra-auriculaires, lunettes, boîtier, aides implantables
- Quelques règles
 - Perte tonale moyenne de 30 dB, < 80% de mots compris à 40dB
 - Motivation du patient
 - Prescription précoce
 - Appareillage bilatéral
 - Apprentissage et suivi prothétique

Ototoxicité

- Définition

- Altération temporaire ou permanente de l' audition et ou de l' équilibration
- Résultant de l' action directe de médicaments sur les structures anatomiques ou sur les mécanismes chimiques de l' oreille interne

Ototoxicité : aminosides

- ATB (néomycine, kanamycine, streptomycine, gentamycine...)
- Mécanismes de l'ototoxicité :
 - Diffusion dans les liquides de l'OI
 - Action sur les CCE, CCI, et cupules vestibulaires
 - Captation par ces cellules, irréversible qui aboutit à la mort cellulaire
 - Début par CCE, puis CCI de la base à l'apex

Ototoxicité : aminosides

- Latence entre l'administration et signes
- Discrétion des signes d'appel
- Susceptibilité individuelle
- Dissociation clinique entre signes cochléaires et vestibulaires en raison de l'affinité préférentielle de l'aminoside pour la cochlée ou le vestibule
- Facteurs favorisants : Insuffisance rénale
- Atteinte irréversible

Ototoxicité : aminosides

- Signes cochléaires
 - Surdit  bilat rale et sym trique Sauf si administration locale!
 - D'abord les fr quences aigu s
 - Acouph nes bilat raux et sym triques
- Signes vestibulaires
 - Discrets car bilat raux
 - Jamais de grand vertige mais d s quilibre (instabilit  et oscillopsie)
- Audiogramme : SP bilat, sym trique et descendante de type endocochl aire
- Epreuves vestibulaires : hypo ou ar fl xie bilat et sym trique

Ototoxicité : diurétiques

- Médicaments pour HTA, insuffisance cardiaque
- Survenue quasi immédiate après l'administration
- Sémiologie exclusivement cochléaire
- SP en plateau, entre 60 et 80 dB
- Evolution résolutive à l'arrêt

Ototoxicité : Anticancéreux

- Cisplatine
- Atteinte primaire des CCE
- Action similaire aux aminosides

Neurinome de l'acoustique ou schwannome vestibulaire

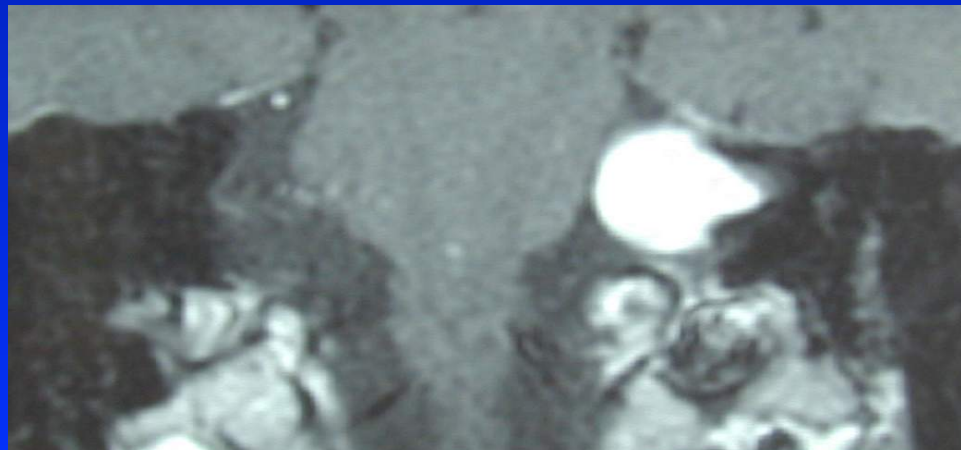
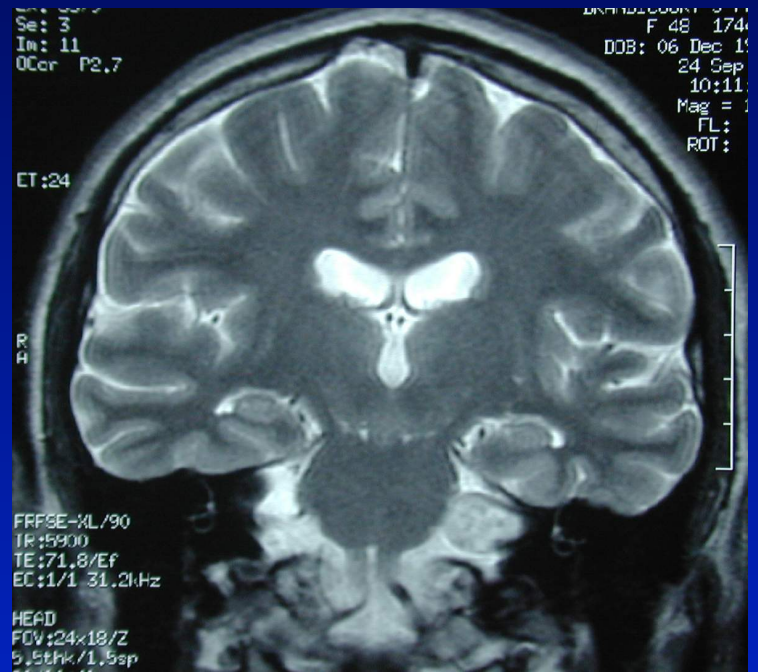
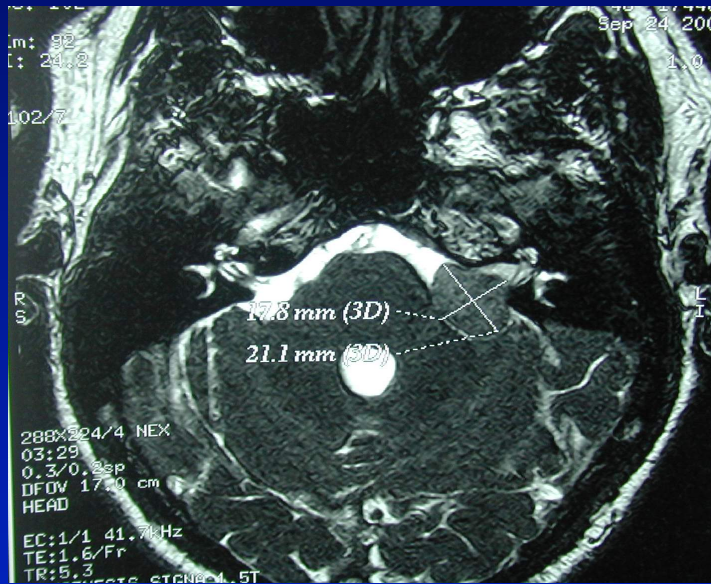
- Tumeur bénigne du CAI puis angle ponto-cérébelleux
- Née au dépens du nerf vestibulaire inférieur
- 1/100000

Neurinome du VIII

- Clinique : la tumeur est révélée par des S. cochléo-vestibulaires unilatéraux
 - Surdité de perception unilatérale et progressive avec mauvaise intelligibilité: 70%, parfois surdité d'apparition brutale
 - Acouphène : 10%
 - Vertiges : 10%
 - Plus rarement, S. neuro (V, VII, nerfs mixtes, céphalées, s. cérébelleux)

Neurinome du VIII

- Examens complémentaires
 - Audio T+V
 - Impédancemétrie avec étude du seuil du RS
 - Explo vestibulaires
 - PEAp
 - Explo radio :
 - TDM
 - IRM+++ (résolution de 2 mm) prend le Gado



Neurinome du VIII

- Diagnostic différentiel
 - Méningiomes
 - Cholestéatome de l'angle
 - Granulome à cholestérine
 - Neurinome du V ou du VII

Neurinome du VIII

- Traitement
 - Observance
 - Chirurgie
 - Radiothérapie
- Dépend du stade et de la symptomatologie
 - > 20mm : chir
 - <20mm : surveillance sauf si audition N, vertiges, désir du patient, évolution >2mm/an

Maladie de Ménière

- Substratum histo-pathologique : hydrops endolymphatique
- Triade clinique :, surdité, acouphène et vertige (plénitude auriculaire)
- Survient chez l'adulte
- Habituellement unilatérale

Maladie de Ménière

- Vertige : grande crise de vertige rotatoire <24h
- Acouphènes : accompagnent ou précèdent la crise
- Surdit  d'abord fluctuante, sur fr quences graves, puis surdit  permanent en plateau

Maladie de Ménière

- Phase initiale : début vers 40 – 60 ans, le plus souvent sur un mode unilatéral et monosymptomatique. Installation de la triade classique en 1 an.
- Phase active : triade symptomatique typique avec période de rémission complète.
- Phase de déclin : atteinte cochléo-vestibulaire irréversible, avec diminution de l'intensité des vertiges et détérioration progressive de l'audition.
- Phase finale : disparition des vertiges qui laissent place à une instabilité, surdité sévère, acouphènes intenses.

Maladie de Ménière

- Traitement :
 - De la crise : Sédatif, antiémétiques, antivertigineux
 - Prévenir la crise : : régime désodé, diurétiques, médicaments à visée osmotique, anxiolytiques
 - Si crises de vertige invalidantes : destruction labyrinthique
 - Instillations de Gentamycine par ATT,
 - Labyrinthectomie chirurgicale
 - Neurotomie vestibulaire

Surdit  de perception de l' enfant

- Acquis (35%):
 - ant natales: SFC / infections virales / toxo / m dicaments
 - n onatales: anoxie / infections / ict re
 - post-natales: m ningites purulentes +++ oreillons

SP enfant

- Génétiques (environ 70%)
 - isolées
 - 9/10 récessives : surdités sévères «pré-linguales». La moitié = mutation de la connexine
 - 1/10 dominantes: surdité «post-linguale» progressive
 - «syndromiques»
 - Usher (rétinite pigmentaire) 1/20000
 - Waardenburg (anomalies faciales et dysplasies osseuses)
 - Alport (atteinte rénale par GN)
 - Pendred (goitre, hypothyroïdie)
 - Jervell et Lange-Nielsen (QT long et syncopes)

Prise en charge de ST

- Surdit  de transmission
 - En principe chirurgical (ATT, myringoplastie, tympanoplastie, ossiculoplastie, stap dectomie)
 - Parfois m dical (otite externe, otite moyenne aigu )
 - Parfois le r tablissement collumellaire est impossible ou refus de la chirurgie : appareillage auditif classique voire BAHA (si cavit   videment, otorrh e chronique)

Prise en charge de SP

- Généralités :
 - Pas de traitement curatif de presbyacousie, TSC, ototoxicité, traumatisme labyrinthique, neurinome
 - Intérêt d' un traitement médical dans la maladie de Ménière pour freiner l' évolution?
 - Intérêt d' un traitement médical en urgence dans la SB, le TSA?
- Cophose unilatérale : BAHA?
- SP bilatérale,
 - appareillage auditif classique,
 - éventuellement prothèse d' oreille moyenne implantable si intolérance de l' appareil classique et si SP endo avec seuil intelligibilité <65dB
 - implant cochléaire si SP profonde et intelligibilité <30% avec appareillage

Bilan de l'enfant sourd

- Caractéristiques de la surdité : sévérité (20/40/70/90) et compréhension (distorsion++). BILATERALITE?
- Bilan orthophonique (attention, communication, étude de la voix, utilisation des restes auditifs)
- Bilan psychologique
- APPROCHE PLURIDISCIPLINAIRE DETERMINE PRISE EN CHARGE LA MIEUX ADAPTEE / SURVEILLANCE

Blast

- Exposition d' un organisme aux effets d' une explosion de grande puissance ou d' une onde de choc
- Augmentation des pressions dans le CAE
- Enfouissement tympanique brutal et surtension de la chaîne ossiculaire

Blast

- Rupture tympanique et de chaîne
- et
- Commotion labyrinthique (hémorragie, déchirure membranaire)

Blast : clinique

- Hypoacousie et acouphènes intenses
- Otoscopie : lésions tympaniques (hyperémie, hémotympan, perforation)
- Surdit  de tous types : SP, ST ou SM

Blast : traitement

- TTT des TSA : Corticoïde et vasodilatateurs
- TTT des lésions du CAE et tympan :
nettoyage en urgence

FRACTURE DU ROCHER

- Anamnèse
 - circonstances du TC
 - ATCD otologiques
 - hypoacousie? acouphène? vertige?
- Clinique
 - ecchymose mastoïdienne / hémotympan / otorragie ou otorrhée claire (signe de la compresse) / motricité faciale / nystagmus
 - urgence neurochirurgicale / orthopédique

FRACTURE DU ROCHER

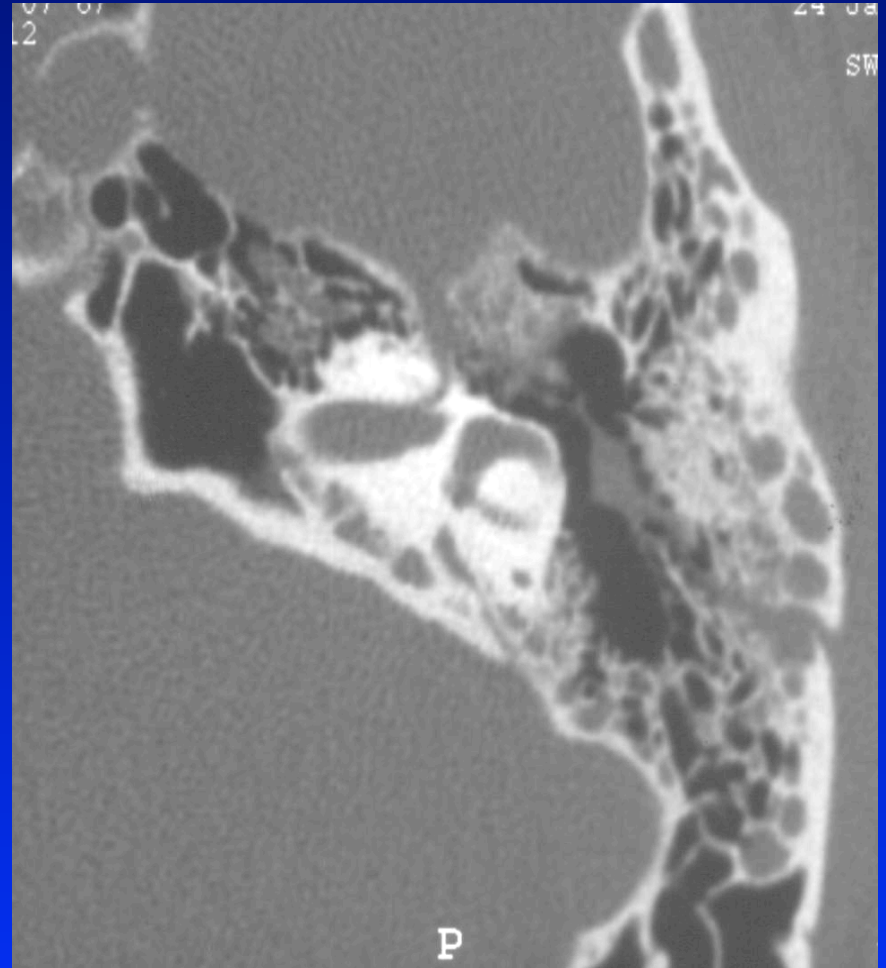
- Risques
 - cérébral
 - infectieux: fuite de LCR 15% des cas, qui se tarit dans les 7 jours dans 78% des cas, méningite 2%
 - nerf facial: 7% de PF. Bon pronostic si secondaire
 - labyrinthe: cophose, syndrome de désafférentation aiguë du vestibule
 - surdité de transmission par dislocation de la chaîne des osselets

FRACTURE DU ROCHER

- Signes de gravité
 - écoulement LCR / matière cérébrale
 - PF immédiate complète (40% ne récupèrent pas)
 - cophose ou syndrome vestibulaire
- Mesures urgentes
 - scanner cérébral (étude fine des rochers différée)
 - transfert NCHIR si HED ... (en fait exceptionnel) ou REA si contusion / ou ORL si LCR
 - pansement propre sur l'oreille mais ni gouttes ni lavage

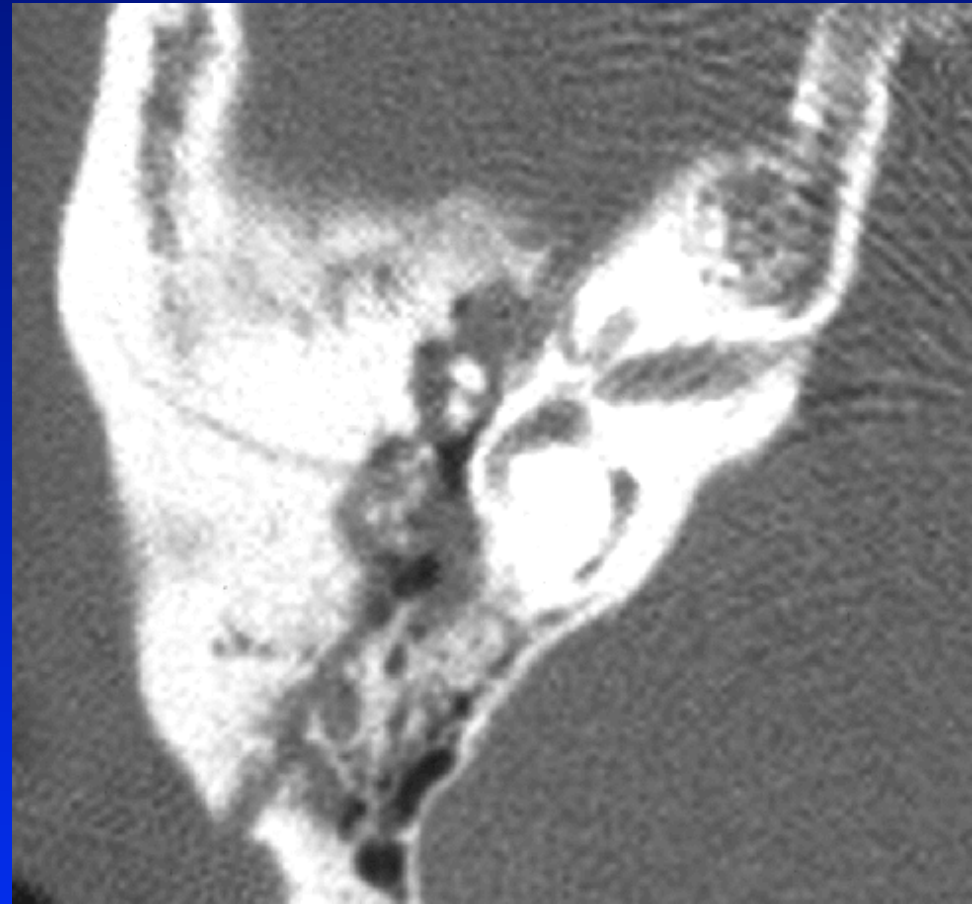
FRACTURE DU ROCHER

- Traitement immédiat
 - pas d'antibioprophylaxie prolongée
 - antivertigineux si vertige intense
 - décompression ou suture si PF immédiate (dès amélioration neurologique) en fonction des données du scanner
- Risque de méningite fonction de durée de l'otorrhée, et de l'existence d'une infection préexistante (otite chronique)



FRACTURE DU ROCHER

- Traitement différé
 - fermeture de brèche méningée: si fracture transversale, si >7 jours
 - fermeture de fistule labyrinthique dans de rares cas



Traumatisme crânien

- Fracture du rocher ou commotion labyrinthique
- Otorragie, ecchymose, otorrhée LCR, PFP, surdité, vertige,
- TDM
- Si PF :
 - immédiate et complète: chir
 - Retardée et/ou incomplète : médical
- Si otorrhée ou rhinorrhée LCR: surveillance +/- PL
- Si vertige intense et cophose : souvent définitif
- Si vertige bref et surdité fluctuante : fistule périlymphatique
- Si ST résiduelle : exploration chirurgicale

Fracture du rocher

- L'otoliquorrhée est habituellement modeste et se tarit habituellement avant la fin de la première semaine. Dans ces cas: surveillance seule.
- Rarement fuite majeure imposant geste précoce
- Il s'agit de fracas du rocher ou de traits de fracture passant par la corticale postérieure ou le fond du CAI

FRACTURE DU ROCHER

- Pronostic vital immédiat menacé non par cette fracture mais par la contusion cérébrale associée: 46% de contusions temporales associées(*Jones 2000*)

Retentissement de la surdité sur le développement de l'enfant

- depuis le simple retard scolaire chez un enfant «distrain» (!) ... à:
- réactions d'alerte auditive - perte du contrôle audiophonatoire
- absence de développement spontané du langage +++
- structuration spatio-temporelle
- parfois développement retardé de l'imaginaire et de la fonction symbolique

Dépistage de la surdité

- doit être précoce+++
- surtout si «à risque»: ATCD familiaux, infection congénitale ou néonatale (Rubéole, CMV, Toxoplasmose, Syphilis, Herpès, Listériose), souffrance foetale ou péri-natale, poids < 1500g, méningite, malformation tête et cou
- 1-9 mois: absence de réaction sonore, appauvrissement du gazouillis... jouets sonores et oto-émissions
- 10-24 mois: pas de vocalisation / suit les lèvres
- après 24 mois: absence de langage, troubles du caractère

Fistules périlymphatiques

- Le plus souvent d'origine traumatique (TC, Barotrauma) ou d'origine otitique (cholestéatome)
- Manifestations dissociées, parfois discrètes
 - Vertiges de position
 - SP ou mixte souvent fluctuantes
 - Acouphènes
 - Signe de la fistule
 - Modification de la symptomatologie avec toux, éternuement, mouchage...

Fistules périlymphatiques

- Examens
 - Audiométrie (Frazer)
 - Explo vestibulaire (hypoexcitabilité aux caloriques)
 - TDM des rochers
- Traitement
 - Chirurgical avec colmatage de la fistule
 - Parfois exploration en cas de doute.

Diagnostic

- l'audiométrie classique est peu utile avant 3 ans
- étude de l'enfant
- opérateur entraîné+++ (tests en champ libre, utilisation de la vocale au lieu de la tonale)
- Otoémissions spontanées et provoquées (programme)
- potentiels évoqués auditifs (PEA) du tronc cérébral: détermination des seuils (onde V)

Diagnostic étiologique

- Examen clinique ORL
- voire en fonction du contexte : examen ophtalmo / bilan psycho-moteur / bilan métabolique / VDRL-TPHA / examen cardio-vasculaire / bilan génétique / caryotype / TDM rochers

Surdités de transmission

- les plus fréquentes, surdité moyenne, mais retentissement++
++ examen du tympan+++
- **otite séreuse**++++
- autres otites chroniques
- génétiques: Franceschetti, B.O.R., ...

