

# Fiche 2 : Étiologies des surdités de perception chez l'adulte

---

## I. Introduction

Les surdités de perception chez l'adulte sont des atteintes de l'oreille interne ou du nerf auditif, pouvant être unilatérales ou bilatérales, progressives ou soudaines. Elles regroupent un spectre large d'étiologies : génétiques, dégénératives, toxiques, infectieuses, auto-immunes, tumorales ou encore centrales. Leur reconnaissance est essentielle pour le diagnostic, l'indication d'implant cochléaire, le pronostic, et la prise en charge rééducative.

## II. Principales étiologies de surdité de perception

### 1. Surdité génétique

Les formes génétiques représentent environ 25 à 50 % des surdités de perception de l'adulte. Bien qu'elles soient souvent détectées dans l'enfance, certaines formes progressives ou à expression tardive se révèlent à l'âge adulte. On distingue les formes syndromiques (ex : Usher, Pendred, mitochondriales) et non syndromiques (ex : DFNA, DFNB).

Les mutations du gène GJB2 (connexine 26) sont les plus fréquentes, responsables d'une altération de la jonction intercellulaire et du potentiel endocochléaire. Le syndrome de Pendred associe une surdité à une dysthyroïdie (goitre) et des anomalies de l'aqueduc vestibulaire (Le syndrome de Mondini peut y être associé). Le syndrome de Usher combine surdité neurosensorielle bilatérale avec rétinite pigmentaire. D'autres gènes impliqués incluent SLC26A4, COCH, OTOF, CDH23, ACTG1.

Le bilan génétique est recommandé en cas de surdité précoce ou évolutive, en l'absence de cause acquise, ou devant des antécédents familiaux ou des signes extra-auditifs. Il repose sur des panels NGS (next-generation sequencing) ciblés, parfois complétés par CGH-array ou séquençage Sanger selon les cas.

### 2. Presbyacousie

C'est la forme la plus fréquente de surdité chez les plus de 65 ans. Elle se manifeste par une surdité neurosensorielle bilatérale, symétrique, progressive, prédominant sur les fréquences aiguës. La presbyacousie est multifactorielle, associant vieillissement cellulaire, facteurs environnementaux (exposition au bruit, ototoxicité), facteurs vasculaires et génétiques.

Les lésions touchent principalement les cellules ciliées externes, la strie vasculaire et les neurones du ganglion spiral. Elle peut être aggravée par des comorbidités comme le diabète, l'hypertension, ou les dyslipidémies.

### 3. Surdit  ototoxique

Certains m dicaments peuvent endommager les structures cochl aires, en particulier les cellules cili es externes. Les principaux agents ototoxiques sont :

- Les aminosides (gentamicine, tobramycine, amikacine) : leur toxicit  est cumulative et dose-d pendante.
- Le cisplatine : responsable de l sions irr versibles, surtout chez les enfants et les patients g n tiquement pr dispos s.
- Certains diur tiques de l'anse (furos mide).
- Les anti-inflammatoires non st ro idiens et certains antipaludiques   haute dose.

Le m canisme principal est la production de radicaux libres provoquant une apoptose des cellules sensorielles. Les mutations mitochondriales comme A1555G augmentent fortement le risque d'ototoxicit , m me   faibles doses.

### 4. Surdit  traumatique ou sonore

Les traumatismes sonores aigus (explosions, concerts) ou chroniques (environnement professionnel bruyant) provoquent des dommages directs sur les cellules cili es externes. Une exposition >120 dB peut entra ner une rupture des st r ocils et une n crose cellulaire imm diate.   long terme, l'accumulation de micro-l sions induit une perte auditive progressive. Le m canisme est li  au stress oxydatif et   la lib ration excessive de glutamate entra nant une excitotoxicit  synaptique.

### 5. Neuropathie auditive

Cette pathologie rare se d finit par une d synchronisation de l'influx nerveux entre les cellules cili es internes et le nerf auditif, malgr  des cellules cili es externes fonctionnelles. Elle se traduit par des oto missions acoustiques (OEA) pr sentes, mais des potentiels  voqu s auditifs (PEA) absents ou alt r s. Le tableau clinique est typiquement : « J'entends mais je ne comprends pas ».

Causes principales :

- Mutations du g ne OTOF (otoferline).
- Neuropathies h r ditaires (Charcot-Marie-Tooth, ataxie de Friedreich).
- Toxiques : aminosides, chimioth rapie.
- Inflammations : neurosarco dose, scl rose en plaques.

### 6. Maladie de M ni re

La maladie de M ni re est caract ris e par un hydrops endolymphatique, entra nant des  pisodes de vertiges, une surdit  fluctuante, des acouph nes et une sensation de pl nit de auriculaire. Elle touche g n ralement une seule oreille au d but, mais peut devenir

bilatérale. L'évolution est imprévisible, alternant entre phases de rémission et d'aggravation.

Le diagnostic est clinique, confirmé par l'audiométrie (surdit  dans les graves, fluctuante) et l'IRM (T2 CISS, post-gadolinium) pour exclure une tumeur du VIII.

## **7. Surdit  r trocochl aire et centrale**

Elle est secondaire   une atteinte du nerf auditif ou des structures centrales. Les causes incluent :

- Schwannome vestibulaire (neurinome de l'acoustique).
- Scl rose en plaques (plaques d my linisantes).
- AVC isch miques du tronc c r bral.
- D mences ou troubles neurod g n ratifs (maladie d'Alzheimer, corticobasale...).

Les signes  vocateurs sont une surdit  unilat rale, acouph nes pulsatiles, asym trie audiom trique ou une mauvaise compr hension vocale. L'IRM de l'angle ponto-c r belleux est l'examen cl  dans cette situation.

## **8. Surdit  infectieuse et auto-immune**

Les causes infectieuses les plus fr quentes sont : m ningite bact rienne, CMV, oreillons, rougeole. La m ningite   pneumocoque peut entra ner une ossification cochl aire rapide (3-4 semaines), imposant une implantation urgente. Les surdit s d'origine auto-immune (polychondrite, lupus, Wegener, sarco dose) sont souvent bilat rales,  volutives et peuvent r pondre aux cortico des.

## **9. Surdit  d'origine inconnue**

Malgr  un bilan complet, 30   50 % des surdit s de perception restent sans  tiologie identifi e. Le suivi doit  tre r gulier avec recontr le audiom trique et r  valuation clinique.

# **III. D marche diagnostique**

Le diagnostic repose sur une approche multidimensionnelle int grant l'interrogatoire, l'examen clinique, les explorations audiolologiques, l'imagerie, la g n tique et parfois des bilans compl mentaires.

## **1. Interrogatoire**

-  ge au d but, mode d'installation, lat ralit , fluctuations.
- Sympt mes associ s : vertiges, acouph nes, troubles cognitifs.
- Exposition   des facteurs de risque : toxiques, bruits, maladies syst miques.
- Ant c dents familiaux, ant c dents infectieux (m ningite, oreillons).

## 2. Examen clinique

- Otoscopie : élimination d'un bouchon ou d'une pathologie de transmission.
- Acoumétrie (Weber, Rinne).
- Examen neurologique : motricité faciale, nystagmus, ataxie.

## 3. Audiométrie et examens fonctionnels

- Audiométrie tonale et vocale : seuils, intelligibilité, asymétrie.
- Otoémissions acoustiques (OEA) : évaluation des CCE.
- Potentiels évoqués auditifs (PEA) : exploration rétrocochléaire.
- Tests dans le bruit, potentiels auditifs corticaux chez les sujets implantables.

## 4. Imagerie

- IRM de l'angle ponto-cérébelleux avec gadolinium (tumeurs, SEP).
- Scanner des rochers en coupe fine : otospongiose, malformations, ossification post-infectieuse.

## 5. Bilan génétique

- Indiqué si surdité précoce, bilatérale, familiale ou syndromique.
- Réalisé en consultation spécialisée.
- Méthodes : panel NGS, CGH-array, Sanger.
- Recherche de mutations GJB2, SLC26A4, OTOF, COCH, CDH23, etc.

## 6. Bilans complémentaires

- Bilan vestibulaire (VNG, VHIT, VEMP).
- Bilan auto-immun (ANCA, FAN, ACE...).
- Bilan orthophonique : listes de Fournier, Lafon, MMBA en conditions avec/sans appareil.
- Évaluation psychologique : anticipation du handicap, attentes et motivation pour l'implantation.

## IV. Conclusion

Le repérage de l'étiologie d'une surdité de perception chez l'adulte est fondamental pour adapter la stratégie thérapeutique. La connaissance des principaux mécanismes pathologiques permet de mieux cibler les indications d'implant cochléaire et d'organiser une prise en charge personnalisée. Un suivi régulier, un bilan complet et une collaboration multidisciplinaire (ORL, audioprothésiste, orthophoniste, psychologue, généticien) sont indispensables.

## V. Focus : Le bilan pré-implantation cochléaire

Le bilan pré-implantation est une étape essentielle permettant de confirmer l'indication de l'implant cochléaire, d'évaluer les performances résiduelles auditives, et de préparer au mieux le patient à la réhabilitation auditive. Il est pluridisciplinaire, coordonné le plus souvent dans des centres d'implantation référencés.

## 1. Évaluation ORL

- Confirmation de la surdité de perception bilatérale sévère à profonde (>70 dB HL).
- Recherche d'une étiologie pouvant influencer le pronostic (méningite, otospongiose labyrinthique, syndrome génétique...).
- Otoscopie et endoscopie nasale pour évaluer la perméabilité des voies aériennes et la santé de l'oreille moyenne.

## 2. Audiométrie spécialisée

- Audiométrie tonale et vocale dans le silence et dans le bruit.
- Audiométrie libre champ avec et sans prothèses auditives (audiométrie fonctionnelle).
- Listes dissyllabiques de Fournier, listes phonémiques de Lafon, phrases MMBA.
- Mesure du bénéfice prothétique (speech recognition scores, SRT).
- Étude de la dynamique : seuil d'audibilité, seuil d'inconfort, aire auditive restante.

## 3. Explorations objectives

- OEA : exploration des cellules ciliées externes (présentes dans les neuropathies).
- PEA : détection de troubles de conduction nerveuse ou de désynchronisation synaptique.
- Réflexes stapédiens : souvent absents en cas de surdité profonde.
- Potentiels auditifs corticaux : en cas de doute sur l'intégrité de la voie auditive centrale, notamment chez l'enfant ou la personne âgée.

## 4. Imagerie pré-implant

- IRM de l'angle ponto-cérébelleux et du rocher : visualisation du nerf cochléaire, diagnostic de neurinome, méningite, malformations, atrophie cochléaire.
- Scanner des rochers (TDM haute résolution) : étude de la perméabilité de la cochlée, ossification post-méningite, otospongiose, malformations labyrinthiques.

## 5. Bilan orthophonique

- Test de reconnaissance de la parole en conditions :
  - \* Sans appareil auditif.
  - \* Avec appareil auditif.
  - \* Lecture labiale seule.
  - \* Audio-visuel (appareil + lecture labiale).
- Évaluation des compétences cognitivo-linguistiques, mémoire auditive, attention phonologique.
- Test MMBA (Matériel Monosyllabique dans le Bruit avec Audio-visuel) si disponible.

## 6. Évaluation psychologique

- Identification des attentes, de la motivation et de l'adhésion au projet d'implantation.
- Dépistage de troubles anxiodépressifs pouvant impacter la réhabilitation.
- Appréciation du soutien familial et de l'environnement socio-affectif.

## **7. Réunion pluridisciplinaire**

Les résultats sont discutés en réunion d'équipe (ORL, audioprothésiste, orthophoniste, psychologue) afin de confirmer ou non l'indication d'implant. Un consensus est nécessaire avant la proposition finale au patient.

## **8. Critères de la HAS (2024)**

- Surdité de perception bilatérale sévère à profonde avec échec prothétique.
- Bénéfice prothétique insuffisant (<50% en audiométrie vocale).
- Absence de contre-indication médicale ou neuro-cognitive majeure.
- Motivation et bonne compréhension du projet par le patient.