

FAUT-IL APPAREILLER LES SURDITÉS UNILATÉRALES ? LESQUELLES ? À QUEL ÂGE ?

ROMAN Stéphane, Professeur Associé des Universités
Praticien Hospitalier, Service ORL, AP-HM Hôpital d'Enfants de la Timone

Les surdités unilatérales neurosensorielles permanentes de l'enfant ont des répercussions potentielles sur le développement langagier, sur le comportement et la scolarité. À l'instar des surdités bilatérales, les surdités unilatérales les plus pourvoyeuses de troubles sont celles de type pré-lingual et de niveau profond. Il existe un certain consensus pour favoriser un diagnostic précoce de ces surdités et proposer un suivi ORL, langagier et pédagogique. Cependant, alors que l'appareillage précoce et immédiat est admis pour les surdités bilatérales permanentes, les attitudes à adopter vis-à-vis de l'appareillage avec les surdités unilatérales sont moins claires. Schématiquement, une amplification par prothèse conventionnelle peut être proposée pour les surdités sévères du premier groupe à légère. En théorie, ces appareils sont adaptables dès le diagnostic posé. Pour les surdités sévères du 2^o groupe et profondes, un appareillage peut être discuté notamment entre les systèmes dit CROS aérien (Controlateral Routing Of Signals), les systèmes à stimulation osseuse (par ancrage osseux), voir même avec l'implant cochléaire. Là encore, l'appareillage peut être précoce après le diagnostic mais de nombreux facteurs vont souvent moduler la décision impliquant que le cas par cas demeure le plus souvent encore la règle.

La surdité unilatérale se définit par une hypoacousie unilatérale, permanente et non réversible avec une perte auditive supérieure à 30 dB sur au moins 3 fréquences consécutives entre 500, 1000, 2000 et 4000 Hz et avec une audition controlatérale normale (seuils inférieurs à 20 dB)

D'un point de vue psychoacoustique, la surdité unilatérale se caractérise par la perte de la binauralité. Pour rappel, l'audition binaurale est assurée par la réception par les deux oreilles de tout son provenant d'une ou plusieurs sources sonores. Elle est le fait d'entendre avec deux oreilles et diffère de l'audition monaurale qui n'est autre que la perception d'une ou plusieurs sources sonores avec une seule oreille. C'est la solution sine qua none pour mettre en place les mécanismes autorisant la localisation spatiale, la sommation sonore d'intensité, un bon démasquage et une meilleure sélectivité fréquentielle. Cette audition binaurale est tridimensionnelle car elle permet de situer spatialement les sons, d'en reconnaître la verticalité, l'horizontalité et la profondeur. De fait, **la perte de la binauralité aura un impact important par la création de troubles de la compréhension dans le bruit, un déficit de l'attention et des problèmes d'orientation spatiale.**

Ainsi, il est curieux de constater, l'évolution de la réflexion autour de cette thématique au fil des ans illustrée par Marion Downs qui écrivait en 1978: «les ORL ne sont pas concernés par la surdité unilatérale de l'enfant... si ce n'est pour dire aux parents que ce n'est pas un handicap ». Ce même auteur, signalait en 2007, un éditorial intitulé : *La perte auditive unilatérale chez l'enfant : un appel aux armes.*

À la faveur de ces propos, de nombreuses études ont mis en exergue ces dernières années, les conséquences préjudiciables multiples et potentielles d'une perte auditive unilatérale chez l'enfant sur le développement langagier, le développement cognitif, le parcours scolaire et le développement comportemental (Fischer C, Lieu J. *Unilateral hearing loss is associated with a negative effect on language scores in adolescents.* 2014 IJPO. Kuppler et al. *A review of unilateral hearing loss and academic performance: Is it time to reassess traditional dogmata?* 2013 IJPO. Lieu et al. *Do Audiologic Characteristics Predict Outcomes in Children with Unilateral Hearing Loss?* 2013 Otol neurotol).

En toute logique, l'objectif de cet article est de s'interroger sur la nécessité d'appareiller toutes les surdités unilatérales.

La réponse à cette interrogation devrait normalement être positive. Pour autant, concrètement pouvons-nous appareiller toutes les surdités unilatérales ?

Quelles sont les solutions prothétiques envisageables en cas de surdité neurosensorielle unilatérale ?

L'APPAREILLAGE CONVENTIONNEL

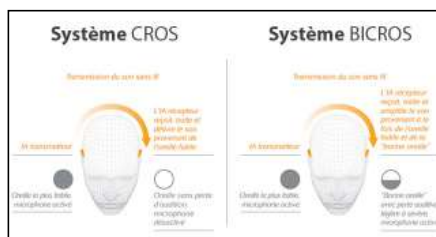
Il en existe deux types :

- avec écouteur déporté ou en intra auriculaire, utilisés dans les surdités légères à sévères à partir de l'âge de 7 ans (en fonction de l'anatomie du conduit auditif externe)
- avec embout et contour d'oreille conventionnel pour les surdités légères à profondes, quel que soit l'âge.

Ce sont des appareils à privilégier lorsque l'intelligibilité du côté sourd est supérieure ou égale à 40% et la dynamique auditive résiduelle est supérieure à 20 dB. Le stéréo-équilibrage est possible. Ce type d'appareil peut également améliorer les acouphènes. **En cas de surdité profonde, il existe un risque de transfert crânien sur la bonne oreille.**

LE SYSTÈME CROS (CROSS ROUTING OF SIGNAL) AÉRIEN

Il consiste à transférer le son (sans fil) de la mauvaise oreille vers la bonne oreille qui se trouve alors appareillée elle aussi. Il est indiqué en cas de cophose unilatérale ou bien d'une perte auditive avec une intelligibilité inférieure à 40% et une dynamique résiduelle inférieure à 20dB.



Système CROS et BICROS

La localisation spatiale devient possible partiellement et les résultats montrent une très bonne écoute de l'enfant. Cependant, il existe un risque de parasitage par le bruit envoyé du côté sain d'où une préconisation à utiliser cet appareillage de préférence à partir de l'adolescence.

LE SYSTÈME CROS EN CONDUCTION OSSEUSE

C'est le même principe que précédemment à la différence que la transmission auditive à l'oreille saine s'effectue par voie osseuse. Ainsi, une seule oreille est appareillée et le choix de la prothèse s'effectue selon différents types de modèles de prothèses (BAHA classique percutanée ou transcutanée voir système implanté actif.). Ces systèmes demeurent partiellement ou pas remboursés par la sécurité sociale.

L'évaluation du bénéfice de ces aides auditives se fait par plusieurs moyens qui sont le calcul du gain prothétique tonal avec masking de l'oreille saine, l'audiométrie vocale dans le calme et dans le bruit ainsi que l'évaluation du temps de port des prothèses.

L'IMPLANT COCHLÉAIRE

L'indication classique selon les critères de la HAS en France pour la pose d'un implant cochléaire est la surdité sévère à profonde bilatérale, pré ou post linguale, avec présence d'un nerf auditif. **En pratique, l'implant cochléaire est la seule prothèse apte à stimuler une oreille en cas de cophose unilatérale** ou bien en cas de perte auditive avec une intelligibilité inférieure à 40% et une dynamique résiduelle inférieure à 20 dB. Il pourrait sembler logique de l'utiliser chez l'enfant. En France, ce type de réhabilitation pour cette indication n'est pas encore admis car il n'entre pas dans les indications recommandées par la HAS.

Pour autant, dans certains pays, des études préliminaires ont été menées sur des enfants cophotiques unilatéraux pré, per ou post linguaux (Cabral et al. Cochlear implantation and single sided deafness : a systematic review of the literature. Int

Arch Otorhinolaryngol 2016 ; 20 :69-75). De façon globale, il ressort que l'implant cochléaire en cas de cophose unilatérale chez un enfant sourd post-lingual permet d'améliorer l'intelligibilité dans le bruit et la localisation sonore. En cas de cophose péri-linguale, les résultats pour ces mêmes épreuves sont variables. En cas de cophose pré-linguale, si l'implantation a lieu après l'âge de 4 ans, aucune amélioration n'est notée. Avant cet âge, les données sont manquantes.

Actuellement, l'implant cochléaire en France n'a pas d'indication dans la réhabilitation des surdités unilatérales de l'enfant mais qu'en sera-t-il demain ?

LE SYSTÈME FM

Ce système est différent des prothèses classiques. Il consiste à « diriger » la voix d'un locuteur directement sur l'oreille saine et/ou appareillée afin d'améliorer le rapport signal/ bruit de 15 à 20 dB. Ce système est préconisé à l'école et éventuellement dans d'autres situations analogues chez l'enfant. L'utilisation est très simple et il n'y a aucun effet de la distance sur le traitement du signal. La prise en charge est rendue possible par une demande à la MDPH selon les cas.

Une synthèse des indications de l'appareillage a été proposée par le BIAP. Les recommandations sont les suivantes :

- si surdité inférieure à 30dB -> aucun bénéfice de l'appareillage
- si surdité entre 30 et 60dB -> un bénéfice de l'appareillage conventionnel est probable
- si surdité supérieure à 60dB -> l'appareillage simple ne suffit pas, il faudra utiliser un système FM ou un système CROS à l'exception des pertes dans les fréquences aiguës où l'appareillage conventionnel pourra être tenté.

EN PRATIQUE, QUE FAIRE ?

Les surdités unilatérales nécessitent d'être dépistées et diagnostiquées précocement. **Avant de proposer un appareillage, il conviendrait de phénotyper ces surdités en recherchant plusieurs facteurs de risques** associés tels que l'âge de survenue (pré, per ou post lingual), l'âge de diagnostic, la profondeur et le type de surdité, l'existence d'handicaps associés (cognitifs, sensoriels...), l'absence d'un nerf auditif et/ou d'une malformation d'oreille interne, le niveau de langage, l'existence de difficultés scolaires, le besoin d'orthophonie, l'existence de troubles du comportement, la demande parentale, les motivations parentales et aussi le coût des solutions envisagées en fonction des ressources parentales...

Suite à ce phénotypage, l'indication d'un appareillage demeurera du cas par cas en sachant que les enfants identifiés comme « multirisque » (surdité unilatérale + autres facteurs) inciteront à s'orienter plus rapidement vers un appareillage. Dans l'avenir, si le remboursement de la prise en charge audioprothétique des surdités unilatérales de l'enfant évolue positivement en France, notre attitude sera amenée à évoluer également.

Dans tous les cas, face à une surdité de l'enfant en dehors de l'appareillage, il convient de monitorer le langage par des bilans orthophoniques réguliers, évaluer le QI (si doute), surveiller et traiter rapidement les éventuelles OMA et OSM, pratiquer des audiométries régulières pour surveiller toute évolutivité de la surdité et la survenue d'une éventuelle bilatéralisation (15%), pratiquer une imagerie par TDM et/ou IRM, faire un bilan ophtalmologique, informer et impliquer les parents et revoir la problématique régulièrement afin d'adapter la prise en charge.

**Stéphane Roman est également coordinateur du
Centre des Implants cochléaires
adultes et pédiatriques de l'AP-HM
(CHU Timone Enfants ; CHU Conception ; CHU Salvator)
à Marseille**