



N°H42

ÉTIOLOGIES, DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DE LA SURDITÉ – POINTS DE VIGILANCE

Mise à jour : Octobre 2020

La surdité ou déficience auditive, est un **symptôme** défini par une baisse de l'audition.
(Voir fiche « Définition, Prévalence et Sémantique »).

- La surdité bilatérale de l'enfant :
c'est l'atteinte sensorielle la plus fréquente à la naissance. (1 sur 800 à 1000 naiss.)
- 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.

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 (non congénitales et non génétiques) 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 réf.).



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 syndromiques

~10% des surdités génétiques.
>500 syndromes répertoriés dont les neuropathies auditives (10%) : certains nécessitent une **surveillance médicale** car des atteintes peuvent être associées (rénale, ophtalmologique, neurologique... voir Centres de référence).

• SURDITÉS ACQUISES : ~20-30 % des surdités de perception

Causes anténatales

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

Causes périnatales (critères ANAES)

- Prématurité / 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.
- Neuropathies auditives isolées ou syndromiques (causes génétiques ou extrinsèques - 10% des étiologies post-natales).
- Causes rares : maladies de système.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

CHEZ LES JEUNES

- Troubles du spectre autistique.
- Troubles complexes du langage.
- Syndrome de Landau-Kleffner : chez un enfant ou adolescent, association épilepsie temporale - dysphasie progressive.
- Surdité psychogène

CHEZ L'ADULTE

- Surdité psychogène

SURDITÉS LES PLUS FRÉQUENTES : orientation clinique, surveillance

OTOSPONGIOSE

Surdité de transmission à tympan normal chez l'adulte jeune ; **Femme > homme**

Caractérisée par une ankylose de l'étrier.

Origine multifactorielle : Antécédents familiaux. Aggravation de la surdité lors des épisodes de la vie génitale (grossesse). Rôle possible du virus de la rougeole...

Clinique : Surdité unilatérale au début, se bilatéralisant au cours du temps. Évolutive. Traitement chirurgical ou audioprothétique.

SCHWANNOME VESTIBULAIRE

(neurinome de l'acoustique) :

Tumeur bénigne développée dans le conduit auditif interne, s'étendant secondairement à l'angle ponto-cérébelleux.

Clinique : Déficit unilatéral progressif.

Acouphènes : 25% des cas.

Troubles de l'équilibre : 20 à 50% des cas.

OTITE SÉREUSE :

Surdité de transmission la plus fréquente chez l'enfant ; surdité légère à moyenne.

Facteurs favorisants : Trisomie 21, fentes vélares.

Signes trompeurs : troubles de l'articulation, troubles « dys », troubles du comportement (agressivité, TDAH, dépression).

Une otite séreuse unilatérale persistante chez l'adulte doit faire éliminer un cancer du cavum.

SURDITÉ UNILATÉRALE BRUSQUE (SUB) :

Urgence thérapeutique ; la corticothérapie est le gold standard.

Hypothèses étiologiques: vasculaire ou virale.

Parfois associée à des **vertiges**.

Diagnostic d'élimination : peut être révélateur d'un neurinome du VIII.

SURDITÉ DUE AUX ANOMALIES DU GÈNE GJB2 (CONNEXINE 26) :

Surdité de perception bilatérale et symétrique de sévérité moyenne à profonde.

Isolée.

Peut être évolutive dans le temps.

20-30% des surdités de perception congénitale.

PRESBYACOUSIE (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 [consulter](#)
- **Centre de référence des surdités génétiques** [consulter](#)
- **EMC : surdité brusque // surdités génétiques** [consulter](#)

OUTILS

- **Vidéo** « Comment accueillir les personnes sourdes ou malentendantes en milieu médical » Filière maladies rares SENSGENE [consulter](#)

ASSOCIATIONS

- **Centre national d'information sur la surdité** [consulter](#)
- **Union des Associations Nationales pour l'Inclusion des Malentendants Et Sourds** (UNANIMES).
- **Union Nationale des Associations de Parents d'Enfants Déficiants Auditifs** (UNAPEDA) [consulter](#)
- **Fondation Pour l'Audition** [consulter](#)

CONTRIBUTEURS

Cette fiche a été co-construite et validée par le groupe de travail HandiConnect « 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), Dr Vincent Gautier (urgentiste, Société Française de Santé en Langue des Signes), Dr Bénédicte Gendrault (pédiatre), Dr Alexis Karacostas (psychiatre, PH honoraire), 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 en ORL pédiatrique, AP-HP, Hôpital Necker), David Rousseff (AFG - Association François Giraud), Antoine Sterckeman (intermédiaireur, AP-HP, Hôpital Pitié Salpêtrière).

MENTIONS LEGALES

Sa réalisation et sa mise en ligne en accès libre ont été rendues possibles grâce aux soutiens de la **CNSA** et des **Agences Régionales de Santé**.

HandiConnect 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.

D'autres fiches ou ressources sont disponibles sur le site
www.handiconnect.fr - contact@handiconnect.fr