

N°H42

# Handicap auditif : Étiologies, diagnostics différentiels de la surdité – Points de vigilance

Version : juin 2022

La surdité ou déficience auditive, est un symptôme défini par une baisse de l'audition.

Voir fiche HandiConnect.fr [H41 | Handicap auditif : Définition, prévalence & sémantique des troubles de l'audition.](#)

- La surdité bilatérale de l'enfant : c'est **l'atteinte sensorielle la plus fréquente à la naissance**. (1 sur 800 à 1000 naissances)
- En France, l'Inserm estime que la surdité affecte **6 % des 15-24 ans**, et plus de **65 % des 65 ans et plus**.

## Étiologies des surdités

### Deux grands mécanismes de surdité

- **Les surdités de transmission**, liées à l'atteinte des structures de l'oreille externe ou moyenne.
- **Les surdités de perception ou neurosensorielles**, liées soit à l'atteinte de l'oreille interne ou cochlée, soit à l'atteinte des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition.

### Les surdités de transmission selon le siège de l'atteinte :

#### Oreille externe

Le plus souvent unilatérale.

- Bouchon de cérumen, corps étranger, otite externe
- Malformation du conduit auditif externe

#### Oreille moyenne

- **Otite séreuse : la plus fréquente chez l'enfant**
- Otite moyenne chronique
- Post-traumatique : fracture du rocher, perforation tympanique, barotraumatisme
- **Otospongiose : y penser chez l'adulte jeune si tympan normal**, le plus souvent bilatérale et évolutive
- Cholestéatome
- Malformations de la chaîne ossiculaire (aplasie mineure)

## Les surdités de perception

- Les **surdités génétiques** sont les **plus fréquentes chez l'enfant** : 60 à 80% des surdités bilatérales de perception ; elles peuvent **se révéler à l'âge adulte** et sont parfois évolutives.
- Les étiologies des surdités acquises sont classées en fonction de l'âge de survenue de l'atteinte.

En France, les Centres de Référence « Surdités génétiques » orientent le diagnostic étiologique ainsi que la recherche de pathologies associées spécifiques de certains syndromes (cf § « Pour en savoir plus »).



**Seul un bilan complet** permet de retenir le diagnostic de surdité d'origine génétique. Facteurs génétiques et environnementaux peuvent être associés.

## Surdités génétiques

### Surdités génétiques non syndromiques

Le plus souvent Autosomique Récessive

~ 200 gènes en cause

### Surdités génétiques non syndromiques

~10% des surdités génétiques.

~500 syndromes répertoriés (10%). Certains nécessitent une **surveillance médicale** car des atteintes peuvent être associées (rénale, ophtalmologique, neurologique...voir § « Pour en savoir plus » : « Centres de référence des surdités génétiques »).

## Surdités acquises : ~20-30 % des surdités de perception

### Causes anténatales

- Embryofoetopathies : toxiques (médicaments, alcool) / infectieuses dont **CMV**.

### Causes périnatales (critères ANAES)

- Pré maturité / Hypotrophie / Hyperbilirubinémie sévère / Hypoxie.

### Étiologies post natales

- Infections : labyrinthites et / ou méningites bactériennes ou virales.
- Tumeurs : tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, dont le schwannome vestibulaire.
- Traumatismes : sonores / fracture du rocher ou des osselets.
- Médicaments ototoxiques.
- Maladie de Ménière (causes non reconnues).
- **Surdité Unilatérale Brusque (SUB)** : c'est une **urgence thérapeutique** (5 à 20 cas / 100 000 personnes / an).
- Presbycusie : processus **normal** de vieillissement des structures neurosensorielles du système auditif.

## Diagnostics différentiels

### Chez les jeunes

- Troubles du spectre de l'autisme.
- Troubles complexes du langage.
- Syndrome de Landau-Kleffner : chez un enfant ou adolescent, association épilepsie temporale – dysphasie progressive.
- Surdit  psychog ne

### Chez l'adulte

- Surdit  psychog ne

## Surdit s les plus fr quentes (orientation clinique, surveillance) :

### Otospongiose

- **Surdit  de transmission   tympan normal chez l'adulte jeune ; Femme > homme**  
Caract ris e par une ankylose de l' trier.
- **Origine multifactorielle** : Ant c dents familiaux. Aggravation de la surdit  lors des  pisodes de la vie g nitale (grossesse). R le possible du virus de la rougeole...
- **Clinique** : Surdit  unilat rale au d but, se bilat ralisant au cours du temps.  volutive. Traitement chirurgical ou audioproth tique.

### Schwannome vestibulaire

- **(neurinome de l'acoustique)** : Tumeur b nigne d velopp e dans le conduit auditif interne, s' tendant secondairement   l'angle pontoc r belleux.
- **Clinique** : D ficit unilat ral progressif. Acouph nes : 25% des cas. Troubles de l' quilibre : 20   50% des cas.

### Otite s reuse

- **Surdit  de transmission la plus fr quente chez l'enfant** ; surdit  l g re   moyenne.
- **Facteurs favorisants** : Trisomie 21, fentes v laires.
- **Signes trompeurs** : troubles de l'articulation, troubles « dys », troubles du comportement (agressivit , TDAH, d pression).
- **Une otite s reuse unilat rale persistante chez l'adulte doit faire  liminer un cancer du cavum.**

### Surdit  unilat rale brusque (SUB) :

- **Urgence th rapeutique ; la corticoth rapie est le gold standard.**
- Hypoth ses  tiologiques: vasculaire ou virale. Parfois associ e   des **vertiges**.
- **Diagnostic d' limination** : peut  tre r v lateur d'un neurinome du VIII.

### Surdit  due aux anomalies du g ne GJB2 (Connexine 26) :

- Surdit  de perception bilat rale et sym trique de s v rit  moyenne   profonde.
- Isol e.
- Peut  tre  volutive dans le temps.
- 20-30% des surdit s de perception cong nitale.

## Presbycousie (65% à partir de 65 ans) :

- Processus **normal de vieillissement** portant sur les structures neurosensorielles du système auditif.
- 1/3 des patients n'en sont pas conscients.
- Peut se présenter sous la forme d'un **trouble du comportement** (retrait social ; dépression ; déclin cognitif).
- **Terrain multifactoriel** : facteurs génétiques, facteurs de risque (diabète, tabac, athérome, ...).
- **Clinique** : Bilatérale et symétrique, prédomine sur les fréquences aiguës.

## Maladie de ménière

**Diagnostic clinique** : surdité de perception, uni ou bilatérale, **fluctuante**, survenant par crises. Prédomine sur les fréquences graves. Associée à des vertiges rotatoires durant plus de 20s ; des acouphènes.

## Principaux points de vigilance clinique

- Un bilan génétique initial normal **n'exclut pas une origine génomique** de la surdité. Une consultation spécialisée peut être redemandée en vue d'un conseil génétique ou en cas de pathologies associées (cardiaques, ophtalmo, thyroïde, rénales, ...)
- **Éviter le surhandicap** : surveillance **ophtalmologique**. L'examen ophtalmologique peut également orienter le diagnostic étiologique d'une surdité de perception d'apparence isolée.
- **Prévention des facteurs aggravants** :
  - Facteurs de risque cardiovasculaire
  - Traitements ototoxiques
  - Barotraumatisme/ Traumatismes sonores
  - Prévention des labyrinthites et des méningites virales et bactériennes par la vaccination



### Quelle que soit l'étiologie initiale,

- Toute **surdité brusque est une urgence médicale**.
- Toute aggravation unilatérale de la surdité ou acouphène unilatéral doit faire éliminer un schwannome vestibulaire (IRM).
- Tout trouble du comportement doit faire évoquer une aggravation de la surdité.



### Pour en savoir plus

#### Documentation

- [Classification et traitement des surdités de l'enfant](#) ; M.Mondain et coll. EMC-Oto-Rhino- Laryngologie 2 (2005) 301-319
- [Centre de référence des surdités génétiques](#)
- [EMC : surdité brusque // surdités génétiques](#)
- [Surdités de perception d'origine génétique](#) : F.Denoyelle, S.Marlin EMC-ORL 2016
- [Action Connaissance FOrmation pour la Surdité](#) (ACFOS)

## Ressources

- [Société Française de Santé en Langue de Signes](#)
- [Centre National d'information sur la surdité](#) (Surdi info service)
- [Fondation Pour l'Audition](#)
- [Union des Associations Nationales pour l'Inclusion des Malentendants Et Sourds](#) (UNANIMES) ; Union qui fédère de nombreuses associations.
- [Fédération Nationale des Sourds de France](#) (FNSF)
- [Infosens](#) : centre d'appui et d'expertise en surdité

## Contributeurs

Cette fiche a été co-construite et validée par le groupe de travail HandiConnect.fr « Surdité » dont les membres sont :

Christel Carillo (psychologue, AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière), Agathe Coustaux (Fondation Pour l'Audition), Dr Laetitia Esman (généraliste, Unité d'accueil et de soins de sourds, CHU Purpan, Toulouse), Françoise Galiffet (assistante sociale, Unité d'Informations et de Soins des Sourds-UNISSAP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière), Dr Vincent Gautier (urgentiste, Société Française de Santé en Langue des Signes), Dr Bénédicte Gendrault (pédiatre), Dr Alexis Karacostas (psychiatre, Société Française de Santé en Langue des Signes), Dr Natalie Loundon (ORL pédiatrique, AP-HP, Hôpital Necker), Cédric Lorant (Unanimes – Union des Associations Nationales pour l'Inclusion des Malentendants et des Sourds), Dr Sandrine Marlin (génétique clinique, AP-HP, Hôpital Necker), Dr Isabelle Mosnier (ORL, AP-HP, Hôpital Pitié Salpêtrière), Arnaud Porte (Fondation Pour l'Audition), Caroline Rebichon (psychologue, AP-HP, Hôpital Necker), David Rousseff (Association François Giraud – AFG), Antoine Sterckeman (intermédiaireur, AP-HP, Hôpital Pitié Salpêtrière)

## Mentions légales

Sa réalisation et sa mise en ligne en accès libre ont été rendues possibles grâce au soutien financier de [nos partenaires institutionnels](#).

HandiConnect.fr est un projet porté par l'association Coactis Santé et ses partenaires. Tous droits de reproduction, de représentation et de modification réservés sur tout support dans le monde entier. Toute utilisation à des fins autres qu'éducative et informative et toute exploitation commerciale sont interdites. ©Coactis Santé

Première publication : septembre 2020