

PATHOLOGIES O.R.L

et

TRISOMIE 21

Prise en charge des troubles auditifs

Françoise Artières, Gabriel Niango
Service Audiophonologie -Institut-st-Pierre

5 février 2010



PATHOLOGIES O.R.L et TRISOMIE 21 :

■ Pathologies ORL et enfant atteint de trisomie 21

- Généralités
- Principales pathologies ORL en fonction de l'âge
- Étiopathogénie

■ Les troubles auditifs et leurs prises en charge

- Atteintes de l'oreille moyenne
- Atteintes de l'oreille interne

LES PATHOLOGIES O.R.L CHEZ L'ENFANT ATTEINT DE TRISOMIE 21 : généralités

- **PLUS FREQUENTE CHEZ L'ENFANT TRISOMIQUE QUE DANS LA POPULATION GENERALE**
 - facteurs anatomo-pathologiques spécifiques.
- **DOMINE PAR LES PROBLEMES RHINOPHARYNGES ET OTOLOGIQUES**
 - constituent *un facteur adjuvant au retard du développement du langage*
 - conséquences sur :
 - la boucle audio-phonatoire
 - les organes effecteurs nécessaires à la mise en place du langage et de la parole.
- **UNE EVALUATION AUDIOLOGIQUE ET UN SUIVI ORL PEDIATRIQUE DOIVENT ETRE REALISES DES LE JEUNE AGE**
 - mise en place *précoce* :
 - thérapeutique adaptée
 - suivi médical et éducation thérapeutique(orthophonie; appareillage; guidance) réalisée par une équipe multidisciplinaire spécifique : O.R.L, audiologiste ,orthophoniste, psychologue , psychomotricienne

LES PATHOLOGIES O.R.L CHEZ L'ENFANT ATTEINT DE TRISOMIE 21 : principales pathologies

- CHEZ LE NOURISSON JUSQU'À L'ÂGE DE 8 ANS :
 - Pathologies **RHINO-PHARYNGEES**

 - **SURDITES :**
 - surdités de transmission
 - Otites sero-muqueuses (OSM) +++
 - anomalies de la chaîne ossiculaire

 - Surdités neuro-sensorielles
 - Légères (perte de 20 à 40 db) à profonde (> 90 db)
 - Cochlée de petite taille
 - Syndrome de Mondini

 - Syndrome d'**APNEES DU SOMMEIL** (SAS)

 - **STENOSE LARYNGEE** sous glottique (+ rare , pathologie du nouveau né)

LES PATHOLOGIES O.R.L CHEZ L'ENFANT ATTEINT DE TRISOMIE 21 : principales pathologies

■ APRES 8 ANS :

■ OTOLOGIQUES

■ OTITES CHRONIQUES

⇒ atteinte auditive et retard de langage et parole ++

- OSM +++
- Poches de rétraction tympanique
- Otites chroniques simples
- Cholestéatome

■ SURDITES NEURO-SENSORIELLES d'évolution progressive chez le jeune adulte

■ RHINOLOGIQUES

■ SINUSITES

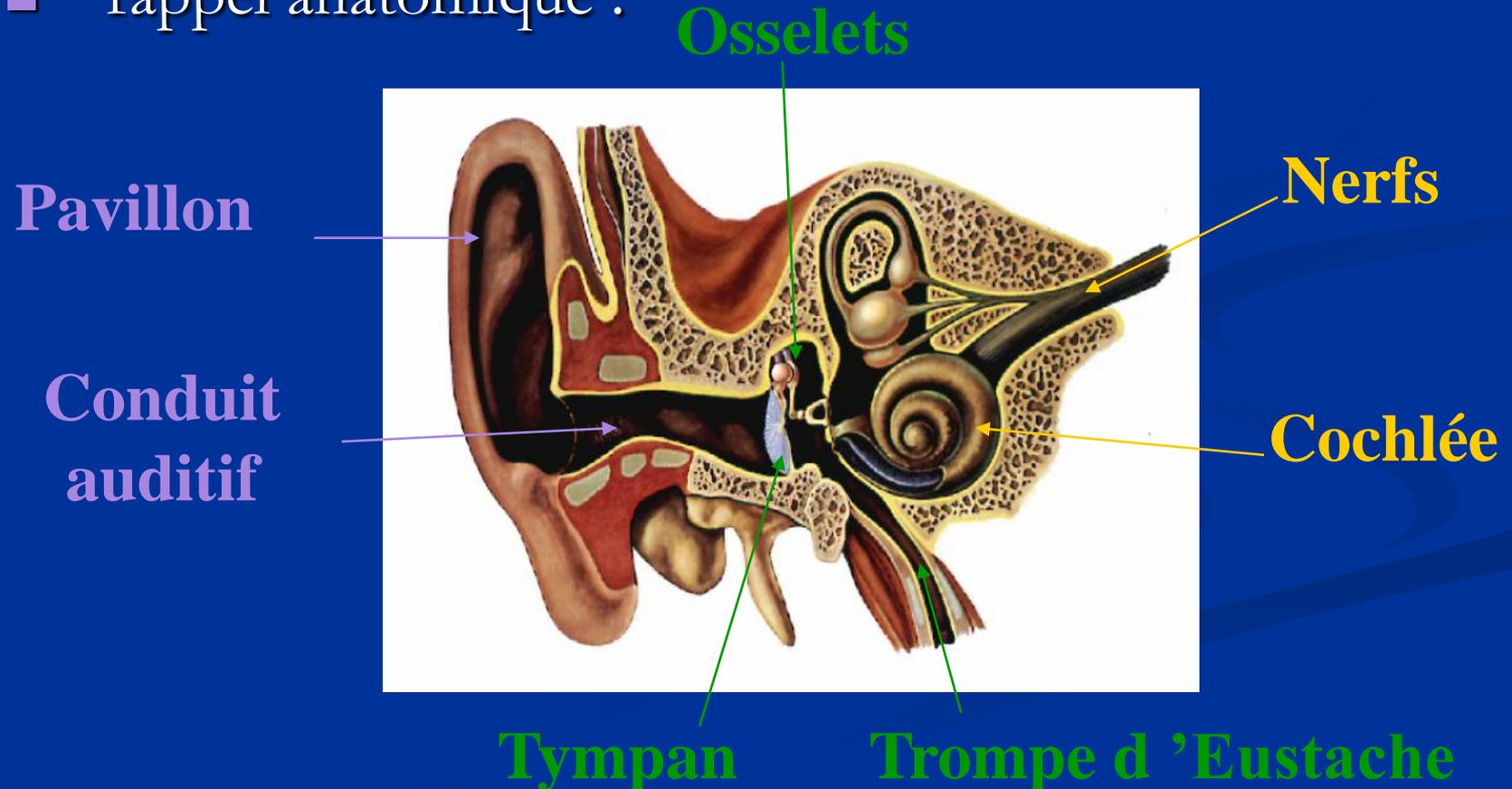
■ PHONIA TRIQUES

- Voix rauque, nasonnement
- Retard de parole et trouble d'articulation (troubles bucco-praxiques)

Etiopathogénie de la pathologie O.R.L de l'enfant trisomique 21

- DIFFERENCES ANATOMIQUES DE LA TÊTE ET DU COU : l'appareil AUDITIF

- rappel anatomique :

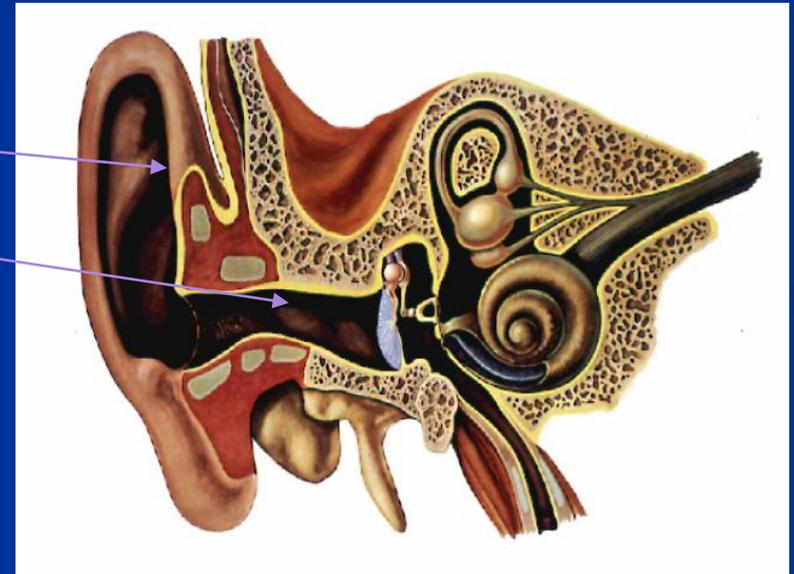


Etiopathogénie de la pathologie O.R.L de l'enfant trisomique 21

■ DIFFERENCES ANATOMIQUES DE LA TÊTE ET DU COU : l'appareil AUDITIF

■ OREILLE EXTERNE:

- pavillon plicaturé
- CAE étroit



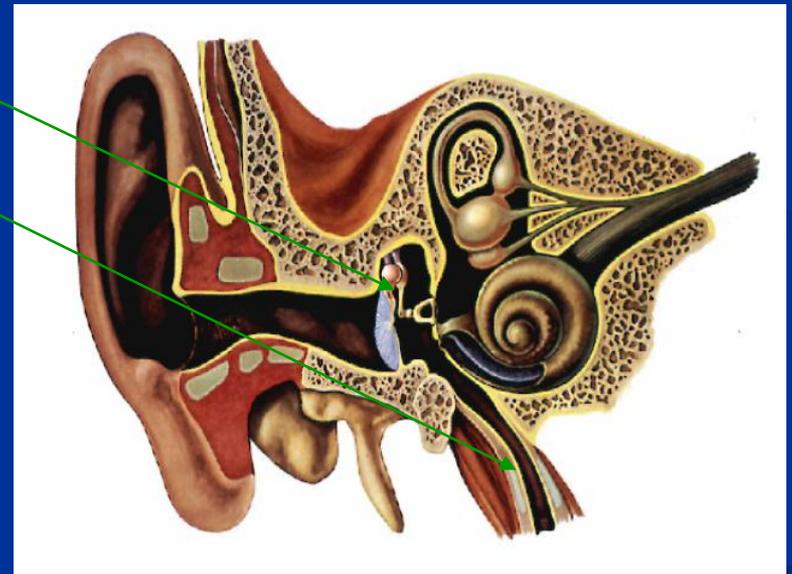
→ *surveillance otologique difficile et appareillage difficile*

Etiopathogénie de la pathologie O.R.L de l'enfant trisomique 21

- DIFFERENCES ANATOMIQUES DE LA TÊTE ET DU COU : l'appareil AUDITIF

- OREILLE MOYENNE:

- anomalies de la chaîne ossiculaire
- Anomalies de la trompe d'eustache
 - Courte et horizontale (base du crâne plate)
 - Hypotonie des muscles vélo-pharyngés
 - Anomalies cartilagineuses



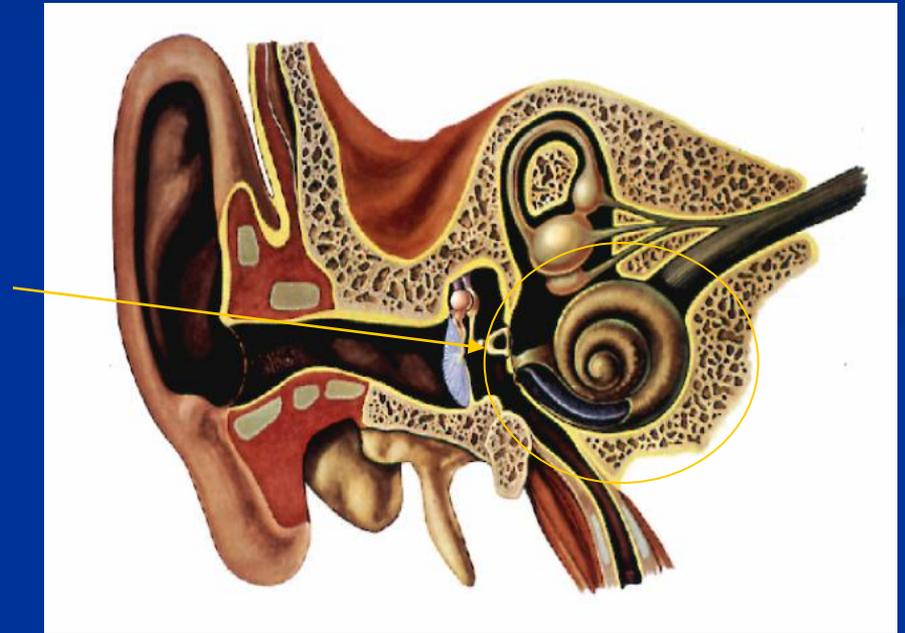
→ atteinte auditive de transmission et anomalie des fonctions de drainage et de ventilation de l'oreille moyenne (TE)

Etiopathogénie de la pathologie O.R.L de l'enfant trisomique 21

■ DIFFERENCES ANATOMIQUES DE LA TÊTE ET DU COU : l'appareil AUDITIF

■ OREILLE INTERNE :

- Mondini
- ossification imparfaite de la capsule otique



→ *atteinte auditive de perception*

Etiopathogénie de la pathologie O.R.L de l'enfant trisomique 21

- DIFFERENCES ANATOMIQUES DE LA TÊTE ET DU COU : autres atteintes ORL
 - Base du crâne plus plate :
 - trompe d'eustache (TE) courte et horizontale,
 - cavum étroit
 - macroglossie ou protusion linguale
 - Malformations des cavités de résonance et laryngées :
 - nasopharynx étroit
 - palais ogival
 - luvette bifide
 - Anomalies des cartilages laryngés
 - laryngomalacie
- ➔ *problèmes phoniatriques et respiratoires, encombrement rhino-pharyngé par les végétations adénoïdiennes et les amygdales*

Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge :

- L'otite séro-muqueuse, la poche de rétraction
- L'otite chronique (cholestéatome)
- La surdité de transmission d'origine ossiculaire

Oreille moyenne

Morphologie générale
Macroglossie, pharynx étroit

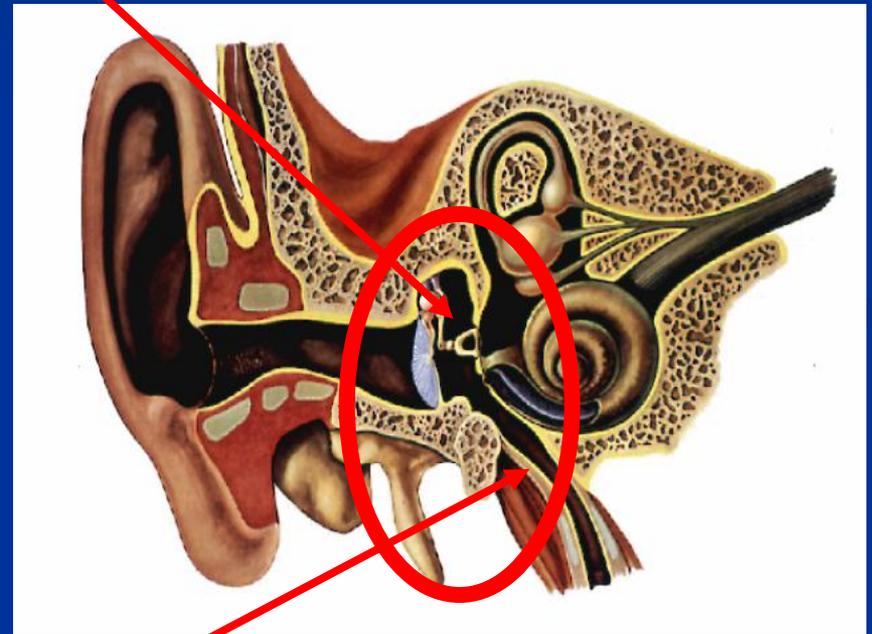


- dysfonctionnement de la trompe d'Eustache
- otite séro-muqueuse
- rétraction du tympan (poche de rétraction)
- otite chronique (cholestéatome)

OSM

Rétraction du tympan

Otite chronique



Mauvaise ventilation

Trompe non fonctionnelle

Modification de pression

Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge : L' OTITE SERO-MUQUEUSE

■ DEFINITION :

Épanchement non purulent dans l'oreille moyenne, de viscosité variable, évoluant derrière un tympan intact

■ SIGNES D'APPEL :

■ L'hypoacousie :

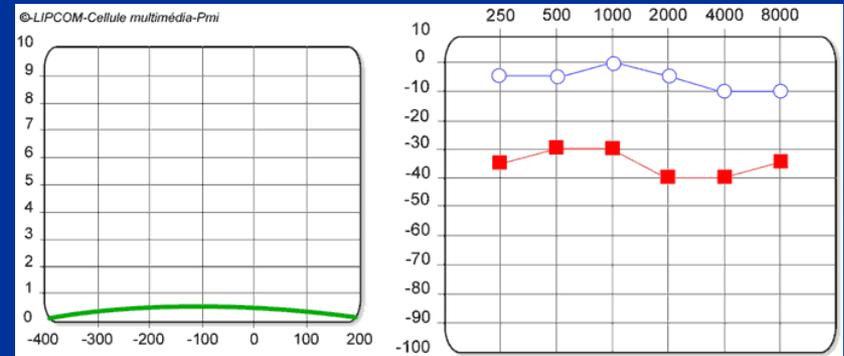
- *L'enfant augmente le volume sonore* (télévision, radio, ne répond pas quand on l'appelle, entend mal au téléphone, confond certains phonèmes e, paraît distrait à l'école.
- *Un discret retard de langage* doit être recherché.
- *le plus souvent bilatérale*, de transmission de 10db à 40db, tympanométrie plate

■ L'otalgie :

- *Fugace*
- *Sous la forme de « blocages ou tensions auriculaires »*
- sensation d'oreille pleine

■ découverte fortuite entre des épisodes d'OMA.

■ A l'otoscopie les tympans apparaissent mats, rétractés



Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge : L' OTITE SERO-MUQUEUSE

■ CONSEQUENCES:

- surveillance difficile :
 - CAExt étroit
 - audiométrie difficile
- **retard de langage et de parole+++** (si > 30 db bilat)
- cholestéatome à distance

■ CONDUITE A TENIR :

- **Le traitement est nécessaire en cas :**

- d'évolution prolongée
- d'hypoacousie avec gêne sociale ou scolaire
- de lésions tympaniques évolutives.

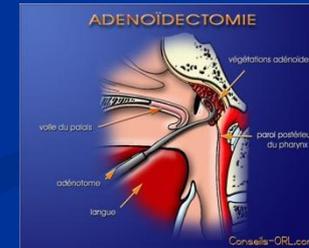
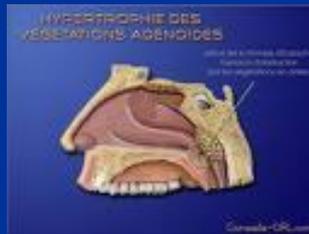
- **Le traitement a pour but de rompre le cercle vicieux créé par l'obstruction tubaire et de réduire l'inflammation locale.**

Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge : L' OTITE SERO-MUQUEUSE

■ CONDUITE A TENIR :

- Action sur l'infection rhinopharyngée :

- désinfection rhinopharyngée
- ablation des végétations adénoïdes supprimant les foyers infectieux péri-tubaires si nécessaire, afin de rétablir la ventilation tubo-tympanique



- parfois même, ablation des amygdales volumineuses et obstructives

- Action sur l'inflammation :

- corticoïdes en cure courte sous couvert d'une antibiothérapie (plutôt que AINS)

Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge : L' OTITE SERO-MUQUEUSE

Action sur la perméabilité tubaire et l'aération de la caisse :

- outre l'adénoïdectomie, insufflation tubaire, auto insufflation
- rééducation tubaire par orthophoniste
- pose d'aérateurs transtympaniques (drains, « Yoyo » ou « diabolos ») pendant plusieurs mois si :
 - Échec traitement médical à 3 mois
 - surdité de transmission supérieure à 30 décibels avec retard de langage,
 - surdité de perception sous-jacente,
 - épisodes de surinfection répétés (plus de 5 à 6 épisodes d'OMA par hiver)
 - rétraction tympanique.



Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge : L' OTITE CHRONIQUE CHOLESTEATOMATEUSE

■ DEFINITION :

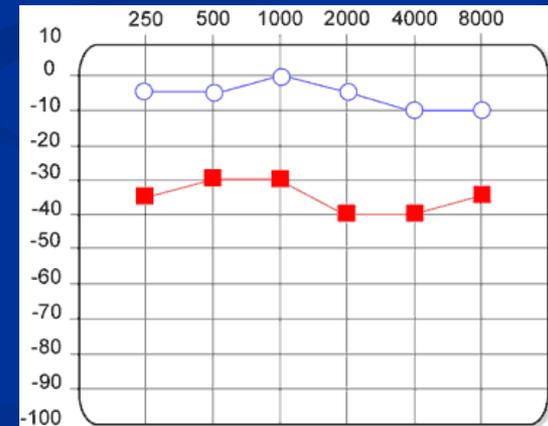
- présence d'un épithélium malpighien kératinisant (donc d'un tissu épidermique) dans l'oreille moyenne
- souvent bien limité sous la forme d'un kyste, constituée par une poche épidermique (matrice) emplies de débris épidermiques avec cristaux de cholestérine : c'est l'aspect de la "tumeur perlée"
- quelquefois diffus, envahissante

■ PHYSIOPATHOLOGIE :

- Secondaire, par invagination d'épithélium de la membrane tympanique, formant ainsi une poche de rétraction dans les cavités de l'oreille moyenne (séquelles d'otite séro-muqueuse à tympan fermé, otite adhésive...)

■ LES SIGNES D'APPEL :

- Hypoacousie discrète, progressivement installée.
- Otorrhée purulente minime, mais fétide.
- complication :
 - paralysie faciale
 - labyrinthite
 - méningite
 - abcès temporal ou cérébelleux
 - thrombophlébite du sinus latéral



Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge : L' OTITE CHRONIQUE CHOLESTEATOMATEUSE

■ EXAMEN CLINIQUE :

■ Otoscopie =

- perforation tympanique marginale (c'est-à-dire atteignant le rebord du conduit auditif externe) à travers la perforation on peut voir le magma blanchâtre du cholestéatome dans la caisse du tympan



■ TRAITEMENT :

- Le traitement est en règle chirurgical : éradication des lésions après ouverture des cavités de l'oreille (antro-atticotomie).
- Tout malade ayant eu un cholestéatome doit être surveillé régulièrement et longtemps sur le plan otologique.



Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge :

La SURDITE DE TRANSMISSION

■ appareillage auditif

- quand la perte auditive persiste au delà de 30dB
- Type : Contour d'oreille



■ éducation précoce du langage

Les troubles auditifs liés à l'oreille MOYENNE et leur prise en charge :

La SURDITE DE TRANSMISSION

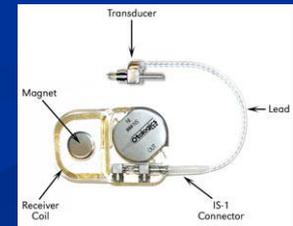
■ PROTHESE AUDITIVE BAHA ostéo- intégrée :

■ PRINCIPE :

Le principe de la BAHA est de fonctionner par vibration osseuse. L'information acoustique est amplifiée par l'aide auditive. Elle est ensuite transférée par l'intermédiaire de l'implant à l'os temporal, puis par voie osseuse aux cochlées. Ce transfert est rendu possible grâce à l'ostéointégration de l'implant.

■ INDICATIONS :

- surdités de transmission ou surdités mixtes pour lesquelles la chirurgie d'oreille moyenne ne peut être réalisée et l'appareillage traditionnel par voie aérienne est difficile (CAE étroit , malformation du pavillon)



Les troubles auditifs liés à l'oreille **INTERNE** et leur prise en charge :

- surdit  neuro-sensorielle

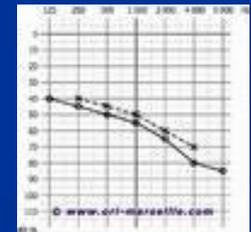
Oreille interne

- Pas d'atteinte spécifique. Atteinte individuelle possible.
- Difficultés pour tester l'audition chez certain enfant (audiogramme), surdité de transmission associée
- Ne pas hésiter à faire une audiométrie objective : PEA

Les troubles auditifs et leur prise en charge : La **SURDITE NEURO-SENSORIELLE**

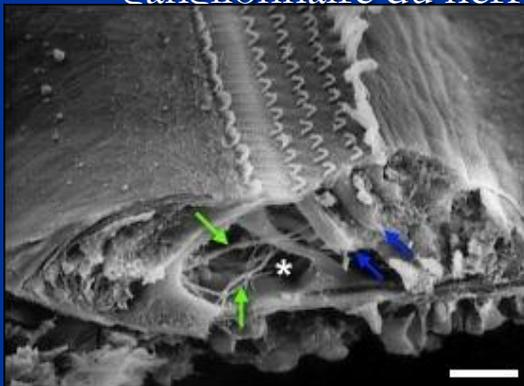
■ Surdit  de perception bilat rale

- pr valence /5   10% suivant les  quipes
- hypoacousie de type l g re (20   40 dB) avec atteinte des fr quences aigu s **isol e ou associ e   une atteinte de transmission**
- hypoacousie bilat rale de type s v re (70   90 db)   profonde (> 90 dB)



■  tiologies :

- malformations de la cochl e type Mondini
- cause g n tique li e   la connexine 26
- diminution et alt ration progressive des cellules cili es et de la population ganglionnaire du nerf auditif



Les troubles auditifs et leur prise en charge : La SURDITE NEURO-SENSORIELLE

Prise en charge :

- appareillage auditif avec contours d'oreilles
- implantation cochléaire =

. Indication : surdité profonde (> 90 dB)

. Descriptif :

- **Partie externe** : . antenne (envoi par radiofréquence)

. contour d'oreille comportant

. Une pile / un microphone /

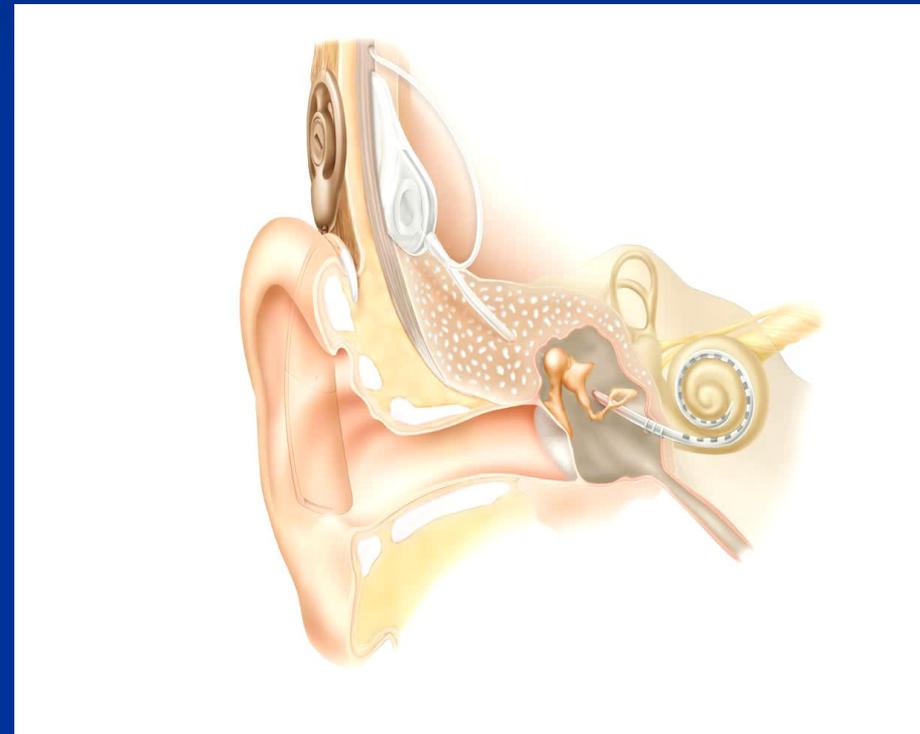
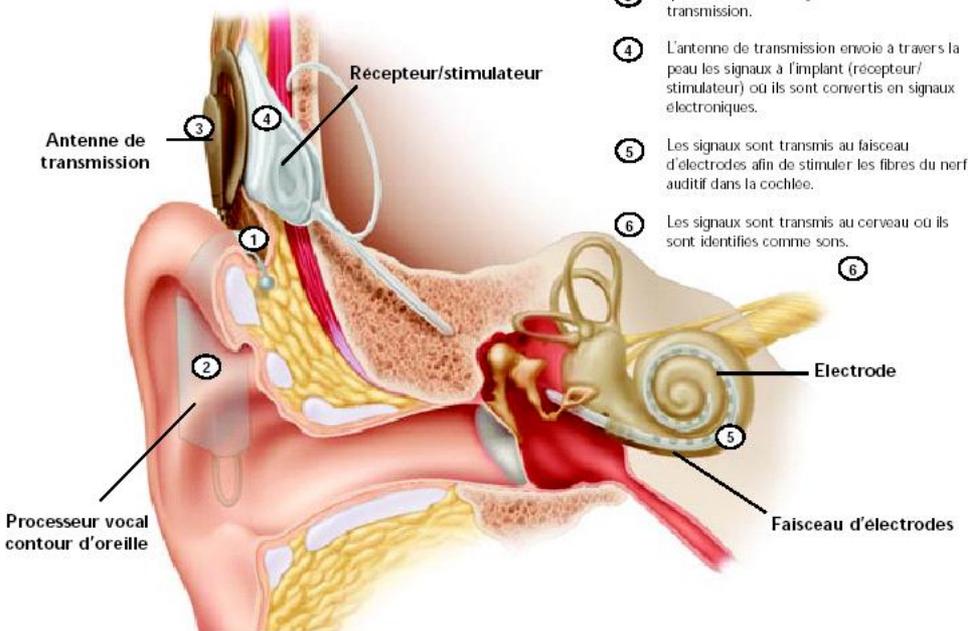
processeur externe

-**Partie interne**: processeur interne / fx électrodes fibres neuronales



Les troubles auditifs et leur prise en charge : La SURDITE NEURO-SENSORIELLE

Entendre avec l'implant cochléaire



Les troubles auditifs et leur prise en charge : La **SURDITE NEURO-SENSORIELLE**

-éducation précoce avec mise en place d'aides à la communication (LSF) et guidance parentale

Conclusions

- Surveillance otite (OSM, poche, otite chronique).
- Difficultés thérapeutiques (anatomie de l'oreille).
- Choix opératoires difficiles.
- Surveillance auditive indispensable et prolongée.
- Prise en charge orthophonique indispensable