



HAL
open science

Retentissement scolaire de l'aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée

Claire Noirot-Nérin Parra

► **To cite this version:**

Claire Noirot-Nérin Parra. Retentissement scolaire de l'aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01319228

HAL Id: dumas-01319228

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01319228>

Submitted on 20 May 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'Etat de docteur en médecine. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES
Faculté de Médecine PARIS DESCARTES

Année 2015

N° 175

THÈSE
POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

Retentissement scolaire de l'aplasie majeure
d'oreille unilatérale isolée

Présentée et soutenue publiquement
le 20 octobre 2015

Par

Claire NOIROT-NERIN PARRA

Née le 24 novembre 1984 à Paris (75)

Dirigée par Mme Le Professeur Françoise Denoyelle, PU-PH

Jury :

M. Le Professeur Eréa-Noël Garabedian, PU-PH Président

M. Le Professeur Thierry Van Den Abbeele, PU-PH

M. Le Professeur André Coste, PU-PH

Mme Le Docteur Natalie Loundon, PH



Except where otherwise noted, this work is licensed under
<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/>

Remerciements

Monsieur le Professeur Erea-Noël Garabedian,

Les six mois passés dans votre service ont été un bonheur, à la fois sur le plan professionnel que sur le plan humain ; nous avons été accueillis avec bienveillance par toute l'équipe, dont la bonne entente et la gentillesse est une force incroyable. Vous êtes un médecin et un chirurgien exceptionnel, je suis fière de faire partie de vos élèves et d'avoir pu bénéficier de votre enseignement. En plus des connaissances théoriques et pratiques, vous m'avez également appris la rigueur.

Merci de me faire l'honneur aujourd'hui de présider mon jury de thèse, et merci pour tout ce que vous m'avez apporté.

Madame le Professeur Françoise Denoyelle,

J'ai pu observer avec fascination puis apprendre à vos côtés cette chirurgie formidable de reconstruction de pavillon chez les enfants présentant une aplasie, et j'ai été ravie d'étudier pour mon travail de thèse cette pathologie qui m'a toujours vivement intéressée. Je suis heureuse d'avoir pu bénéficier de votre enseignement et de compter parmi vos élèves.

Merci d'avoir accepté de diriger mon travail de thèse, j'ai beaucoup apprécié travailler avec vous, vous avez su me guider de façon simple et carrée tout en me laissant une certaine liberté, et ce travail a donc été particulièrement agréable.

Merci pour votre enseignement, et votre disponibilité.

Monsieur le Professeur Thierry Van Den Abbeele,

Mon stage à Robert Debré m'a fait découvrir l'ORL pédiatrique, et j'ai tout de suite adoré ce milieu chaleureux dans lequel on traite avec le sourire des pathologies parfois très difficiles mais toujours passionnantes. J'ai été accueillie en milieu de semestre par une équipe chaleureuse, dans laquelle j'ai tout de suite pu trouver ma place. Je suis fière d'avoir opéré à vos côtés et d'avoir bénéficié de votre enseignement.

Merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury de thèse, et merci pour tout ce que vous m'avez apporté.

Monsieur le Professeur André Coste,

Votre gentillesse et votre don exceptionnel pour l'enseignement me permettent depuis presque un an d'aller travailler chaque jour avec le sourire. Vous dirigez l'équipe médicale du CHIC et l'ensemble du personnel du service avec une bienveillance remarquable, et grâce à vous l'équipe est heureuse et soudée. Vous avez l'incroyable faculté de mettre en avant les qualités de chacun, afin que chaque membre de l'équipe se sente parfaitement à sa place, et cela est très appréciable. Je suis fière de compter parmi vos élèves et de bénéficier chaque jour de votre enseignement médical et chirurgical.

Vous m'avez fait l'immense honneur de me proposer un poste d'assistante spécialiste dans votre service, et je suis ravie de travailler dans votre équipe pour encore (au moins) deux ans !

Merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury de thèse, et merci pour tout ce que vous m'avez apporté.

Madame le Docteur Natalie Loundon,

A vos côtés j'ai posé mes premiers implants cochléaires, ce fut pour moi une grande émotion ! J'ai pu apprendre grâce à vous une petite parcelle de l'audiophonologie pédiatrique, ce qui s'est révélé passionnant. Sur le plan médical et chirurgical, vous enseignez avec une douceur et une bienveillance importante, et travailler à vos côtés a été un véritable plaisir. Vous m'avez également aidée à débiter mon travail de thèse, notamment en réfléchissant avec moi aux questionnaires et en orientant ma réflexion, et je vous en remercie.

Merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury de thèse, et merci pour tout ce que vous m'avez apporté.

Aux chefs de services avec qui j'ai travaillé,

Monsieur le Professeur Yves Manach,

Vous m'avez fait parvenir vos importantes bases de données tenues avec une minutie remarquable, qui m'ont permis d'augmenter le nombre de patients de ma série. Je n'ai pas eu la chance de travailler à vos côtés, mais j'ai savouré mes 6 mois de stage à Necker-enfants-malades, service dans lequel vous avez laissé une empreinte importante !

Merci de m'avoir aidée dans mon projet de thèse.

Monsieur le Professeur Philippe Herman,

Mon stage à Lariboisière a été le plus intense de mon cursus, pour mon plus grand bonheur ! Avec une équipe de co-internes hors-pair, nous avons passé un semestre formidable, aussi bien sur le plan professionnel que sur le plan humain. Vous êtes un formidable chirurgien, et je suis fière de faire partie de vos élèves. Le temps que vous consacrez à l'enseignement est admirable, merci pour tous ces samedis matins que vous avez passé à essayer de nous faire mémoriser l'anatomie pointue de la base du crâne, ou la physiologie complexe des vestibules ! Merci pour votre enseignement et pour votre humour qui a rendu de longues heures de chirurgie très agréables.

Monsieur le Professeur Serge Bobin,

Les six mois passés au Kremlin-Bicêtre m'ont permis d'apprendre la chirurgie de l'oreille de façon systématique et carrée, et j'ai compris que l'otologie serait toujours une grande passion pour moi. L'équipe de médecins et de chirurgiens du service est exceptionnelle de gentillesse et de compétences, et mon semestre a été un véritable bonheur. Merci pour tout ce que vous m'avez apporté.

Monsieur le Professeur Olivier Sterkers,

Le semestre passé dans votre équipe m'a fait découvrir la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux, qui semble tellement fréquente lorsque l'on travaille à vos côtés ! J'ai découvert la neuro-ORL qui est une spécialité passionnante. Je suis fière de faire partie de vos élèves. Merci pour votre enseignement.

Monsieur le Professeur Georges Lamas,

J'ai eu la chance de travailler 6 mois dans votre équipe au début de mon cursus, et cela a été un véritable bonheur. J'ai découvert une petite équipe chaleureuse et en parfaite harmonie avec l'équipe paramédicale, ce qui a rendu le quotidien facile et agréable. J'ai découvert la chirurgie de l'oreille moyenne, qui m'a immédiatement subjuguée et passionnée. J'ai également découvert les techniques de réhabilitation de la face paralysée qui sont tout autant fascinantes. Je suis fière de faire partie de vos élèves. Merci pour votre enseignement.

Madame le Docteur Isabelle Fligny,

Je suis arrivée dans le service d'ORL de Saint-Germain-en-Laye sans trop savoir où j'allais, j'ai donc découvert l'ORL à vos côtés. Une interne d'ORL qui n'avait jamais vu un tympan de sa vie... En 15 jours j'étais conquise et j'ai signé définitivement pour l'ORL. Votre charisme, votre bonne humeur, votre gentillesse, et vos compétences ont été décisifs dans mon choix de carrière. On m'avait dit que l'on choisissait une spécialité lorsque l'on voyait des médecins heureux de travailler dans un service. C'est tout à fait

ce qui s'est passé : j'ai découvert une équipe heureuse et compétente, qui avait envie d'enseigner et de me faire découvrir cette belle spécialité. Merci pour votre enseignement, je suis sortie de mon stage sans avoir « peur » de faire une garde d'interne à Lariboisière, et je crois que cela signifie que j'ai été bien formée...!

Monsieur le Professeur Patrick Goudot,

J'ai découvert dans votre service la chirurgie Maxillo-faciale. Ce semestre a été très intéressant, et les gardes très formatrices. J'ai beaucoup aimé découvrir votre spécialité, très voisine de la nôtre. Merci pour votre enseignement.

Monsieur le Professeur Georges Audry,

Vous m'avez enseigné votre spécialité de chirurgie pédiatrique avec bienveillance. Vous êtes un chirurgien talentueux et un médecin rigoureux, je suis fière d'avoir fait partie de vos élèves. J'ai découvert le milieu de la pédiatrie, ce qui m'a orientée dans mes choix de carrière, j'ai dès lors souhaité faire une spécialité dans laquelle je pourrai soigner des enfants. Merci pour votre gentillesse et pour votre enseignement.

Monsieur le Professeur Lionel Carbillon,

J'ai eu la chance de faire mon premier semestre d'internat dans votre service, à l'époque où je voulais me spécialiser en obstétrique. Ce semestre a été très formateur. Je me souviendrai toute ma vie de ma première Césarienne, quelle merveilleuse spécialité. Merci pour votre enseignement.

Merci...

A Jérôme, le plus adorable des maris, le meilleur papa du monde, et le meilleur chirurgien si l'on croit ce que dit ton patron...! Merci d'être à mes côtés chaque jour, merci de me soutenir dans mes choix professionnels, et merci de rendre heureux nos enfants et de me rendre heureuse chaque jour. Je t'aime.

A Léon, merci d'être le plus gentil des petits garçons, malicieux, énergique, toujours heureux de tout et toujours un sourire espiègre aux lèvres, prêt à faire une nouvelle bêtise...

A Emilie, merci d'être le plus adorable des bébés, un modèle de douceur et toujours le sourire, c'est un bonheur de te voir grandir.

Mes enfants chéris, vous êtes ma force, mon bonheur, je vous aime.

A mes parents,

A qui je dois tout. Vous m'avez poussée et soutenue dans mes études de médecine, et je vous en remercie. Vous avez toujours veillé à ce que je ne manque de rien, et à ce que mon quotidien d'étudiante en médecine soit le plus facile possible. Résumer trente années en une phrase ne serait pas possible ; merci pour tout ce que vous faites pour moi, pour nous, depuis toujours.

A mes frères et sœurs,

Christophe, mon grand frère, que j'ai toujours admiré et que j'admire toujours... J'espère qu'aujourd'hui tu es fier de ta petite sœur qui te semblait bien godiche quand elle ne comprenait pas les fractions (à l'âge de 5 ans.. !) ! Je suis heureuse aujourd'hui de voir que tu as trouvé le bonheur, tu le mérites tellement !

Charlotte, ma petite sœur chérie, merci pour tous ces moments de complicité que nous avons depuis toujours, même si je n'étais pas toujours tendre avec toi, je crois que j'avais juste peur que tu me fasses trop d'ombre ! Tu es une personne extraordinaire avec mille talents incroyables, tes élèves ont de la chance de t'avoir, continue d'aller au bout de tes rêves !

Bérénice, ma toute petite sœur qui a bien grandi, je tiens à te faire part de toute mon affection. Je te souhaite de trouver une voie qui t'épanouira et te rendra heureuse.

A mes grands parents,

Granny et Grand-Père, « On reçoit nos racines, on invente nos cimes », merci d'être des racines si solides, merci pour cette si belle et grande famille où chacun a sa place, merci pour toutes ces valeurs que vous transmettez à chacun. Merci d'être là à chaque étape de nos vies, de ne jamais oublier un anniversaire ni un résultat d'examen, merci pour votre soutien et votre disponibilité sans faille.

Mouty et Faty, merci d'être présents dans les moments importants, merci pour la famille que vous nous avez donnée. Mouty je peux parler avec toi comme à une amie, tes petites histoires me font toujours rire, merci pour tous ces bons moments partagés !

A ma cousine chérie Sophie, je sais que tu aurais été là aujourd'hui pour partager ce moment avec moi ; alors je te dédicace tout particulièrement ce travail et j'espère que tu es fière de ta cousine ! Tu me manques tellement...!

A mes cousins « NN »: Marie (la plus grande et notre modèle à tous, merci de nous tirer tous vers le haut !), Benoît, Olivier, Marie, Pierre, Agnès, Camille, Cécile, Hubert, Augustin, Maud, Florence, Mathilde, Marguerite, Juliette, Paul, Gauthier, Clémentine, Matthieu, Capucine, et les petits neveux et nièces... Et à mes cousins « Rupp », Héloïse, Jeanne, Melchior, Colombe. Quelle famille formidable, chaque Noël et chaque « cousinade » sont de vrais bonheurs ; j'espère que la famille restera toujours aussi soudée. On dit que les cousins sont les premiers amis, et je suis sûre que nos premiers étés à l'Aumône entre les jeux de piste et goûters au bord de la piscine ont été très constructifs dans notre bonheur actuel à tous.

A ma cousine Astrid, avec qui j'ai été heureuse de faire mes études de médecine, je suis ravie de t'avoir découverte et d'avoir passé tant de bons moments avec toi.

A mes oncles et tantes, Isabelle, Arnaud, Bernadette, Emmanuel, Anne, Jean-Pierre, Stéphanie, Frédéric, Béatrice, François, Cécile, Marie, Thomas, merci pour tous ces moments familiaux si précieux !

A ma belle-mère Catherine,

Merci de m'avoir accueillie dans votre famille, merci pour votre gentillesse et votre disponibilité inconditionnelles. Vous vous occupez admirablement de nos enfants, et chaque moment passé avec vous est pour eux un bonheur. Grâce à vous nous pouvons concilier nos carrières et notre vie de famille, et nous ne vous remercierons jamais assez pour cela. Pour tout, merci.

A mes beaux-parents Michel et Valérie,

Merci de nous accueillir toujours chez vous les bras ouverts, et merci de réussir à garder une place importante dans la vie de nos enfants malgré la distance qui nous sépare. Vous voir est toujours un plaisir, et nous espérons à l'avenir de nombreux moments familiaux de fête qui sont toujours très réussis en votre compagnie.

A ma belle-sœur Céline, et à Pierre et Anaïs,

Céline, tu es une belle-sœur adorable et je mesure la chance que j'ai de t'avoir ! Tu t'es toujours montrée d'une gentillesse, d'une disponibilité et d'une générosité incroyables, et tu es une tata formidable pour nos enfants qui ont la chance de te voir souvent et dont tu t'occupes à merveille. Je te remercie pour la belle-sœur, l'amie, et la tante que tu es. Pierre, merci de rendre heureuse Céline, et merci pour ton humour, ta bonne humeur, et tous ces bons moments passés ensemble. Vous êtes parents de la plus adorable des petites filles qui grâce à vous est une enfant délicieuse, bravo...!

Merci...

A mes amis de toujours,

Raphaëlle, merci d'être un soutien dans mes études depuis... le CM2 ! en passant par le collège, le lycée, la P1 bien sûr, et ces années de colocation durant lesquelles tu m'as supportée pendant que je préparais le concours de l'internat... Merci d'être l'amie que tu es, disponible et fidèle malgré le temps et la distance ! Je suis si heureuse que nos parcours restent si semblables et que nous continuions à partager les moments importants de nos vies... Se marier, avoir des enfants en même temps, comme nous en rêvions sur les bancs du collège...! A Xavier, Victor et Agathe, qui te rendent si heureuse !

Jeanne, merci d'être dans ma vie depuis plus de 20 ans... Merci pour toutes ces aventures, des feux de camp à la Thaïlande, et merci de m'avoir fait voyager à travers tes blogs pendant mes longues études de médecine parisiennes... Merci pour ces m&m's au coin du feu, merci de ressembler à un asticot dans ton sac de couchage, merci pour les mars du G7 coupés en 3 sous les moustiquaires de chez les Karen, merci pour les salades-Poncelet... Je suis si heureuse que le temps ne nous ait pas éloignées et ravie de continuer à passer de si bons moments avec toi aujourd'hui. A Thomas et à Noé, qui te rendent si heureuse !

Aude, merci d'être l'amie que tu es, disponible et attentionnée, drôle bien sûr en toute circonstance, amatrice de bonne-bouffe évidemment pour que l'on puisse toujours aller dîner dans les meilleurs endroits, hystérique un peu parce qu'on se ressemble, fêtarde même si maintenant je le suis moins... Bref tu es unique, exceptionnelle, merci d'être dans ma vie !

Mini-Aude, merci pour la sincérité et la profondeur de notre amitié, même quand plusieurs mois se passent sans te voir, j'ai toujours l'impression de t'avoir quittée la veille...! Merci pour tous nos fou rires et pour ton humour, pour ton énergie et ta fraîcheur, pour tous ces moments partagés depuis le lycée. Je suis si heureuse pour JB et toi de cet enfant qui s'apprête à arriver, je vous souhaite tout le bonheur du monde pour l'avenir !

Romain, Ségo, merci pour ces dîners, ces goûters, ces vacances, tous ces bons moments partagés entre les côtes de bœuf et les fraisiers...! Ségo, je suis si heureuse que Romain t'ait rencontrée, tu as mille talents et ton univers de créativité est magique. Merci pour cette amitié, ces confidences par sms à toute heure du jour, et merci de m'avoir fait devenir « parraine » de votre adorable Zoé, qui a bien de la chance de vous avoir comme parents !

Alix, Sophie, merci pour les panthères qui ne manquent pas d'air, pour les feuillées royales, pour les penne-rigate, pour l'amuuur, pour le nutella le matin dans la tente, pour le monsavon caché, pour les milliers de fou rires infinis à en pleurer, merci d'être restées de vraies amies depuis tout ce temps, avec qui on rit toujours autant...! Merci à Jacques, Hugues, Céleste, qui font de votre quotidien un bonheur.

Thomas, Morgane, Manu, Alex, merci pour ces après-midis à Marie-Bo, pour le Frat, pour le patator, pour les cache-cache nocturnes au parc de Saint-Cloud, pour les vacances, les soirées, les dîners, les concerts, merci d'être là depuis si longtemps et de rester égaux à vous-mêmes !

Quitterie, Marine K, Lucie L, merci pour votre amitié et tout ce que nous avons partagé, même si nos emplois du temps overbookés ne nous permettent pas de nous voir aussi souvent que l'on voudrait !

Gabie, merci pour le stage de voile mémorable, pour les enfants de chœur, pour les goûters chez toi en 6^{ième} devant les posters des 3T, pour tout ce temps passé ensemble

depuis plus de 20 ans...! Le temps ne t'a pas changée et je suis heureuse de te voir toujours égale à toi-même à quelques détails près de type scorpion...! Merci pour la relecture de ma thèse, il est vrai que certaines règles grammaticales m'avaient échappées (pourquoi « cache-cache ne prendrait-il pas de « s » au pluriel ? hein ???) ! Merci à Jérôme, je vous souhaite tout le bonheur possible avec l'arrivée de votre enfant.

Aux amis de Jérôme, qui sont devenus mes amis !

Sarah, de l'amie de Jérôme « à qui il fallait plaire car il avait besoin de ta validation ! », tu es devenue aujourd'hui une de mes plus proches amies. Merci d'avoir été un soutien immense lors de ma grossesse allongée, et cela depuis Boston... Merci pour ta disponibilité et ta générosité totalement démesurées, merci pour ces sms de jour comme de nuit qui me donnent toujours le sourire, merci pour les journées éreintantes au jardin d'acclimatation, merci de me donner envie de faire des purées de courge betternut, de panais et de topinambour ! Et merci pour ton aide précieuse pour mes statistiques de thèse... ! Maxime, Mathilde, Jules, merci pour ces bons moments et ces vacances passées ensemble, en espérant qu'il y en aura beaucoup d'autres !

Fanny, tu es devenue une précieuse amie et la marraine de mon fils ! Merci pour votre maison qui nous est ouverte à toute heure, merci pour ces après-midis au parc, merci pour ces fondues si bien réussies dont toi seule a le secret! Seb, Fanny, Julie, Charlotte, merci d'être à la fois nos amis, nos voisins, nos baby-sitters, en un mot une deuxième famille...!

Claire et Nico, Olivier et Laure, Christophe et Kaouta, Rico et Mathilde, Christophe et Anne-C, et bien sûr Soline, Simon, Sacha, Esteban, Mathéo, Antonin, Eve, Mathis... Merci pour votre présence, votre disponibilité, et merci pour tous ces bons moments partagés !

A mes amis de l'externat,

Sarah, merci d'être là pour moi depuis la P2, tu es une amie exceptionnelle et une pédiatre formidable, n'en doute jamais ! Merci pour ton écoute, pour nos papotages, nos confidences et nos commérages, merci pour les soirées en poum-poum short à danser sur Madonna, merci de descendre les mêmes pistes que moi au ski! A Louis qui t'a fait trouver un équilibre qui semble parfait.

Sonia, merci pour ces sous-colles dans ta chambre sous les toits, pour ces semaines de révision, pour ces porte-bonheurs que tu nous avais distribués pour le concours de l'ECN, pour ce jeu de piste géant entre la BU de Necker et l'académie de la bière qui ne s'est jamais vraiment fini, merci pour ta gentillesse et ta disponibilité immenses... Merci d'être toi ! A Benoît, qui est là pour toi, et constitue un avis infectiologique précieux...!

Marif, Simon, Clo, Emmanuel, Nadim, Chloé, Thierry... Notre petit groupe a été moteur pendant l'externat et nous nous sommes tous motivés les uns et les autres... Merci pour ces après-midis à la BU, pour ces dîners à la cantinella quand on n'en pouvait plus, pour ces apéros à l'académie de la bière en toute circonstance, pour ces vacances au ski ou à Belle-Ile... Je suis heureuse aujourd'hui que chacun de nous ait trouvé sa voie, et je nous souhaite d'arriver à se trouver du temps pour continuer à se voir souvent, malgré nos plannings « overbookés » !

Léo, merci d'être là depuis la P2, merci de ton amitié sans limite, de tes attentions, de tes pensées, de ta gentillesse. Tu es une amie incroyable et un médecin exceptionnel, je pense que tes patients autant que tes amis ont de la chance de t'avoir, et je te souhaite tout le bonheur du monde...

Merci...

A tous les médecins avec qui j'ai eu la chance de travailler

Dr Escabasse, Dr Brugel, Dr Gauthier, De De Kermadec, Dr Béquignon, Dr Gouhier, Dr Zerah, Dr Bedbeder, Dr Devars, merci pour tout ce que vous m'apportez, je suis heureuse de rester dans l'équipe du CHIC, je sais que l'avenir annonce encore beaucoup de bons moments avec vous...!

Pr Couloigner, Pr Leboulanger, Dr Pierrot, Dr Thierry, Dr Blanchard, Dr Chirat, Dr Célérier, Dr Galliot, Dr Parodi, Dr Rouillon;

Pr Kania, Dr Sauvaget, Dr Blancal, Dr Verillaud, Dr Vironneau, Dr Dang, Dr Vo Tan ;

Dr Nowak, Dr Nevoux, Dr Benkhatar, Dr Lepajolec ;

Dr Teissier, Dr François, Dr Vialla, Dr Delquignies ;

Pr Meyer, Pr Frachet, Dr Mosnier, Dr Bernardeschi, Dr Pavillon, Dr Ablonczy ;

Pr Tankéré, Dr Truong, Dr Maldent ;

Dr Simon, Dr Djelaila, Dr Toussain, Dr Cox ;

Dr Ruhin, Dr Bertholus, Dr Schouman, Dr Chaîne, Dr Ory, Dr Mares ;

Pr Grapin, Dr Auber, Dr Larroquet, Dr Boubnova, Dr Noche ;

Dr Tiguaizin, Dr Rodriguez, Dr Bricou, Dr Chanelles, Dr Loire, Dr Frey ;

Merci pour votre patience, merci de m'avoir transmis vos connaissances et votre savoir faire. Merci pour ce compagnonnage, ce fut six années formidables.

En particulier

Dr Nowak, merci pour les cours dans ton bureau, les papotages dans ta voiture pour les trajets KB-St Maur, tes coups de fil réguliers pour prendre de mes nouvelles, ta façon d'enseigner à tout moment de façon limpide, simple et toujours avec patience !

Pr Tankéré, merci de nous avoir montré qu'un bon chirurgien pouvait être aussi un médecin proche de ses patients et que le patient passait toujours avant tout, merci d'avoir fait vieillir tes coronaires en me faisant poser mon premier piston d'otospongiose !

Dr Teissier, merci pour ta gentillesse envers chacun, merci de laisser la porte de ton bureau toujours ouverte, avec toujours du café dedans !

Dr de Kermadec, Dr Béquignon, j'ai été ravie de partager votre bureau pendant six mois et je suis heureuse de devenir bientôt une « vraie » collègue et non plus une interne !

A tous mes co-internes...

Mes co-internes du CHIC,

Laurence, Leslie, Xavier, Ghizlène, Antoine, Clément,

Merci de m'avoir supportée enceinte et de m'avoir ménagée pour que je puisse faire un bébé bien dodu et bien à terme ! Merci de m'avoir tenu compagnie au self et à la cafétéria pour me soutenir moralement pendant que je travaillais ma thèse...!

Mes co-internes de Necker,

Laure, Anaïs, Elisabeth T, Sinasi, Laurence,

Merci pour ces déjeuners sur l'herbe « au carré », pour ces fou-rires et ces « bitchages » dans le bureau, pour les séances de gainage, pour les déjeuners apportés en salle de détente du bloc... Laure, Anaïs, je suis heureuse que le semestre se soit

« prolongé » avec nos petites soirées au Thaï qui j'espère perdureront le plus longtemps possible...!

Mes co-internes de Lariboisière,
Jacques, Florent, François, Elise, Ghizlène, Marine,

Impossible de résumer ce semestre de folie en quelques lignes, alors je dis merci à chacun des 7 nainternes, pour tous ces moments mémorables, ces vidéos au ketchup dans le bureau, ces chorégraphies en consultation... Jacques ou Joyeux notre économe, Florent qui n'est pas grincheux, Ghizlène la meilleure des binômes, une longue amitié est née, merci pour tout...!

Mes co-internes de KB,
Juliette, Aurélie, Florent,

Merci pour ces déjeuners au soleil, ces discussions shopping, la mémorable thèse d'Aurélie à Limoges, et tous les moments passés ensemble depuis...! Semestre génial en partie grâce à vous ; et pour traverser l'hôpital n'oubliez pas vos Air'Kim...!

Mes co-internes de Robert Debré,
Emilie, Antoine, Ghizlène,

Merci de m'avoir maternée et bichonnée alors que j'arrivais en cours de semestre, merci pour tous ces cafés, merci pour tous ces bons moments ; Emilie mon économe, merci de m'avoir fait découvrir l'ORL pédiatrique, de m'avoir donné pour mon salon un fauteuil dépareillé, et surtout de m'avoir inspirée pour le prénom de ma fille ☺...

Mes co-internes de Beaujon
Sophie, Elisabeth, Fahd,

Merci pour ce semestre passé ensemble, pour les cafés que la première arrivée prenait le matin pour les autres, pour ces cafés au soleil en sortant de salle de garde... Les filles merci d'être devenues bien plus que des collègues aujourd'hui !

Ma co-interne de La Pitié,
Elisabeth,

Quel semestre génial... Pas une journée qui ne se finisse sans apéro, puis éventuellement même un dîner, pas un avis donné seule, nous avons tout fait ensemble pendant 6 mois et cela a été un vrai bonheur ! Je sais que tu es un excellent chirurgien et je suis admirative du parcours professionnel que tu suis. Je suis heureuse que nous nous soyons rencontrées pendant ce semestre et que notre amitié soit restée !

Ma co-interne de Saint-Germain en Laye,
Annabelle,

C'est ensemble que nous avons fait à tâtons nos premiers pas en ORL, premières thyroïdes, premiers curages, mais aussi premiers bouchons de cérumen et otites externes ! Je suis heureuse d'avoir partagé ça avec toi, merci pour ces bons moments !

Mes co-internes de Maxillo-Pitié
Claire, Laurent, Nathalie, Jocelyn, Annabelle, Les Charles,

Merci pour ces apéros endiablés dans notre bureau, pour les staffs vin et fromage, pour les urgences que l'on voyait finalement un peu tous ensemble ; Laurent, merci pour ton humour qui a égayé nos journées...!

Claire F., je suis si heureuse de t'avoir découverte, tu es une personne absolument exceptionnelle et je dirais même éblouissante, parce que ton sourire ne te quitte pas et que comme tu as toujours le mot pour rire les journées avec toi se passent dans la joie ! Tu sais te réjouir des choses simples et tu as un cœur immense, bref j'espère que notre amitié durera de longues années !

Mes co-internes de Chir Infantile à Trousseau,
François, Paul, Diane, Romain,
Merci pour ce super semestre passé avec vous !

Mes co-internes de Gynéco-obstétrique à Jean-Verdier,
Claire, Louise, Marine, Aurore, Asma,
Mes copines de galère, merci d'avoir rendu ce semestre moins difficile, merci pour ces petits déjeuners de transmission de bip le week-end, merci pour toutes les urgences que nous avons vues ensemble, merci pour ces dîners et ces moments que nous avons partagés depuis !

Claire B., cela va faire 6 ans que tu m'emmenais le matin en stage pour m'éviter l'hostilité des transports en commun, et à présent tu vas devenir ma belle-sœur...! Je suis heureuse de t'avoir découverte, tu étais une super co-interne, tu as joué le rôle de ma chef toutes les premières semaines qui sans toi auraient été insupportables (mais comment s'allume cet appareil d'échographie...? Mais comment on met un spéculum ?), tu m'as appris et expliqué mille choses, tu es ensuite devenue une vraie amie et maintenant tu es dans la famille... J'admire le médecin que tu es : brillante mais toujours disponible et à l'écoute. Je sais que tu es un très bon chirurgien, mais je reste plus rapide que toi pour les césariennes...! Merci pour tout.

A mes anciens externes,
En particulier Justine, Joanne, je suis heureuse que vous ayez pris goût à la chirurgie et je vous souhaite de magnifiques carrières !

A toutes les équipes paramédicales, merci de votre présence, de votre aide, de votre bonne humeur, merci de vous occuper si bien des patients qui trouvent souvent en vous plus que de simples soignants : des confidents, des personnes à qui ils osent vraiment poser leurs questions et confier leurs angoisses. Aux filles de la Pitié, merci pour ces petits déjeuners de chaque matin avec le pain maison !

A l'équipe des moufs, merci de me faire rire tous les jours et de me faire déculpabiliser de tout... Vous êtes géniales et vous vous soignez bien !

Sommaire

1. Introduction	18
1.1. Les aplasies d'oreille	19
1.1.1. Définition et incidence.....	19
1.1.2. Classification des aplasies majeures.....	19
1.1.3. Embryologie.....	20
1.1.4. Etiologies, syndromes et malformations associées.....	24
1.1.5. Bilan des malformations associées	30
1.1.6. Retentissement sur l'audition	30
1.1.7. Réhabilitation fonctionnelle et esthétique.....	30
1.2. Prise en charge des aplasies d'oreille : historique	31
1.3. Intervention de reconstruction du pavillon	36
1.3.1. Indication chirurgicale.....	36
1.3.2. Premier temps chirurgical.....	37
1.3.3. Deuxième temps chirurgical	39
1.4. Moyens de réhabilitation de l'audition	44
1.4.1. Bandeau conventionnel.....	44
1.4.2. Dispositifs d'aide auditive implantables.....	46
1.4.3. Canaloplastie.....	53
1.4.4. Quelle technique de réhabilitation auditive choisir?.....	55
1.5. Surdités unilatérales : impact dans la vie quotidienne, intérêt de l'appareillage ?	56
1.5.1. Conséquences de l'audition monaurale dans la vie quotidienne.....	57
1.5.2. Objectifs de l'appareillage.....	62
1.5.3. Efficacité de l'appareillage ?.....	63
1.5.4. La question de l'appareillage chez les enfants présentant une aplasie majeure unilatérale.....	64
1.6. Objectifs de l'étude	67
2. Patients et méthodes	68
2.1. Critères d'inclusion	68
2.2. Critères d'exclusion	68
2.3. Série de Témoins	69
2.4. Questionnaires	69
2.5. Analyse statistique	69
3. Résultats	74
3.1. Questionnaires reçus	74
3.2. Caractéristiques et appariement des patients	74
3.3. Caractéristiques des enfants opérés d'aplasie	74
3.4. Réponses aux questionnaires	75
3.4.1. Parcours scolaire et aménagements.....	75
3.4.2. Prise en charge orthophonique.....	77
3.4.3. Prise en charge par un psychologue.....	77
3.4.4. Conséquences sociales.....	78
3.4.5. Gêne ressentie par les patients présentant une aplasie	79
4. Discussion	80
5. Conclusion	89
Références bibliographiques	91
Annexes	97
Annexe 1. Items du CAAQ	97
Annexe 2. Items du Hear-QL	98

Abréviations

BAHA : Bone Anchored Hearing Aid

BOR : Branchio-Oto-Rénal

CELF : Clinical Evaluation of Language Function Screening Test

CA : Conduction aérienne

CAAQ : Congenital Aural Atresia Questionnaire

CAE : Conduit auditif externe

CBCL : Child Behavior Checklist

CE2 : Cours élémentaire 2

CHQ : Child Health Questionnaire

CMV : Cytomégalovirus

CO : Conduction osseuse

CP : Cours préparatoire

CSC : Canal semi-circulaire

DS : Déviation standard

HEAR-QL : Hearing Environments and Reflection on Quality of Life

HHIA : Hearing Handicap Inventory for Adults

ICF : International Classification of Functioning disability and health

LCR : Liquide Céphalo-rachidien

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ORL : Oto-rhino-laryngologie

PAI : Projet d'accueil individualisé

Ped'sQL : Pediatric's Quality of Life

VSF : Vibrant soundbridge

YQOL-DHH : Youth Quality of Life Instrument–Deaf and Hard of Hearing

RETENTISSEMENT SCOLAIRE DE L'APLASIE MAJEURE D'OREILLE UNILATERALE ISOLEE

1. Introduction

Les aplasies majeures d'oreilles sont des affections congénitales associant une malformation externe du pavillon et du conduit auditif externe, et une surdité de transmission, le plus souvent moyenne à sévère (1). Les enfants présentant une aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée présentent d'un point de vue auditif le problème d'une audition monaurale, à savoir l'absence de stéréotaxie et la potentielle gêne dans les milieux bruyants. L'appareillage auditif de ces enfants présente des difficultés particulières. En effet, l'absence de conduit auditif et la malformation du pavillon entraîne chez eux une impossibilité d'utiliser les appareillages classiques en contour d'oreille ; si la réhabilitation de l'audition est souhaitée, l'appareillage est alors très voyant et invasif.

Les différentes études de la littérature tendent à montrer que les surdités unilatérales retentissent sur le niveau scolaire des enfants. Cependant, la plupart de ces séries sont réalisées avec des patients présentant des surdités neurosensorielles, ce qui entraîne un biais de sélection important en raison des étiologies diverses, en particulier les atteintes liées au cytomégalovirus (CMV) qui peuvent être associées à des déficits neurologiques variables et difficiles à diagnostiquer. Les articles portant sur les aplasies d'oreille unilatérales incluent des atteintes syndromiques dans lesquelles des otites séro-muqueuses et des pathologies associées peuvent interférer.

L'appareillage auditif chez ces enfants est-il vraiment nécessaire ? Ne faut-il pas les laisser grandir avec une seule oreille fonctionnelle, sans les contraindre au port d'un appareil auditif invasif ? Leur évolution scolaire en est-elle altérée ? Ont-ils besoin d'orthophonie de façon plus fréquente qu'une population témoin ?

Nous avons réalisé notre étude dans le but de savoir si les patients ayant une aplasie majeure d'oreille unilatérale strictement isolée, ce qui correspond à la majorité, nécessitent une réhabilitation de l'audition précoce systématique, ou si une surveillance rapprochée avec réhabilitation de l'audition au cas par cas suffit.

Nous avons comparé ces patients avec une série de témoins opérés d'otoplastie. En effet, ces patients présentent un problème esthétique non malformatif et appartiennent à une tranche d'âge comparable à celle de notre série de patients.

1.1. Les aplasies d'oreille

1.1.1. Définition et incidence

L'aplasie d'oreille est une anomalie de développement de l'oreille moyenne ou externe. On distingue les aplasies mineures des aplasies majeures. Les aplasies mineures sont des anomalies de l'oreille moyenne, tandis que les aplasies majeures sont définies comme des malformations importantes du pavillon de l'oreille généralement associées à une malformation du conduit auditif externe (CAE) et de l'oreille moyenne, et à une surdité de transmission. Cette surdité de transmission n'excède pas 70 dB. L'oreille interne est le plus souvent normale, en raison de la différence d'origine embryologique.

L'aplasie majeure d'oreille ou microtie décrit un pavillon petit et malformé. L'incidence de cette pathologie est estimée entre 1/5000 et 1/8000 naissances. Sa prévalence est plus élevée chez les hispaniques, asiatiques, et natifs américains (2,3). Les hommes sont plus atteints que les femmes. La plupart des cas sont unilatéraux (77 à 93%) et à droite (60%). Des facteurs environnementaux et génétiques semblent avoir un rôle étiologique (4). L'aplasie majeure d'oreille peut causer une morbidité psychosociale importante, et la prise en charge chirurgicale consiste en la restitution d'un pavillon auriculaire (5).

1.1.2 Classification des aplasies majeures

De nombreuses classifications ont été proposées pour les aplasies majeures d'oreilles. Nous utiliserons la classification de Meurman établie en 1957 (6), qui classe les aplasies majeures en 4 grades :

Le grade 1 correspond à la présence de toutes les structures, avec des degrés différents d'hypoplasie, et une sténose du conduit auditif variable.

Le grade 2 est une véritable hypoplasie de conque, avec en général une absence de conduit auditif externe.

Le grade 3 correspond à une absence d'auricule, avec persistance d'un lobule souvent malformé et malpositionné.

Le grade 4 est aussi appelé anotie, et correspond à une absence totale d'oreille externe.

1.1.3. Embryologie (7,8)

Le développement de la face provient des bourgeons faciaux primordiaux : le bourgeon frontal, et les deux bourgeons mandibulaires et maxillaires, qui dérivent de l'appareil branchial. Ces cinq bourgeons entourent la cavité du stomodeum à partir de la quatrième semaine de gestation. Au cours du deuxième mois, ces bourgeons vont subir des remaniements et des fusions déterminés par la migration des cellules des crêtes neurales.

Le développement de l'oreille externe et moyenne fait suite au développement de l'appareil branchial. Le pavillon, le conduit cartilagineux, et l'oreille moyenne dérivent des deux premiers arcs branchiaux, de la première fente ectodermique et de la première poche endodermique. L'oreille interne dérive de la vésicule otique.

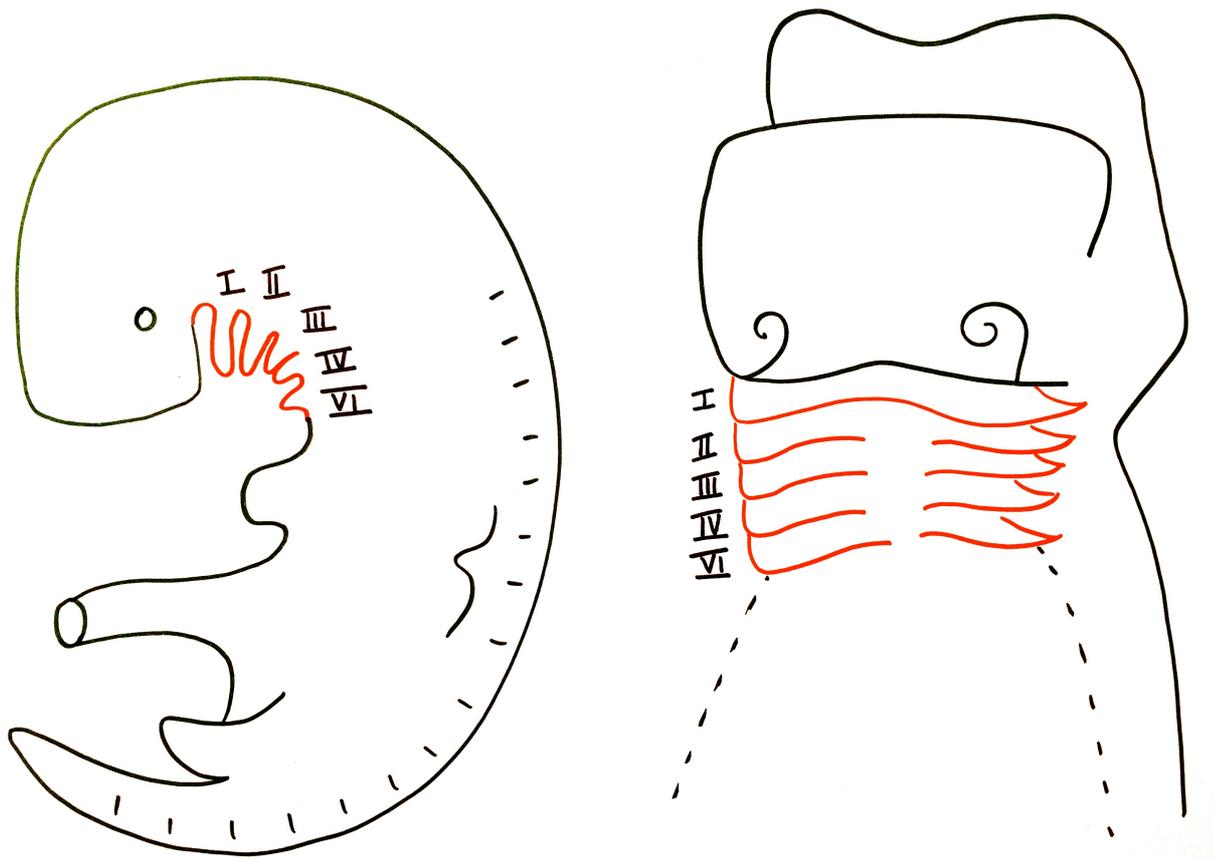
Le premier arc, dit arc mandibulaire, qui conduira au développement de la partie inférieure de la face, se divise en deux arcs : un arc maxillaire (segment céphalique) et un arc mandibulaire (segment caudal). L'arc maxillaire est soutenu par le cartilage ptérygocarré et est innervé par le nerf maxillaire (V2). L'arc mandibulaire est soutenu par le cartilage de Meckel et innervé par le nerf mandibulaire (V3). Le deuxième arc, dit arc hyoïdien, conduira à la formation du cartilage de Reichert innervé par le nerf facial.

La première fente endodermique est à l'origine du récessus tubo-tympanique qui donne naissance à la trompe d'eustache, aux cavités de l'oreille moyenne, et aux cellules mastoïdiennes. Les dysplasies oto-mandibulaires impliquent des anomalies de développement de ces deux premiers arcs branchiaux.

L'oreille interne dérive de la placode otique, présente à partir du 21^{ème} jour de développement embryonnaire. Cette placode a une forme circulaire et s'incurve progressivement en son centre, jusqu'à former une dépression puis une sphère. La vésicule otique se détache de l'ectoderme au 28^{ème} jour pour former le labyrinthe membraneux et les neurones sensoriels du nerf VIII.

Une partie des structures de l'oreille externe dérive du méséctoderme, qui est une sous-population cellulaire issue de la crête neurale migrant à partir des bourrelets neuraux du rhombencéphale. Cette population cellulaire participe à la formation du squelette crânio-facial, en particulier du contingent membraneux de l'os tympanal, et des blastèmes cartilagineux de la partie inférieure de la face.

Les techniques de marquage cellulaire développées chez les amphibiens et les oiseaux n'ont pas pu être exploitées pour l'étude de l'embryologie du pavillon, étant donné l'absence de cet organe chez ces deux espèces. C'est pourquoi certaines données embryologiques sont encore mal connues concernant la formation de l'oreille externe.



Système branchial, vue de profil et de $\frac{3}{4}$ face

Le pavillon

L'embryologie du pavillon a été précisément décrite par His en 1885.

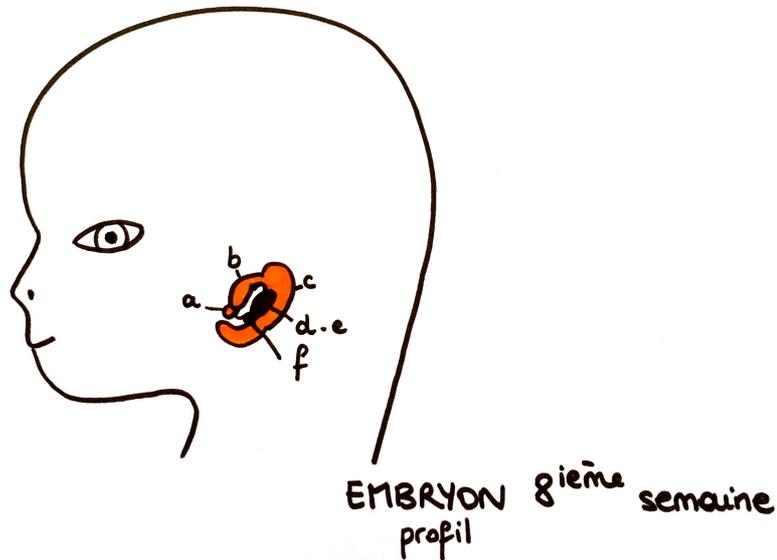
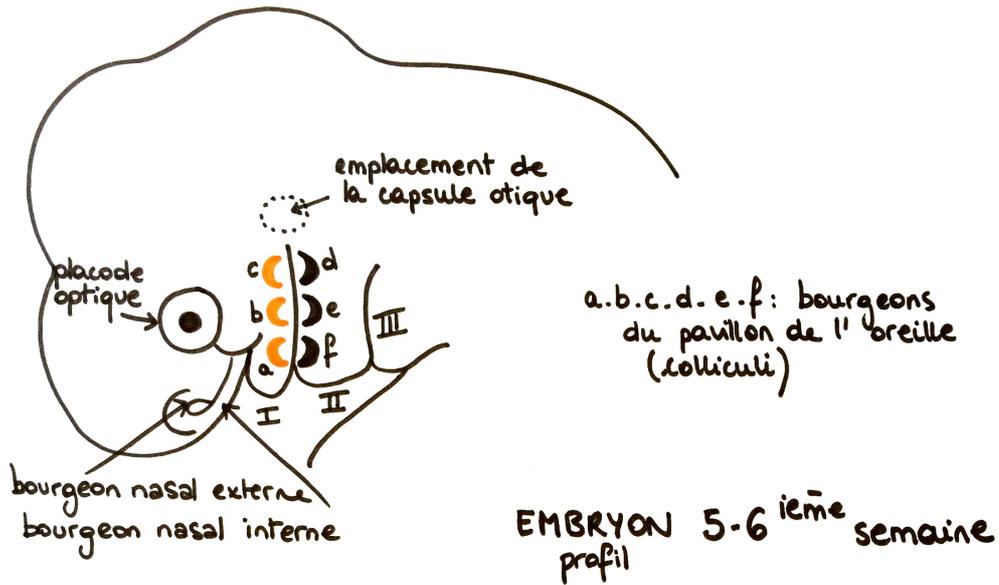
Les premiers signes de développement du pavillon sont visibles à partir du 33^{ième} jour de développement intra-utérin. Des bourgeons mésenchymateux, appelés Colliculi de His, apparaissent sur les berges dorsales de la première fente branchiale ectodermique. Ils sont numérotés de 1 à 6 dans le sens horaire. Les colliculi 1, 2, et 3 se forment sur le bord caudal du 1^{er} arc, tandis que les colliculi 4, 5, 6 se forment sur le bord céphalique du 2^{ième} arc. Au 44^{ième} jour, les bourgeons ont atteint leur taille maximale et commencent leur mouvement de migration et de fusion. Le pavillon, qui est initialement situé en position ventrale et paramédiane, subit un mouvement d'ascension dorsale et crâniale concomitant de la croissance des arcs qui le soutiennent.

La participation respective de chaque colliculus au pavillon n'est pas encore parfaitement clairement définie. Bien que la cartographie précise ne soit pas encore établie, on admet que chaque pavillon d'oreille est un marqueur qualitatif et quantitatif du développement des deux premiers arcs branchiaux. Plus l'événement malformatif est précoce, plus l'aplasie est sévère et plus le pavillon est situé en position ventrale et caudale.

A la 20^{ième} semaine de développement embryologique, le pavillon a atteint sa forme définitive.

La croissance du pavillon se poursuivra dans l'enfance, en particulier dans le plan vertical, et se stabilise entre l'âge de 7 et 10 ans ; elle continue cependant encore chez l'adulte.

Le défaut le plus sévère du développement du pavillon est l'aplasie majeure d'oreille. Dans ce cadre, l'atteinte du pavillon s'accompagne toujours d'une atrésie du conduit auditif externe, et presque toujours d'une hypoplasie mandibulaire. Dans certains cas, des syndromes génétiques sont individualisés.



Formation du pavillon

Le conduit auditif externe (CAE)

Le développement du CAE est un processus différé par rapport à la formation des arcs branchiaux. Il est séparé en deux étapes, la formation du méat acoustique primaire et secondaire.

Le méat acoustique primaire se développe dans la première fente ectodermique par la prolifération de cellules d'ectoderme formant une plaque épithéliale appelée

bouchon méatal. A 10 semaines de développement, la partie médiale du bouchon s'élargit en forme de disque, de telle sorte que dans le plan horizontal le méat prend une forme de botte, avec un cou de pied étroit et une semelle large qui formera la future membrane tympanique. Au même moment, la partie externe du bouchon commence à se résorber. A 13 semaines de développement, la partie la plus profonde du disque est en contact avec l'ébauche du marteau. A 15 semaines, elle se divise pour former la membrane tympanique externe composée d'une fine couche de cellules épithéliales ectodermiques immatures, et le méat auditif secondaire ou futur canal osseux. Cette étape du développement, aussi appelée recanalisation du méat, pourrait impliquer une importante mort cellulaire. L'absorption des cellules épithéliales se fait dans un sens médiolatéral. Le cou de pied de la botte forme alors la limite entre les méats acoustiques primaire et secondaire. A 16,5 semaines de développement, le conduit auditif existe déjà, sa lumière est étroite. A 18 semaines, le méat a atteint sa forme définitive.

Certaines formes de cholestéatomes congénitaux sont associées à une atrésie du CAE, et pourraient résulter d'un arrêt de la canalisation du bouchon méatal lors de la formation du méat auditif secondaire. Si le processus de recanalisation s'arrête prématurément, il est alors possible d'observer la coexistence d'une membrane tympanique et d'un conduit osseux normal, avec un conduit cartilagineux atrétique. Cette situation prédispose à la formation d'un cholestéatome du canal, avec absence d'évacuation de squames, tandis que la partie médiane du canal osseux continue à desquamer.

Le CAE cartilagineux est en continuité avec le cartilage du pavillon, cependant on ne sait pas s'il provient des colliculi ou s'il se développe à partir du mésenchyme du sillon ectobranchial. De plus, le premier colliculus, qui forme potentiellement le tragus, semble se développer indépendamment des structures voisines, et fusionner partiellement avec celles-ci. Cela peut expliquer la présence de l'incisure terminale qui sépare le tragus du reste du pavillon.

1.1.4. Etiologies, syndromes et malformations associées

L'aplasie d'oreille peut être isolée, ou associée à d'autres malformations. 20 à 60% des enfants ayant une aplasie majeure d'oreille présentent des malformations associées (4). Dans la littérature, certains facteurs de risque d'aplasie d'oreille ont pu être

identifiés : un poids de naissance faible, une multiparité importante maternelle, des pathologies maternelles ou la prise de médicaments, un diabète maternel ; la prise d'acide folique en péri-conceptionnel pourrait avoir un rôle protecteur (4). Des facteurs génétiques joueraient également un rôle dans la survenue d'aplasie ; en effet, certaines formes familiales ont été décrites, avec une expression variable et une pénétrance incomplète. Cependant, aucune mutation responsable d'aplasie isolée n'a été individualisée à ce jour.

Plusieurs hypothèses embryologiques ont été décrites, en particulier les anomalies des cellules des crêtes neurales et les perturbations vasculaires, mais le mécanisme précis reste mal connu.

Les principales malformations associées à l'aplasie d'oreille sont l'hypoplasie mandibulaire et la microsomie hémifaciale. L'aplasie peut également entrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif, dont les principaux sont le syndrome de Francheschetti, le syndrome de Goldenhar, et le syndrome BOR.

•Hypoplasie mandibulaire

L'ensemble des malformations associant hypoplasie ou agénésie de l'oreille et hypoplasie mandibulaire est regroupé sous le terme « dysplasies oto-mandibulaires ». La malformation peut être uni ou bilatérale, symétrique ou asymétrique, isolée ou syndromique (9).

Chez les patients présentant une aplasie majeure d'oreille, une hypoplasie mandibulaire est presque toujours présente.

•Microsomie hémifaciale

La microsomie hémifaciale est également appelée dysostose oto-mandibulaire, syndrome du 1^{er} arc branchial, ou syndrome oto-mandibulaire. Elle est caractérisée par des anomalies situées sur l'axe oto-mandibulaire, entre le tragus de l'oreille et la commissure buccale (10).

Son incidence est estimée à 1/6000 naissances.

Cliniquement, l'atteinte est unilatérale ou bilatérale (30%), et peut être symétrique ou asymétrique (8).

Les manifestations cliniques peuvent être les mêmes que dans le syndrome de Goldenhar, en dehors du dermoïde du limbe. On peut noter en particulier :

Une hypomandibulie avec atteinte de la branche montante et du condyle, une hypoplasie des tissus mous de la joue, une fente commissurale labiale, une atteinte du nerf facial du côté concerné, des anomalies du pavillon de l'oreille, et une hypodontie.

L'atteinte n'est pas systématiquement totale et peut être incomplète.

Des malformations peuvent être associées au niveau du tronc.

Au cours de la croissance, la microsomie peut s'accroître (croissance moindre du côté hypoplasique) ou rester stable.

L'atteinte est isolée dans 50% des cas, et syndromique ou associée à d'autres malformations dans 50% des cas, en particulier celles du spectre oculo-auriculo-vertébral.

Son étiologie est multifactorielle. Les différentes études ont démontré le rôle des perturbations vasculaires au cours des premiers mois de grossesse.

La prise en charge de la microsomie hémifaciale est multidisciplinaire précoce, avec participation de l'ORL sur le plan fonctionnel et esthétique, du chirurgien maxillo-facial, de l'ophtalmologiste, de l'orthophoniste et de l'orthodontiste.

• **Syndrome de Goldenhar**

Le syndrome de Goldenhar ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale (OAV), est un syndrome développemental rare caractérisé par la triade associant une microsomie hémifaciale, des malformations auriculaires et oculaires, et des anomalies vertébrales (9,11). Son incidence annuelle est estimée à 1/3500 à 1/26000 naissances. Cliniquement, la variation phénotypique est importante.

Au niveau du visage, les malformations sont le plus souvent unilatérales. Elles résultent d'anomalies des deux premiers arcs branchiaux, et des deux premiers arcs aortiques. Il peut exister une paralysie faciale, une aplasie d'oreille majeure ou mineure avec sténose du CAE associée à des fistules, une paralysie faciale, une hypoplasie mandibulaire unilatérale et zygomatique avec rétrognathisme.

Au niveau céphalique, il peut exister des anomalies du crâne avec microcéphalie, dolichocéphalie et plagiocéphalie.

Au niveau oculaire, l'anomalie primaire est le dermoïde du limbe, qui peut entraîner des complications comme l'amblyopie. Les patients peuvent également présenter un colobome palpébral, une microphthalmie.

Au niveau du squelette, il peut exister diverses malformations des vertèbres et de la colonne vertébrale, à type de défaut de segmentation plutôt au niveau du cou, et défaut de fermeture au niveau thoracique, avec par exemple la présence d'hémivertèbres, pouvant être à l'origine de scolioses. Il peut également exister une polydactylie, clinodactylie, camptodactylie, ou des anomalies isolées du pouce. Le torticolis congénital est fréquent.

Les patients peuvent présenter des anomalies associées comme une cardiopathie congénitale ou malposition cardiaque avec aplasie ou hypoplasie pulmonaire, des malformations de l'appareil urinaire et des organes génitaux externes.

Il n'existe pas de critères diagnostiques précis permettant de poser le diagnostic, la prévalence de ce syndrome peut donc être sous-évaluée.

Le développement des enfants atteints de ce syndrome est le plus souvent normal, avec entre 10 % et 15 % présentant des retards d'acquisitions ou un retard mental. Il peut secondairement apparaître un retard dans l'acquisition du langage ou des problèmes d'articulations dûs aux malformations faciales.

Le syndrome de Goldenhar est une pathologie multifactorielle. Il est sporadique dans la majorité des cas, mais des cas de transmission autosomale dominante ou récessive ont été rapportés, avec des microdélétions possibles, et d'autres malformations associées. Son incidence est augmentée en cas de prise de médicaments vasoactifs par la mère, diabète gestationnel, grossesses gémellaires, grossesses obtenues par PMA. D'un point de vue embryologique, les hypothèses sont des anomalies vasculaires et des défauts dans le développement des cellules des crêtes neurales (12).

La prise en charge de ce syndrome doit être précoce et pluridisciplinaire, avec en particulier un suivi auditif précoce et rapproché pour permettre une prise en charge rapide. Le dermoïde du limbe doit parfois être retiré précocément afin d'éviter les complications visuelles.

La prise en charge plastique maxillo-faciale et ORL, à visée fonctionnelle et esthétique, dépend de la sévérité et de l'âge du patient. Une prise en charge spécialisée en orthopédie est également nécessaire.

•Syndrome de Treacher Collins ou Franceschetti

Le syndrome de Treacher-Collins est une anomalie congénitale du développement crânio-facial (13). Il est caractérisé par une dysplasie oto-mandibulaire associée à

diverses anomalies de la tête et du cou, sans anomalie des extrémités. Son incidence est estimée à 1/50 000 naissances.

Cliniquement, la dysmorphie faciale est caractéristique, avec une hypoplasie bilatérale et symétrique des os malaïres (80%) et de la mandibule (78%), entraînant une malocclusion dentaire souvent caractérisée par une béance antérieure. Une hypoplasie prédominante des tissus mous est observée au niveau du malaïre, du rebord orbitaire inférieur et de la joue. Sont également observées des anomalies complexes de l'articulation temporo-mandibulaire responsables d'une limitation d'ouverture buccale de sévérité variable, une obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales (89%) et un colobome des paupières inférieures (69%). On observe un palais ogival et parfois une fente vélo-palatine (28%).

Des anomalies de l'oreille externe telles qu'une anotie ou microtie, atrésie des conduits auditifs externes et anomalies de la chaîne des osselets sont souvent présentes (60%) et entraînent une surdité de transmission.

L'intelligence est généralement normale.

Des difficultés respiratoires et de nutrition peuvent se manifester durant les premières années du fait de l'étroitesse des voies respiratoires supérieures et de la limitation de l'ouverture buccale.

Des signes moins constants sont les fibrochondromes et/ou fistules prétragiennes, des anomalies vertébrales et cardiaques, et des fentes commissurales bilatérales (macrostomie).

Le syndrome est dû en majorité à des mutations du gène TCOF1 codant pour la phosphoprotéine nucléolaire Treacle ou des gènes POLR1C et POLR1D, codant pour des sous-unités des ARN polymérase I et III.

Les tests moléculaires génétiques confirment le diagnostic, qui est suspecté cliniquement.

La transmission est autosomique dominante avec une pénétrance de 90% et une expressivité variable, également chez des individus de la même famille. Les mutations sur le gène POLR1C se transmettent sur un mode autosomique récessif.

Le conseil génétique est délicat du fait de l'expressivité variable de la maladie et doit être discuté par une équipe pluridisciplinaire de diagnostic prénatal. La prise en charge est pluridisciplinaire.

La chirurgie maxillo-faciale et la chirurgie plastique permettent de corriger l'hypoplasie des tissus mous (remodelage facial avec lipostructure), l'hypoplasie osseuse (distraktion chirurgicale, greffes osseuses), le colobome palpébral et la fente palatine. Le traitement de la limitation de l'ouverture buccale est très difficile. L'otochirurgie est requise pour les anomalies de l'oreille moyenne (chirurgie fonctionnelle) et externe (reconstruction des pavillons). La prise en charge des troubles de l'audition doit être précoce (appareillage, chirurgie fonctionnelle) afin de favoriser un développement normal.

Le pronostic pour les formes modérées de la maladie est favorable avec un traitement adéquat.

• **Syndrome de Nager**

Le syndrome de Nager associe une dysostose mandibulofaciale et des malformations des extrémités.

Les anomalies faciales incluent une hypoplasie malaire et mandibulaire et des anomalies de l'oreille externe proches du syndrome de Franceschetti, mais avec une atteinte de la partie supérieure de la face beaucoup moins importante. Il existe une orientation antimongoloïde des fentes palpébrales.

Les anomalies des extrémités impliquent l'axe radial et sont souvent asymétriques. Les pouces et les radius sont absents ou hypoplasiques. On observe plus rarement des pouces dupliqués ou triphalangés, des syndactylies et clinodactylies. Des malformations des membres inférieurs peuvent être associées.

Le syndrome de Nager est le plus souvent sporadique mais des cas familiaux avec transmission dominante ont été rapportés. La récurrence dans une fratrie née de parents indemnes a fait évoquer une transmission récessive dans quelques cas (9).

• **Syndrome de Townes-Brocks (9)**

Le syndrome de Townes-Brocks est caractérisé par des malformations anales (imperforation ou antéposition), de l'axe radial (polydactylies, pouce triphalangé), rénales, et des anomalies de l'oreille externe. Une surdité neurosensorielle et un retard mental peuvent être observés. Sa présentation clinique est très variable et varie entre les différentes familles et au sein de la même famille.

La maladie est autosomique dominante, liée à la mutation du gène SALL1 codant pour un facteur de transcription.

• **Syndrome Branchio-oto-Rénal (BOR)**

Son incidence est évaluée à 1/40 000.

Cliniquement, ce syndrome peut associer :

-Des anomalies faciales avec des anomalies des pavillons et des fistules branchiales ; sur le plan otologique, on peut observer une aplasie, une sténose du CAE, des anomalies ossiculaires, une hypoplasie de cochlée ou une des canaux semi-circulaires (CSC). Il peut exister une surdité de transmission, de perception, ou mixte.

- Une dysplasie rénale dans plus de 2/3 des cas.

Le syndrome est lié le plus souvent à une mutation du gène EYA 1 ; des mutations des gènes SIX1 et SIX2 ont également été reportées.

La transmission est autosomique dominante (9).

1.1.5. Bilan des malformations associées

Un bilan somatique est systématiquement proposé, afin de rechercher des malformations associées et de les prendre en charge, ou de confirmer le caractère isolé de l'aplasie.

Un bilan ophtalmologique, cardiaque, rénal, et rachidien est donc réalisé systématiquement.

1.1.6. Retentissement sur l'audition

Les patients présentant une aplasie majeure d'oreille isolée ont une surdité de transmission unilatérale en général moyenne à sévère, entre 60 et 70 dB. La courbe osseuse est presque toujours strictement normale, l'oreille interne ne présente aucune malformation ni anomalie, en raison des origines embryologiques différentes.

1.1.7. Réhabilitation fonctionnelle et esthétique

La fonction auditive de l'enfant doit être évaluée précocément. En effet, d'elle dépendent l'acquisition du langage, la scolarité, la sociabilité de l'enfant (1).

La perte auditive occasionnée est importante, mais elle est le plus souvent unilatérale, avec une audition controlatérale totalement normale. Les tests en champ libre chez l'enfant ne testent que la meilleure oreille, et sont donc dans ce cas normaux.

En cas d'aplasie d'oreille unilatérale, la vérification de l'audition controlatérale est bien évidemment essentielle. Une surdité controlatérale, d'origine malformative ou neurosensorielle, conduirait à un appareillage auditif d'autant plus précoce que la surdité est importante, en pratique vers l'âge de 4 à 6 mois ; il devrait alors être associé à une guidance parentale (première phase de la prise en charge orthophonique de l'enfant). Mais une situation plus fréquente est la survenue d'une otite séro-muqueuse (OSM) prolongée sur l'oreille controlatérale, favorisée par la présence d'une malformation faciale (microsomie ou syndrome associé). L'audition globale se dégrade alors et un appareillage secondaire peut être nécessaire, d'où la nécessité de faire un suivi rapproché. Quelle que soit la situation, la normale apparition des phonèmes la première année de vie puis des premiers mots confirmera l'exactitude de la prise en charge (1).

Plus tard dans l'enfance, se pose le problème de l'indication d'une intervention à but fonctionnel auditif pour récupérer la stéréocousie et la discrimination dans le bruit. Pour cela il faudra un examen auditif précis avec courbe osseuse et aérienne complète pour chaque oreille et tests dans le bruit.

D'un point de vue esthétique, la prise en charge se fait plus tard, à l'approche de l'adolescence. Les solutions proposées sont soit une otopoïèse par greffon de cartilage costal, soit rarement une épithèse en silicone. Dans tous les cas, cela permet de retrouver un aspect de pavillon proche de la normale.

1.2. *Prise en charge des aplasies d'oreille : Historique (14)*

La prise en charge des aplasies d'oreille présente donc deux versants : tout d'abord le côté fonctionnel avec la surdité de transmission qui en découle, et ensuite le côté esthétique avec le retentissement psychosocial que cela engendre. Cette prise en charge très complexe n'a évolué que très récemment.

Préhistoire et antiquité

Les aplasies majeures d'oreille sont décrites depuis toujours.

Dans les tablettes tératologiques des Chaldéens de Mésopotamie, datant d'environ 2000 ans avant Jésus-Christ, et dans les tablettes Assyrio-Babyloniennes datant du VII^{ème} siècle avant Jésus-Christ, ces malformations étaient déjà décrites. De plus, l'absence totale de méat auditif externe a été rapportée après l'étude de crânes préhistoriques. Hodges et al. (15) ont décrit un cas préhistorique d'atrésie du CAE.

De nombreuses sociétés à travers l'histoire ont tenté de reconstruire ces malformations avec des résultats esthétiques et fonctionnels souvent très pauvres.

La plus vieille trace écrite de reconstruction d'oreille externe figure dans le Sushruta Samhita, un traité sanskrit écrit vers le VI^{ème} siècle avant Jésus-Christ en partie par Sushruta, un chirurgien de l'Inde, et qui fait partie des fondations de l'Ayurveda (médecine traditionnelle hindou toujours connue de nos jours). Sushruta était un chirurgien plasticien, et a décrit des otopoïèses et des rhinopoïèses. Il proposait des otopoïèses à partir de greffons de peau pris sur la joue. Il a établi une classification des malformations du pavillon, et a proposé plus de 15 techniques de reconstruction du pavillon.

Pendant, en raison de la pauvreté des résultats, la plupart des équipes de chirurgie est restée contre la reconstruction du pavillon pendant des siècles.



Statue de Sushruta, précurseur des otopoïèses, en Inde au VI^{ème} siècle av.JC

Avant 1900

Les nouvelles tentatives de reconstruction d'oreille externe datent ensuite du milieu du XIX^{ème} siècle, avec le début des canaloplasties afin de tenter une prise en charge fonctionnelle pour ces patients.

Allen Thomson, en 1845, publia un article reportant les cas de trois patients opérés d'aplasie (16) : deux patients avaient juste eu une incision cutanée et des tissus mous. Le chirurgien avait stoppé l'intervention devant la constatation de l'absence totale de conduit osseux. Le troisième patient avait bénéficié d'une tentative de canaloplastie qui s'était resténoyée très rapidement en post-opératoire. Thomsen conclut donc que les aplasies d'oreille traduisaient des malformations plus profondes, et que l'absence totale de conduit auditif n'était pas traitable chirurgicalement.

En 1882, Kisselbach réalisa la première canaloplastie chez un nouveau né de 6 mois avec une aplasie d'oreille bilatérale. Malheureusement l'enfant présenta une paralysie faciale dans les suites opératoires (17).

Début du XXIème siècle

Bezold et Siebenann, en 1908, décrivent une procédure chirurgicale durant laquelle une mastoïdectomie était réalisée avec une large ouverture de l'antre, et un revêtement par greffon cutané était laissé en place (18). Alexander, la même année, décrit une intervention semblable avec un lambeau cutané postérieur. Il établit également que cette intervention n'était réalisable que si l'oreille moyenne était présente (19). Puis Marx recommanda cette chirurgie uniquement aux patients présentant une surdité marquée et une oreille interne aux structures conservées. Il décrit également la première classification des aplasies.

En 1914, Page décrit 8 cas de canaloplastie. L'intervention consistait en une mastoïdectomie, une ouverture de l'auricule, et un greffon cutané laissé en place afin de revêtir la mastoïde. 5 des 8 patients présentaient une amélioration de l'audition après la procédure (20).

Dans les années 1940, Pattee aux Etats unis (21) et Ombredanne en France (22) présentèrent de nouvelles techniques chirurgicales visant à améliorer l'aspect esthétique de l'oreille externe en formant un néo-méat, et à améliorer l'audition.

1950-1980

Les années 1950 marquèrent une étape importante dans la prise en charge des oreilles aplasiques, en raison du développement des techniques modernes de tympanoplastie, et également du développement des techniques de reconstruction du pavillon.

Wullstein et Zollner présentèrent des techniques chirurgicales visant à améliorer l'audition en préservant les osselets au maximum (23).

En 1957, Meurman présenta sa série de 74 patients opérés, la plupart d'aplasie unilatérale (6). Il proposa également une classification des aplasies en 4 catégories, selon le vestige de pavillon restant.

Derlacki en 1968 fut un des premiers chirurgiens ayant soutenu le rôle de la radiologie polytomographique en pré-opératoire. Chirurgicalement, il utilisait un greffon de peau totale pour remplacer la membrane tympanique et un greffon de peau mince pour le méat. Cependant, 25% seulement de ses patients présentèrent une amélioration satisfaisante. Pour cette raison, il ne préconisait cette intervention que chez les patients présentant une aplasie bilatérale (24).

En 1969, Gill publia une série de 83 oreilles opérées (25), qui est toujours considérée comme une des séries de référence sur les aplasies d'oreille. D'après ses travaux, les patients présentant une aplasie d'oreille bilatérale devaient être opérés d'une des deux oreilles le plus précocément possible (vers 12 à 18 mois), si la malformation était compatible avec la chirurgie. Les patients candidats à la chirurgie devaient donc présenter une oreille interne structurellement normale radiologiquement, et un audiogramme démontrant une bonne conduction osseuse. Dans les cas d'aplasie unilatérale, il préconisait la chirurgie seulement après la puberté sauf en cas de gêne fonctionnelle majeure, auquel cas il recommandait d'opérer les enfants vers 4 à 6 ans. Sa série de patients fut complétée en 1971 pour atteindre 113 oreilles opérées.

En 1978, Jahrsdoerfer publia un article présentant son expérience des aplasies (26). Il proposa une classification des malformations comme « mineures » si elles étaient limitées au conduit auditif externe et majeures si elles intéressaient le conduit auditif externe. Chirurgicalement, il préférait une approche antérieure ; il utilisait le plus souvent un greffon de fascia superposé d'un greffon cutané laissé troué en son centre. Les résultats étaient considérés satisfaisants. Cependant, chez les patients présentant une aplasie unilatérale, il ne préconisait pas systématiquement une intervention chirurgicale. Il recommandait d'attendre l'âge auquel l'enfant prendrait seul sa décision. Chez les patients présentant une aplasie bilatérale, il recommandait un bandeau de conduction osseuse à partir du 3^{ème} mois de vie, puis une chirurgie sans urgence dans un second temps.

Ces années furent marquées par le début des reconstructions du pavillon. Celles-ci commencèrent en 1959 lorsque Tanzer proposa une reconstruction à partir de cartilage costal (5). Il proposait une technique chirurgicale en 6 étapes, qui fut reprise et simplifiée par la suite.

1980 à nos jours

Sur le plan fonctionnel :

L'évolution des techniques d'imagerie, en particulier du scanner, permirent une meilleure évaluation de l'oreille moyenne et interne en pré-opératoire, et par conséquent de meilleurs résultats.

En 1992, Jahrsdoerfer créa une classification pour les aplasies, basée sur le scanner du rocher(27), et visant à prédire les résultats d'une canaloplastie. Les critères étudiés étaient la présence de l'étrier, l'état des fenêtres ronde et ovale, la caisse du tympan, le complexe incudo-malléaire, la pneumatisation de la mastoïde, l'articulation incudo-stapédienne, et l'apparence de l'oreille externe. Le score obtenu permettait selon lui de prédire des résultats auditifs satisfaisants. Cependant, sa classification restait purement fonctionnelle, un point seulement étant dédié à l'aspect esthétique de l'oreille.

En 1993, Shih et Crabtree rapportèrent 39 cas d'aplasies d'oreille concernant les complications et résultats à long terme de la chirurgie (28). Ils proposaient l'ouverture du méat auditif sténosé et l'ossiculoplastie avec des matériaux autogènes ou prothétiques. Le pavillon atrétique pouvait être préservé ou non. Leur série retrouva 33% de sténoses après une intervention primaire, et 31% d'infections chroniques.

En 1994, Chang et al., proposèrent une approche modifiée antérieure avec repositionnement du pavillon par une plastie en Z (29). Le pavillon atrétique était enlevé et la tympanoplastie était effectuée. La partie postéro-inférieure du conduit auditif externe était couverte par un lambeau périosté à pédicule inférieur.

En 1995, De la Cruz et al. rapportèrent une série de 92 oreilles aplasiques, série élargie ensuite à 116 oreilles en 2003. Leur taux de sténose post-opératoire était de 8% pour les chirurgies de première main et 3,4% pour les reprises. 11,5% des patients présentaient une récurrence du blocage ossiculaire en post opératoire. (30).

Ralf Siegert proposa une reconstruction à la fois fonctionnelle et esthétique (31,32). Sa procédure chirurgicale s'effectuait en 3 étapes : lors de la première intervention, du cartilage costal était prélevé et la maquette cartilagineuse était mise en

place. La membrane tympanique et le conduit auditif externe étaient également préfabriqués et laissés en nourrice en sous-cutané. Lors de la seconde opération, l'oreille était surélevée et la procédure était accompagnée d'une opération sur l'atrésie, avec la mise en place du conduit auditif et de la membrane tympanique. Enfin, lors de la troisième intervention, la conque était creusée et le méat auditif externe était ouvert et couvert d'une greffe cutanée. L'arrivée des dispositifs d'aide auditive, en particulier des Bone Anchored Hearing Aid (BAHA), a modifié la prise en charge fonctionnelle des patients présentant une aplasie d'oreille. Ils permettent en effet une prise en charge précoce des déficits auditifs de ces patients.

Sur le plan esthétique :

En 1974, Brent modifia la technique de reconstruction de Tanzer, pour proposer une chirurgie en 4 étapes. En 1992, il publia une série de 600 patients opérés (33). Les complications majeures décrites (hématome, infection, nécrose cutanée) n'étaient décrites que dans 1,6% des cas. Il ne rencontra pas de complication à long terme. Il en conclut que cette technique chirurgicale était fiable et durable avec un résultat satisfaisant.

En 1985, Nagata modifia la technique chirurgicale qu'il proposa en deux étapes seulement. Il publia sa méthode avec ses premiers résultats en 1993 (34). Sa technique correspond à celle utilisée dans nos services aujourd'hui.

1.3. Intervention de reconstruction du pavillon dans notre équipe, selon la technique de Nagata (35)

L'oreille externe normale est une structure complexe tridimensionnelle dont la reconstruction demande expérience et précision.

1.3.1. Indication chirurgicale

L'indication chirurgicale est posée pour tout patient présentant le souhait esthétique de retrouver une oreille s'approchant morphologiquement d'une oreille normale, et préférant avoir un greffon de pavillon plutôt qu'une prothèse amovible, exceptionnellement souhaitée par les familles.

1.3.2. Premier temps chirurgical

Le premier temps est pratiqué à partir de l'âge de 10 ans.

Le premier temps chirurgical s'effectue sur les deux sites : l'oreille et la côte. Il peut, pour être réalisé plus rapidement, s'effectuer en deux équipes. Au préalable, des calques sont réalisés d'après la taille et la morphologie complète de l'oreille controlatérale, et sont stérilisés. Le patient est positionné en décubitus dorsal avec la tête initialement droite. Avant la mise en place des champs opératoires, le tracé du positionnement du greffon est soigneusement effectué du côté de l'oreille aplasique à l'aide de la maquette, afin de respecter la symétrie avec l'oreille controlatérale, en termes de hauteur, d'axe, et de distance avec l'aile du nez et avec le canthus externe. Les champs stériles peuvent ensuite être installés et la tête tournée légèrement sur le côté.

D'une part, une thoracotomie basi-thoracique est réalisée et permet le prélèvement d'un greffon de cartilage costal. La plèvre est soigneusement décollée sans effraction. Les côtes (entre la 6^{ième} et la 9^{ième}) sont partiellement prélevées au niveau des synchondroses, selon le volume de cartilage nécessaire, à l'aide du calque réalisé préalablement. Après ce prélèvement, on prendra soin de rétablir le volume perdu à l'aide d'une « chaussette » de vicryl remplie des fragments chondraux non utilisés et fixée sur le cartilage restant ou aux extrémités sectionnées. Celle-ci permettra d'éviter une dépression basithoracique inesthétique. La fermeture est réalisée plan par plan, avec la mise en place d'un cartilage costal en nourrice sous la peau, qui servira lors du deuxième temps chirurgical. Un cathéter de Naropéine est laissé en place au niveau musculaire et sous cutané. Un drain aspiratif est mis en place. Le cartilage costal est ensuite travaillé et sculpté d'après la maquette préétablie.

D'autre part, la loge sous cutanée est préparée en regard de l'oreille aplasique, la peau est affinée, les restes cartilagineux sont réséqués, et les repères de placement du greffon sont effectués. L'hémostase est réalisée de manière soigneuse, et une parfaite étanchéité de la peau est vérifiée, avec fermeture des éventuelles fistules. Le lobule d'oreille peut être transposé selon son aspect et sa position, à l'aide d'une plastie en Z.

Le greffon d'oreille est placé sous la peau au niveau de la loge préparée à cet effet, avec un drain aspiratif laissé en place, afin que la peau affinée épouse au mieux les reliefs cartilagineux. La peau est suturée au vicryl rapide. Des bourdonnets simplement appliqués sur les reliefs sont laissés en place, afin de permettre une surveillance

optimale de l'état local, en particulier de l'absence d'hématome. Les suites sont essentiellement conditionnées par la gestion de la douleur du patient. Les redons sont enlevés à J3, et le patient peut en moyenne sortir de l'hôpital vers J5. Les bourdonnets sont ensuite enlevés à J7.



Aspect local en fin d'intervention d'un premier temps de reconstruction auriculaire selon Nagata. La mise en place d'un drain de redon sous vide permet à la peau affinée de mouler parfaitement les reliefs de la maquette cartilagineuse



Aspect local satisfaisant à J15 après un premier temps chirurgical de reconstruction selon Nagata

1.3.3. Deuxième temps chirurgical

Le deuxième temps chirurgical s'effectue au moins 6 mois après le premier temps, parfois plus si la cicatrisation a été difficile ou si des temps intermédiaires ont dû être réalisés. La cicatrisation doit être satisfaisante, sans zones d'inflammation ou de nécrose. Le deuxième temps s'effectue sur 3 sites : le pavillon, le thorax, et le pli inguinal pour la greffe de peau. Le patient est positionné en décubitus dorsal.

D'une part, l'incision thoracique est reprise. Le cartilage qui avait été placé en nourrice est prélevé. La peau est soigneusement refermée.

D'autre part, au niveau du pavillon, l'incision est réalisée au niveau du bord postéro-supérieur. La dissection s'effectue sous la maquette de sorte à réaliser un espace pour loger la cale. Celle-ci est positionnée sous la maquette, et fixée au plan profond et à la maquette

au prolène. Un lambeau aponévrotique à large pédicule supérieur est réalisé, et permet de recouvrir l'ensemble maquette-cale. Celui-ci est fixé au vicryl.

Enfin, une greffe de peau totale est prise au niveau de l'oreille controlatérale, ou une greffe de peau mince au niveau du cuir chevelu, selon un patron préétabli. La greffe de peau est mise en place et maintenue à l'aide d'un bourdonnet de Jelonet. Les suites opératoires sont en général simples et marquées par la gestion de la douleur. Les patients peuvent sortir de l'hôpital à J 3. Le Bourdonnet est ensuite enlevé à J8.



Aspect local à J8 après second temps de reconstruction, après ablation du bourdonnet



Aspect local à distance après second temps de reconstruction

Aspects d'une reconstruction de pavillon selon Nagata en deux temps



Aspect initial du pavillon, enfant présentant une aplasie majeure d'oreille droite de grade 3



Aspect local après premier temps de reconstruction



Aspect local après second temps de reconstruction

1.4. Moyens de réhabilitation de l'audition

Les patients présentant une aplasie majeure d'oreille ont le plus souvent une surdité de transmission moyenne à sévère. L'audition est normale sur l'oreille controlatérale.

Ces patients présentent des difficultés d'appareillage auditif. En effet, l'absence de pavillon et de conduit auditif ne leur permet pas de pouvoir bénéficier d'un appareillage classique.

L'appareillage chez ces enfants peut de plus entraîner un inconfort auditif lié à la surstimulation de l'oreille normo-entendante. Il existe différentes options concernant la prise en charge de l'audition chez ces patients (36).

1.4.1. Bandeau conventionnel

La solution non invasive pouvant être proposée chez les patients présentant une surdité de transmission unilatérale est le bandeau de conduction osseuse. Son mécanisme d'action est simple : le son est capté par un microphone et transmis à l'os par un vibreur. Ce dernier doit être appliqué fermement sur la mastoïde afin de permettre une bonne conduction sonore.

Malgré sa simplicité, le système est très visible et la pression continue exercée sur la mastoïde est à l'origine d'inconfort et parfois de complications cutanées. Son utilisation peut être gênante au quotidien, le système se déplace facilement et n'est donc pas compatible avec la pratique de certains sports.

Le gain auditif moyen dans les séries est autour de 25 dB (37). Cependant, pour des raisons esthétiques et fonctionnelles, ce dispositif d'aide, très utilisé dans la petite enfance, est en général changé vers l'âge de 5-6 ans.



Conventiounal haedband



Cochlear Baha® Unilateral Softband



Ponto unilateral Softband

1.4.2. Dispositifs d'aide auditive implantables

- **Systèmes percutanés : BAHA, Ponto**

Le BAHA ou Bone Anchored Hearing Aid a été créé en 1950 par le professeur Branemark. En 1977, Tjellstron fut le pionnier dans l'utilisation du concept d'ostéointégration dans les implants auditifs et a permis de débiter en Suède les premières utilisations des BAHA (38). Cette technique a été commercialement disponible en 1987, et introduite la même année pour la première fois en France (39).

Il est le dispositif de référence actuel pour la prise en charge des patients présentant une surdité de transmission non appareillable par les audioprothèses classiques.

Le BAHA combine le concept d'ostéointégration et de conduction osseuse du son pour les patients présentant une surdité de transmission. L'ostéointégration permet une connection directe structurelle et fonctionnelle entre l'os et le dispositif implantable.

Il permet de stimuler directement l'oreille interne, en court-circuitant l'oreille externe et l'oreille moyenne. L'intervention n'expose pas le patient à un risque de perte auditive supplémentaire.

La littérature lui montre une efficacité supérieure à celle du bandeau conventionnel (40,41), en particulier sur les fréquences aiguës.

Principe et technique chirurgicale (42)

Le BAHA est un système d'appareillage auditif percutané implantable, constitué de 3 éléments : un implant en titane ostéointégré (vis appelée fixture), placé chirurgicalement dans la corticale de l'os temporo-pariétal en arrière et au-dessus du pavillon de l'oreille, et qui génère une déformation élastique de la corticale de l'os en fonction de la fréquence ; une butée, ou pilier, qui est une pièce intermédiaire transcutanée en titane solidaire de l'implant, et qui retransmet l'énergie vibratoire à l'implant ; et un processeur vocal externe. Le processeur convertit l'énergie sonore en vibrations, transmises par la vis en titane puis par l'os jusqu'à la cochlée.

L'intervention s'effectue sous anesthésie générale. Une petite incision cutanée est réalisée. Une vis en titane est fixée à l'os. La peau est ensuite refermée en laissant la vis en transcutanée. Le processeur sonore est fixé au moins 3 mois après que la vis a été

posée, afin qu'elle soit parfaitement ostéointégrée. Certaines équipes attendent 4 à 6 mois, en particulier chez l'enfant.

Une épaisseur osseuse d'au moins 3 à 4 mm ainsi qu'un os de bonne qualité sont essentiels pour la pose d'une BAHA. Chez les enfants ayant un os plus fin, il est recommandé de décaler l'âge de la chirurgie, et pour certaines équipes, d'effectuer la chirurgie en deux étapes : la première consiste en la mise en place de la vis de titane ; lors de cette étape, la peau est refermée, afin de permettre une ostéointégration optimale. La deuxième étape, environ 3 mois plus tard, permet la mise en place de la butée. Le processeur sonore peut ensuite être fixé 3 semaines plus tard. Quand cela est nécessaire, une vis de 3mm et non 4mm est utilisée. Cette procédure de mise en place de BAHA peut également être réalisée chez les patients aux antécédents d'irradiation cutanée.

Bénéfice et risques

Le succès fonctionnel de la BAHA est de l'ordre de 96%, avec des gains moyens entre 17,5dB et 33dB (43-46).

La mise en place d'une BAHA est une procédure à la fois simple et peu invasive. Les complications les plus fréquentes sont les complications cutanées (granulomes, cellulites) et les défauts d'ostéointégration. Les complications plus sévères comme la brèche durale et la fuite de LCR sont extrêmement rares.

Le défaut d'ostéointégration est une complication fréquente lorsque l'épaisseur corticale est fine (en particulier dans les formes syndromiques). L'antécédent d'irradiation, l'âge, et la technique chirurgicale influencent également l'ostéointégration.

Les complications cutanées incluent les infections, les réactions cutanées, la formation de granulomes, ou la cicatrisation au-dessus de la butée de BAHA. Ces complications sont d'autant plus fréquentes que les pansements post-opératoires et l'hygiène locale sont difficiles à contrôler chez les enfants.

Les différentes séries pédiatriques rapportent un taux de complications cutanées sévères estimé entre 9,4 et 34%, et un défaut d'ostéo-intégration entre 14 et 25,9% (47-50).

L'âge minimal pour la mise en place d'une BAHA est considéré comme 3 ans (51,52), mais les équipes attendent en général jusqu'à l'âge de 5 ans. Certaines équipes se basent surtout sur l'épaisseur corticale qui doit être supérieure à 3mm.

Un autre système auditif à ancrage osseux, le Ponto, a été commercialisé depuis 2010 par la société Oticon, et présente un système et un mode de fonctionnement semblables.



Éléments constituant la BAHA : vis, pilier, et processeur externe (42)

- **Systèmes sous-cutanés avec aimants**

Implant Med-el Bonebridge

Principe et technique chirurgicale

Le système Bonebridge a été conçu en réponse aux problèmes de cicatrisation des parties molles chez les patients porteurs de BAHA.

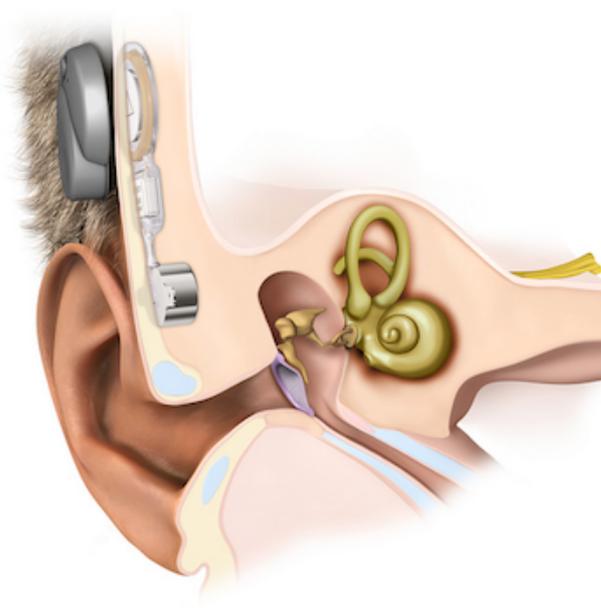
Le Bonebridge est constitué d'un processeur externe et d'un implant de conduction osseuse. Contrairement à la BAHA, le son reçu par le processeur est transmis à l'implant par voie électromagnétique. L'implant de conduction osseuse est lui-même composé d'un récepteur coil, un démodulateur, et un transducteur. Le récepteur reçoit le signal, le transmet au démodulateur, puis le transducteur convertit l'énergie sonore en vibrations. Le signal est ensuite reçu par la cochlée par conduction osseuse.

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale. Le site d'implantation est au préalable défini par le chirurgien. Le site choisi est le plus souvent la mastoïde. L'abord cutané se fait par voie rétro-auriculaire. La mastoïde est fraisée afin de créer une cavité pour insérer le transducteur. La peau est ensuite totalement refermée. Le dispositif peut être activé 2 semaines plus tard. Il n'est pas nécessaire d'attendre une bonne ostéointégration.

Bénéfices et risques

Une certaine épaisseur osseuse est également requise pour l'implantation du transducteur. Cela limite considérablement les indications chirurgicales, qui sont réservées actuellement aux patients de plus de 18 ans. Cependant, cette technique commence à être utilisée chez l'enfant, et un petit transducteur pédiatrique est en cours d'étude.

La technique chirurgicale est simple et présente peu de risques. Les complications les plus fréquentes sont la plaie du sinus sigmoïde et la brèche méningée. En effet, le fraisage s'effectue directement en regard de l'angle sino-dural.



Bonebridge

Implant Sophono Alpha

Principe et technique chirurgicale

L'implant Sophono Alpha à ancrage osseux est un implant vibratoire placé en sous-cutané, avec un processeur externe fonctionnant par magnétisme. Ce dernier transmet les vibrations à travers la peau à l'implant puis directement à l'os. Chirurgicalement, il s'agit d'une procédure simple. Un des avantages majeurs est la faible épaisseur osseuse requise car il est nécessaire de fraiser sur seulement 2mm de profondeur. L'implant magnétique porte deux aimants fixés à l'os avec cinq petites vis.

Bénéfices et risques

Une série de notre équipe (53) a présenté récemment les résultats post opératoires de l'implant Alpha1 chez 15 enfants présentant une atrésie du CAE de haut grade. Les enfants ont été opérés sous anesthésie générale, parfois dans le même temps qu'un second temps de reconstruction du pavillon. La première utilisation du processeur externe était faite 1 mois après l'intervention.

Les résultats à 6 mois ont montré un gain moyen de 35,53 dB. La non-infériorité de l'implant Alpha1 par rapport au Softband BAHA a été démontrée. Par ailleurs, aucune

complication cutanée à long terme n'a été retrouvée. Cependant, 2 enfants sur les 15 ont finalement cessé de porter leur prothèse sur le long terme, à 13 et 15 mois post opératoire.

Cette solution thérapeutique semble donc fiable et facile, avec la particularité de pouvoir être réalisée chez des enfants jeunes. Malgré les nouveaux processeurs externes Alpha2 et Alpha2MPO, l'appareil externe reste volumineux et les conséquences cutanées à long terme (plus de 2 ans) sont encore non évaluées.



Placement de l'implant Sophono Alpha1 (53)

Cochlear BAHA Attract system

Le Cochlear BAHA attract system fonctionne selon les mêmes principes que le Sophono Alpha : il s'agit d'un implant auditif de conduction osseuse avec système magnétique et transmission transcutanée de la vibration.

Une évaluation multicentrique sur 4 sites a été faite en 2015 (54), afin de tester son efficacité et sa tolérance. Les résultats auditifs ont montré un gain significatif, et l'implant était bien toléré avec peu de complication des tissus mous.

- **Implant d'oreille moyenne Vibrant Soundbridge (VSB)**

Principe et technique chirurgicale

Le Vibrant Soundbridge diffère de la BAHA et du Bonebridge car il stimule l'oreille interne par un autre mécanisme. En effet, il est implanté dans l'oreille moyenne, ce qui induit une stimulation unilatérale de l'oreille interne, et donc moins de confusion de signal et une meilleure localisation. C'est le seul implant d'oreille moyenne sans coupleur à distance fixée, pouvant donc être mis en place chez l'enfant dans une oreille.

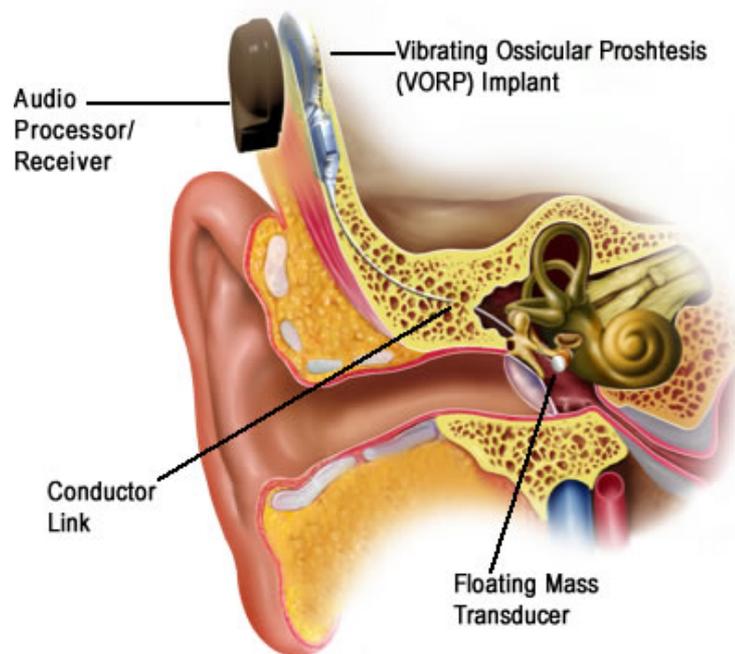
Le VSB est constitué de deux parties : un audioprocasseur externe, et une prothèse vibratoire ossiculaire. Le processeur capte le signal sonore, l'amplifie, et le transmet à la prothèse vibratoire. Le transducteur, situé à la partie distale de la prothèse, fait vibrer l'osselet auquel il est rattaché, ce qui stimule ensuite la cochlée. Chez les patients présentant une aplasie d'oreille, le transducteur peut être rattaché à l'étrier s'il est fonctionnel, à l'enclume (courte ou longue apophyse), ou à la fenêtre ronde (vibroplastie de fenêtre ronde). L'appareil est activé 8 semaines après la chirurgie. L'implant est également placé en sous-cutané strict, ce qui limite les complications locales.

Bénéfices et risques

L'implantation du VSB est une chirurgie plus complexe. Celle-ci implique de rentrer dans l'oreille moyenne avec un risque sur le nerf facial et sur l'oreille interne. L'intervention nécessite un monitoring du nerf facial et un monitoring audiolgique pour vérifier la position du transducteur en fin d'intervention.

Les recommandations pour la pose de VSB portent sur les enfants de plus de 3 ans uniquement. Certaines équipes ont posé ce type d'implant chez des nourrissons et ont montré des résultats satisfaisants, mais cette attitude ne fait pas consensus.

Les résultats de la littérature montrent que le VSB apparaît comme une alternative thérapeutique efficace et fiable (55,56).



Vibrant soundbridge

Il existe d'autres implants d'oreille moyenne, classés en « semi implantables » (système MET®), ou en « totalement implantés » (Carina®, Esteem Envoy®), non utilisables chez l'enfant aplasique, utilisés chez l'adulte par quelques équipes.

1.4.3. Canaloplastie

La canaloplastie est la reconstruction chirurgicale du conduit auditif externe, proposée en cas de sténose congénitale du conduit. Les patients qui se voient proposer cette intervention doivent avoir une oreille interne fonctionnelle (Conduction osseuse (CO) normale à l'audiogramme), et non malformée au scanner. Cette chirurgie peut alors être associée ou non à une tympanoplastie. Une autre indication est la rétention épidermique en profondeur de la sténose, quelle que soit la fonction auditive.

La canaloplastie est surtout proposée lorsque le conduit auditif externe est sténosé avec un méat présent. Chez les patients présentant une aplasie majeure grade 3 ou 4, le conduit auditif externe est en général totalement absent. Les indications chirurgicales sont alors plus restreintes, la chirurgie étant alors beaucoup plus complexe avec un néoméat large et inesthétique et un taux de complications supérieur, mais certaines équipes la pratiquent encore.

La plupart des équipes scorent les malformations d'oreille moyenne à l'aide de la classification de Jahrsdoerfer (27). Un score supérieur ou égal à 5 est nécessaire pour envisager une canaloplastie, et supérieur ou égal à 7 est optimal. Dans notre équipe, les enfants opérés présentent un score de Jahrsdoerfer supérieur à 7, et un CAE sténosé mais jamais absent (57).

L'objectif de la canaloplastie d'élargissement est de créer un conduit auditif propre, sec et durable. D'un point de vue pratique, cette intervention se réalise sous anesthésie générale, complétée par une anesthésie locale. Une exérèse des parties molles sous cutanées du méat et parfois d'une baguette de conque est réalisée. Un fraisage osseux est réalisé au dépend des parois antérieure et supérieure du conduit. Cet élargissement est réalisé dans l'os cortical, en évitant d'ouvrir les cellules mastoïdiennes. Une greffe de peau totale ou mince est ensuite réalisée pour couvrir le conduit osseux, lorsque le défaut cutané représente plus d'un tiers de la circonférence du CAE. Celle-ci est en général prise sous le lobule ou derrière le pavillon. Le conduit ne doit pas être couvert de tissu conjonctif, qui serait à l'origine de granulations et de re-sténose. Enfin, le calibrage est un élément fondamental pour permettre la cicatrisation. Dans notre équipe, il est réalisé avec un rouleau de silastic armé, suffisamment haut pour aller du tympan au méat, et réalisant un effet « ressort » contre les parois du conduit. Il est ensuite fixé à la peau du méat. Il est laissé en place 4 semaines, puis retiré sous anesthésie locale, ou générale en cas d'enfant opposant.

La canaloplastie pose le problème de suites souvent compliquées. Les deux complications les plus fréquentes sont la sténose post-opératoire et les infections récurrentes. Le taux de re-sténose varie entre 8 et 42% dans la littérature (30,58,59). 30% des patients souhaitent encore une aide auditive en post-opératoire. Près d'un tiers des patients nécessite plusieurs opérations. De plus, certaines autres complications peuvent survenir, comme une aggravation de la surdité ou une paralysie faciale, ce risque étant accru du fait d'une augmentation de l'incidence des variations anatomiques du nerf facial dans cette population. Enfin, les patients opérés de canaloplastie doivent faire part d'une entière coopération et participation aux soins post-opératoires. Cette intervention n'est donc en pratique pas proposée avant l'âge de 8-10 ans, sauf si l'indication chirurgicale est le cholestéatome rétentionnel.

1.4.4. Quelle technique de réhabilitation auditive choisir?

Dispositif implantable ou canaloplastie ?

Le premier choix à faire lorsque l'on décide d'une technique de réhabilitation de l'audition est entre la canaloplastie et le dispositif d'aide auditif implantable.

L'étude de Soroush Farnoosh et al. (60), en 2014, a étudié rétrospectivement une série d'enfants présentant une aplasie d'oreille ou une sténose du CAE, ayant bénéficié soit d'une canaloplastie soit d'une BAHA entre 1988 et 2011. Dans le centre de prise en charge, la décision thérapeutique était basée sur l'épaisseur de l'os temporal au scanner et le score de Jahrsdoerfer qui devait être supérieur ou égal à 6 pour bénéficier d'une canaloplastie. 49 sujets ayant bénéficié d'une canaloplastie et 19 sujets ayant bénéficié d'une BAHA ont été inclus. Les seuils auditifs préopératoires étaient comparables dans les 2 groupes. En post-opératoire, le groupe BAHA était amélioré de 44,3 dB à court terme et de 44,5 dB à long terme, contre 20 dB à court terme et 15,3 dB à long terme pour le groupe canaloplastie ($p < 0,001$). Les taux de complications post-opératoires étaient comparables dans les 2 groupes. Cette étude comporte cependant de nombreux biais, en particulier l'absence d'homogénéité des patients avec des étiologies très variées et des surdités parfois bilatérales.

Une équipe slovaque a publié en 2015 une série de 45 patients ayant une atrésie du CAE (61), dont 34 ont eu une canaloplastie, et 11 un dispositif implantable. Les résultats de la canaloplastie ont diminué avec le temps, les patients avaient un gain moyen de 12 dB. Les patients ayant eu un dispositif implantable ont eu une amélioration entre 30 et 35 dB.

La majorité des équipes ne pratique plus les canaloplasties lorsque le CAE est totalement absent, en raison des séquelles cosmétiques, des complications, et du mauvais gain auditif à long terme.

Quel dispositif implantable ?

Lorsqu'il est décidé de proposer un dispositif d'aide implantable au patient, plusieurs paramètres rentrent en compte dans le choix de celui-ci :

Tout d'abord l'âge du patient : les enfants de moins de 5 ans se verront proposer un bandeau. Pour les enfants de plus de 5 ans, on peut également opter pour un BAHA ou un Ponto, un implant d'oreille moyenne comme le VSB, un Sophono. Le Bonebridge

n'est en général pas proposé avant l'adolescence, mais les modifications technologiques vont permettre son utilisation chez l'enfant.

Ensuite, le type de pathologie rentre en compte. Les patients nécessitant des IRM répétées (présentant par exemple une neuropathie associée) devront éviter les systèmes implantables, en particulier le VSB. Le Bonebridge peut supporter l'IRM à plus de 1,5 tesla et les BAHA à plus de 3 Tesla. Ces appareils induisent des artefacts sur l'imagerie cérébrale. Compte tenu de sa taille, le BAHA est celui qui est le moins problématique en cas d'IRM.

L'anatomie des patients doit bien sûr être prise en compte. L'anatomie de l'oreille moyenne peut être favorable ou non à la pose d'un implant d'oreille moyenne, et l'épaisseur osseuse est importante pour le BAHA et les implants à aimant.

Enfin, le souhait du patient est bien évidemment un élément majeur de décision. Il doit avoir fait un choix après une information éclairée, et les soins locaux et le suivi rapproché pour réglages doivent être compris et acceptés.

De façon systématique, la prise en charge devra être multidisciplinaire, avec une prise en charge médicale et paramédicale spécialisée, par médecins, infirmiers, audioprothésistes, orthophonistes, psychologues et assistantes sociales.

Dans tous les cas, il sera indispensable de revoir l'enfant plusieurs fois dans les mois suivants, afin de guider le réglage des appareils, répéter et affiner l'évaluation audiométrique, et suivre le développement de l'enfant. Les progrès de parole et de langage seront évalués par des bilans orthophoniques réguliers. Un bilan audiométrique annuel sera réalisé.

1.5. Surdités unilatérales : impact dans la vie quotidienne, intérêt de l'appareillage ?

La surdité unilatérale représente 83 naissances sur 1000 (62). Pour les populations d'âge scolaire, elle est estimée à au moins 3%. Elle est définie par une surdité moyenne à profonde unilatérale avec une oreille controlatérale normo-entendante.

Chez les patients présentant une surdité unilatérale, il est recommandé une prise en charge de l'oreille malentendante (63). La prise en charge est en général précoce depuis la standardisation du dépistage auditif à la naissance.

L'Académie Américaine d'Audiologie (AAA) a proposé en 2003 un programme de prise en charge pédiatrique pour les surdités unilatérales : elle recommande une prise en charge adaptée à chaque enfant, prenant en compte les préférences familiales et en particulier les facteurs audiologiques, développementaux, de communication et d'éducation (64).

1.5.1. Conséquences de l'audition monaurale dans la vie quotidienne

Les patients présentant une « oreille unique fonctionnelle » ont un seuil auditif normal, correspondant à quelques décibels près à celui de la « meilleure oreille », mais ont un déficit de stéréocousie, et une diminution de discrimination dans le bruit (1,65,66).

La stéréocousie est la faculté de localiser une source sonore dans l'espace, par exemple localiser une voiture qui viendrait vers soi. Une oreille fonctionnelle unique n'y parvient pas, en raison de l'absence de différence tonale et temporelle interaurale dans la perception sonore. La stéréocousie dépend également d'autres facteurs comme l'acoustique de la conque et du conduit auditif (66), et tout individu possède une capacité de recalibration dans le traitement du signal qui évolue avec le temps et les changements morphologiques. De même, chez les patients présentant une surdité unilatérale, certaines stratégies d'adaptation plus ou moins conscientes permettent dans ces cas de récupérer un certain degré de relief dans ces informations auditives qui arrivent. Les patients atteints de surdité unilatérale peuvent ainsi développer la « localisation acquise » sonore.

Le plus gênant pour les patients est en général la diminution de la discrimination auditive dans le bruit. Celle-ci est liée à la fois à la légère diminution du seuil auditif de quelques décibels, à l'absence d'ombrage sonore, et au déficit de stéréocousie. Les stratégies de ces patients, en l'absence d'appareillage, peuvent consister à localiser la source sonore ou se concentrer sur le signal sonore.

Dans la littérature, il est souvent décrit que les patients présentant une surdité unilatérale présentent des difficultés au niveau des performances scolaires et de la communication (67). Une revue de la littérature de 2013 confirme qu'un appareillage auditif précoce permettrait l'amélioration des performances académiques de ces enfants

(65). Cependant, dans les différentes séries, les populations de patients ne sont pas toujours bien définies, les étiologies ne sont pas connues, les pathologies associées non précisées. La plupart des études a été en outre réalisée sur des populations présentant des surdités unilatérales neurosensorielles, il existe très peu de documentation sur l'évaluation des surdités de transmissions unilatérales. Cependant, une étude de Kesser et al en 2013 montre que les enfants ayant une surdité de transmission liée à une aplasie d'oreille ont des résultats scolaires meilleurs que ceux ayant une surdité neurosensorielle (68).

Impact sur le langage ?

Une étude de Fischer et al. en 2014 a étudié l'impact de la surdité unilatérale sur le langage (69), incluant 20 adolescents ayant une surdité unilatérale d'origine neurosensorielle ou mixte, sévère à profonde, et 13 patients contrôles. Les patients ont répondu à des scores de qualité de langage et ont bénéficié d'un test de coefficient intellectuel. Les patients atteints d'une surdité unilatérale avaient significativement un quotient intellectuel et des scores de langage plus faibles que les patients témoins. Les patients de cette étude avaient cependant des étiologies diverses concernant leur surdité, certains étaient appareillés et d'autres pas, la population était donc très hétérogène et cette étude comporte donc un important biais de sélection.

Cette même équipe avait réalisé une étude similaire en 2010 sur des enfants plus jeunes (70). Les enfants ayant un déficit neurologique connu ou une infection congénitale à cytomégalovirus (CMV) étaient exclus. L'expression orale était évaluée par la « Oral and written language scale », évaluant l'expression et la compréhension et l'expression orale. 74 patients ont été comparés à 74 témoins. L'âge moyen de découverte de la surdité était 4,7 ans. Les patients ayant une surdité unilatérale avaient des scores de quotient intellectuel (QI) comparables à ceux des témoins, ils n'avaient pas redoublé plus de classes, et n'avaient pas plus de problème de comportement. Les résultats ont montré des scores de compréhension et d'expression orale significativement plus bas chez les patients malades.

Klee et Davis-Dansky, en 1986, ont effectué des tests de langage chez 25 enfants ayant une surdité unilatérale et 25 enfants normo-entendants. Ils n'ont pas retrouvé de différence entre les deux groupes (71).

Impact sur la scolarité ?

Une étude de Bess et al. en 1984 a étudié une série de 60 enfants de 6 à 18 ans présentant une surdité neurosensorielle unilatérale d'au moins 45 dB (72). 35% avaient redoublé au moins une classe, dans la plupart des cas lors du primaire. 48,3% de ces enfants avaient nécessité des aménagements particuliers au cours de leur scolarité. Cependant l'absence de déficit cognitif n'était pas un critère d'exclusion pour ces enfants, ce qui entraîne dans cette étude un biais de sélection important.

La suite de cette étude a comparé 25 de ces enfants ayant une surdité unilatérale à une série de 25 enfants normo-entendants. Chez ces 25 enfants, un examen psychologique préalable devait alors exclure les patients ayant un retard mental, et la surdité unilatérale des enfants devait être isolée. Un score de comportement était distribué aux professeurs des enfants. Sur le plan auditif, des tests de localisation sonore et de reconnaissance des syllabes étaient effectués. Des tests standardisés de langage étaient réalisés. Les résultats de cette série ont montré que 32% des enfants avaient redoublé une classe. 22,2% des enfants ayant une surdité unilatérale étaient considérés par leur professeur comme « au-dessus » de la moyenne de la classe, contre 47,8% pour les enfants normo-entendants. Le score de comportement à l'école était également significativement plus bas chez les enfants ayant une surdité unilatérale. Ces derniers présentaient également plus de difficultés à localiser la provenance des sons. Aucune différence n'a été mise en évidence sur le langage. Ces résultats sont à considérer avec précaution, compte tenu du caractère exclusivement neurosensoriel de la surdité chez ces enfants et de l'absence de précision des étiologies. Le degré d'intelligence a été évalué simplement lors d'un examen psychologique qui concluait à une absence de déficit mental important mais cet examen ne permettait pas de détecter des déficits légers. L'étude sur le comportement est également difficile à conclure dans la mesure où les étiologies des surdités n'étaient pas connues et où le CMV est une étiologie majeure des surdités neurosensorielles unilatérales, avec déficit cognitif parfois discret.

Davis et al. ont retrouvé une légère baisse de quotient intellectuel chez les enfants ayant une surdité unilatérale ; les tests de lecture, mathématiques et orthographe étaient identiques à ceux des enfants n'ayant pas de surdité. Le degré de surdité unilatérale ne modifiait pas ces tests de façon significative (73).

Klee et Davis Dansky ont retrouvé un taux de redoublement supérieur chez les enfants ayant une surdité unilatérale ; les étiologies des surdités étaient hétérogènes (71).

Oyler et al. ont également retrouvé un impact des surdités unilatérales sur la scolarité (74).

Culbertson et Gilbert n'ont quant à eux pas trouvé de différence significative entre les enfants présentant une surdité unilatérale et les enfants normo-entendants par rapport au coefficient intellectuel, mesuré par le Wechsler Intelligence Scale for Children et le Hiskey-Nebraska Test of learning aptitude (75). Leur étude a comparé 25 enfants ayant une surdité unilatérale à 25 enfants normo-entendants. Les enfants avaient des scores cognitifs et d'estime de soi comparables. Les patients ayant une surdité unilatérale avaient cependant des tests moins bons en reconnaissance des mots, orthographe et langage. Ils avaient redoublé plus de classes et nécessitaient des aménagements scolaires.

English et Church, en 1999, ont publié une série de 423 enfants, d'âge moyen 11,6 ans, présentant une surdité unilatérale (76). L'étiologie de leur surdité était dans la majeure partie des cas non connue. 27% étaient appareillés ; 13% présentaient des difficultés d'apprentissage, 4% un retard mental, 3% un trouble de la vision important associé, 2% un trouble de l'attention, et 0,2% un autisme. 54% bénéficiaient d'aménagements particuliers. Au niveau scolaire, les enfants sans retard mental étaient pour 13% au-dessus de la moyenne, pour 63% dans la moyenne, et pour 24% en dessous de la moyenne.

Lieu et al, en 2010, en comparant 74 enfants ayant une surdité unilatérale à 74 témoins, n'ont pas mis en évidence de différence en terme de redoublement scolaire (70).

Kesser et al, en 2013, dans leur série de 40 patients ayant une aplasie d'oreille, n'ont retrouvé aucun redoublement de classe, contrairement aux enfants ayant une surdité unilatérale neurosensorielle, qui redoublaient plus fréquemment (68).

Impact sur la qualité de vie ?

Plusieurs séries se sont intéressées à la qualité de vie des enfants ayant une surdité unilatérale, ou au retentissement psychosocial que cela peut engendrer.

En 1983, Stein a publié une série de 19 enfants âgés de 5 à 11 ans et présentant une surdité unilatérale, toutes étiologies confondues (77). Le comportement et les aptitudes sociales ont été mesurées à l'aide du Child Behavior Checklist (CBCL), et l'estime de soi à partir de la Piers-Harris-Children's Self-Concept Scale. Les compétences linguistiques ont été évaluées par le Clinical Evaluation of Language Function Screening Test (CELF). 42% des enfants avaient un score comportemental en dessous de la norme. Cependant, la mesure d'estime de soi était globalement bonne, au 66^{ième} percentile. Les compétences linguistiques étaient normales.

Une étude rétrospective de Borton et al. en 2010, à Washington, a étudié la qualité de vie des enfants ayant une surdité unilatérale (78). Les enfants de 6 à 17 ans ont été inclus, et séparés en 3 groupes : normo-entendants, enfants ayant une surdité unilatérale, et enfants ayant une surdité bilatérale. Une analyse qualitative (d'après des questionnaires réalisés en groupes de discussion) et quantitative d'après le Ped's QL version 4.0 (79) a été réalisée. 24 enfants normo-entendants, 32 enfants présentant une surdité unilatérale, et 29 enfants présentant une surdité bilatérale ont été inclus. Qualitativement, les enfants présentant une surdité unilatérale se décrivaient comme des « enfants normaux », mais cependant, avaient été gênés à l'école, en famille ou avec des amis par le déficit auditif. Quantitativement, aucune différence significative n'a été prouvée entre les 3 groupes d'après le questionnaire de qualité de vie, ni sur le score physique, psychologique, émotionnel, social, ou scolaire.

Cette même équipe a réalisé par la suite une étude similaire en utilisant le score HEAR-QL (80,81). La population comportait alors 35 enfants ayant une surdité bilatérale, 45 enfants ayant une surdité unilatérale, et 35 enfants normo-entendants. Les résultats de cette étude montraient une différence significative de qualité de vie entre les enfants ayant une surdité uni-ou bilatérale et les enfants normo-entendants, aussi bien de façon globale que pour les items séparés « environnementaux » et « psychologiques ». Le port d'un appareil auditif n'améliorait pas la qualité de vie de ces enfants.

Dans ces deux études, les enfants étaient sélectionnés sur le seul critère de la surdité. Aucune information par rapport au type de surdité, à son étiologie, ou aux pathologies associées n'était mentionnée. Les résultats comprennent donc un biais de recrutement important, lié à une population étudiée probablement très hétérogène et pour laquelle il semble donc difficile de tirer des conclusions valides.

Impact de la surdité unilatérale chez l'adulte ?

En 2010, Wie et al (82) ont comparé 30 patients âgés de 14 à 75 ans et présentant une surdité unilatérale profonde à 30 patients sains, par le biais de questionnaires et de scores de perception du langage auditive, visuelle, et audiovisuelle. 93% des patients ont rapporté une altération de la communication liée à l'audition monaurale, avec seulement 13,3% rapportant une altération importante de celle-ci. 87% étaient gênés dans les milieux bruyants. Les patients rapportaient également des sentiments d'exclusion et de diminution du bien-être qu'ils attribuaient à leur oreille unique fonctionnelle. Les scores de perception de la parole étaient semblables dans les 2 groupes, à la fois au niveau auditif seul et au niveau audiovisuel. La survenue de la surdité était cependant parfois tardive chez ces patients, et les étiologies hétérogènes.

En 1997, Newman et al ont mesuré le handicap auditif perçu chez 63 adultes à l'aide du Hearing Handicap inventory for Adults (HHIA) (83). Les patients présentaient une surdité unilatérale ou une surdité légère bilatérale. Les résultats ont montré en particulierité une grande variabilité des réponses, ce qui montre que le handicap est perçu très différemment selon les individus. Trois quarts des patients rentraient cependant dans la catégorie du handicap d'après les résultats. Ces patients ne présentaient cependant pas tous une surdité unilatérale et la population étudiée était très hétérogène.

Colletti et al en 1988 (84) ont comparé un groupe d'adultes de 30 à 55 ans présentant une surdité unilatérale depuis l'enfance à un groupe d'adultes sains. La supériorité de l'audition binaurale a été démontrée pour la localisation sonore, la discrimination dans le bruit, et l'appréciation de la musique. Cependant, aucune différence n'a été prouvée en termes de réussite scolaire, de type d'emploi, de problèmes sociaux, ou d'utilisation d'alcool et de drogue.

1.5.2. Objectifs de l'appareillage

L'appareillage de l'oreille malentendante vise deux objectifs : d'une part, la récupération de la stéréophonie et l'amélioration de la gêne dans le bruit ; d'autre part, la stimulation des voies centrales de l'oreille malentendante, pour éviter la dégradation de l'intelligibilité.

L'appareillage de l'oreille malentendante et donc la restitution d'une audition binaurale permettent dans la vie quotidienne d'améliorer l'audition dans le bruit, de diminuer la distance d'audition, et de mieux localiser les sons dans l'espace. Cependant, si le gain auditif qu'elle peut apporter est réel, il est rarement suffisant pour la récupération d'une audition symétrique (85).

1.5.3. Efficacité de l'appareillage ?

Il est reconnu que l'appareillage des deux côtés chez les patients présentant une surdité bilatérale apporte des bénéfices par rapport à l'appareillage unilatéral. Il permet de plus de stimuler les voies auditives centrales de façon bilatérale. Cependant, chez les patients ayant une oreille saine, l'appareillage auditif controlatéral peut engendrer une gêne ou un inconfort, et son efficacité n'est pas démontrée.

Priwin et al en 2007 ont étudié 22 enfants ayant une surdité de transmission uni ou bilatérale, appareillés par BAHA, qu'ils ont comparés à 15 contrôles (86). 12 de ces enfants avaient une surdité unilatérale, dont 6 seulement avaient un appareil auditif. L'appareillage auditif chez les patients ayant une surdité unilatérale améliorait la reconnaissance de la parole dans le bruit, mais l'étude n'a pas mis en évidence d'amélioration au niveau de la localisation sonore. Tous les enfants appareillés (en uni ou bilatéral) rapportaient un résultat positif de leur appareil dans les questionnaires d'auto-évaluation. Les patients avaient pour la plupart une aplasie d'oreille, mais dans certains cas, celle-ci entrainait dans le cadre d'un syndrome. Les résultats sont difficiles à interpréter compte tenu du très faible nombre de patients dans cette série.

Kunst et al en 2008 ont réalisé une évaluation prospective de BAHA chez 20 patients ayant une surdité unilatérale de transmission congénitale, avec un Rinne moyen à 50dB (87). Des tests auditifs dans le bruit et des tests de localisation sonore ont été effectués avec et sans appareil. Les scores de localisation étaient très variables selon les individus que ce soit sans ou avec appareillage. Mais ces scores étaient parfois bons même sans aide auditive, de même que les scores de reconnaissance de parole dans le bruit. Une amélioration des seuils auditifs de 3 à 6 dB non significative a été constatée. L'amélioration de la perception de la parole dans le bruit a également été constatée de manière non significative. 6 patients n'ont présenté aucune amélioration auditive suite à la BAHA. La plupart des patients de l'étude utilisaient cependant quotidiennement leur

BAHA. Ces résultats suggèrent que la BAHA peut être bénéfique chez certains patients, mais que certains semblent présenter une gêne négligeable liée à l'audition monaurale, avec une bonne reconnaissance dans le bruit et une bonne localisation spatiale.

En 2002, Snik et al. avaient réalisé une étude semblable chez 8 patients présentant une surdité unilatérale de transmission (88). Cependant 6 de ces patients avaient une surdité acquise. L'amélioration de la localisation sonore a été mise en évidence. Les résultats de la série de Hol et al (89) montraient également une amélioration de la localisation sonore chez 18 patients, là encore hétérogènes avec pour la plupart une surdité de transmission acquise et pour 5 de ces patients une surdité neurosensorielle associée.

L'étude de Fuchsmann et al en 2010 a montré une satisfaction globale de la BAHA chez 16 patients implantés présentant une aplasie d'oreille ou une sténose du CAE unilatérale. Le gain pour l'oreille appareillée était de 33dB, mais il n'a pas été étudié le gain global ni l'amélioration dans le bruit ou la localisation spatiale. Après 6 ans de suivi, 15 des 16 patients portaient encore leur BAHA.

Noble et Gatehouse ont comparé des patients appareillés d'un côté à des patients appareillés en bilatéral. L'appareillage bilatéral ne montrait pas de supériorité par rapport aux situations classiques d'audition face à face ou en groupe, dans le bruit ou dans le silence, et pas non plus d'avantage dans la clarté et la reconnaissance des sons. Cependant, il montrait un avantage pour la localisation spatiale, et en cas de demande d'attention rapide (90).

Christensen et al. en 2010 ont étudié rétrospectivement 23 enfants entre 6 et 19 ans, ayant une surdité unilatérale d'origine neurosensorielle après la mise en place d'un BAHA (91). Les tests d'audition dans le bruit et de difficulté d'écoute étaient significativement améliorés après l'implantation.

1.5.4. La question de l'appareillage chez les enfants présentant une aplasie majeure unilatérale

La question de l'appareillage se pose tout particulièrement chez l'enfant ayant une aplasie majeure unilatérale d'oreille, dans la mesure où cet appareillage auditif est loin d'être anodin et nécessite soit le port d'un bandeau serré soit un appareil implanté avec un geste invasif et une motivation de l'enfant pour l'utilisation quotidienne.

De plus, un appareillage auditif chez les patients ayant une oreille controlatérale saine peut être inconfortable, les patients après avoir testé l'appareil préfèrent parfois finalement s'en passer.

Bilan fonctionnel systématique préalable

Pour tous ces enfants présentant une surdité unilatérale isolée, une prise en charge pluridisciplinaire précoce est nécessaire.

Un bilan orthophonique est nécessaire chez tous ces patients dès l'âge de 24 à 36 mois, afin d'évaluer les répercussions sur la parole, le langage oral puis le langage écrit, et déterminer si un appareillage doit être entrepris (92). Il permet d'évaluer le développement global et la communication. Il peut permettre de déceler des troubles perceptifs discrets non détectables par les parents ni par le médecin, qui peuvent entraîner des difficultés scolaires s'ils ne sont pas pris en compte. Chez ces enfants présentant une surdité unilatérale, un bilan orthophonique en cabinet est suffisant, une orientation vers un centre d'éducation précoce n'est pas nécessaire. Ce bilan pourra si besoin être complété par un bilan psychologique ou pédopsychiatrique.

Conseils à l'entourage et aux enseignants

Les recommandations de la société de pédiatrie Américaine de 2007 (93), d'après les données de la littérature, montrent qu'il est primordial de :

- Donner une information aux familles, afin qu'elles comprennent les implications du handicap et qu'elles communiquent de façon adaptée avec leurs enfants.
- Créer un environnement sonore favorable pour favoriser l'apprentissage et la communication en réduisant les bruits de fond, la distance, la réverbération.
- Utiliser les signaux des enfants pour faciliter les échanges réciproques.
- Effectuer des ajustements lors des activités afin de maintenir l'intérêt des enfants.

L'information aux familles devra comporter des conseils d'ordre pratique à appliquer dès le plus jeune âge de l'enfant : s'assurer régulièrement d'être orienté face à l'oreille normo-entendante, éviter les bruits forts à proximité de l'oreille saine, garder un contact visuel lors des échanges verbaux et utiliser des expressions faciales, s'assurer de l'attention de l'enfant avant de s'adresser à lui, parler de ce que l'on fait tout en réalisant des activités de routine, initier des conversations pour l'inciter à s'exprimer,

aider l'enfant à localiser les sons en tournant la tête vers les sources de bruit, répéter les choses, s'assurer que l'enfant comprend lorsque l'on lui parle, utiliser un vocabulaire riche et varié, jouer à des jeux d'écoute, toujours regarder l'enfant, et élever discrètement la voix lorsqu'il est à une distance plus importante (63).

Au niveau scolaire, une information devra être faite aux professeurs, avec certaines recommandations pratiques : choisir une classe avec des élèves plutôt attentifs, nommer l'élève avant de s'adresser à lui, utiliser des indices visuels comme désigner du doigt les enfants qui parlent, pour que l'enfant ayant une surdité unilatérale sache dans quel sens tourner la tête, faire face aux élèves le plus possible lorsqu'il parle, veiller au placement de l'enfant avec son oreille saine du côté du professeur, à proximité de lui, et loin des sources sonores, avoir un geste à utiliser pour capter l'attention des élèves en cas de dispersion.

Ne pas appareiller systématiquement ces enfants ?

Quelle que soit la décision finale prise, les explications par rapport aux bénéfices et risques des possibilités thérapeutiques, et le suivi régulier, sont indispensables de façon précoce (94).

Il n'y a pas de consensus sur l'appareillage systématique ou non d'un enfant présentant une aplasie majeure d'oreille lorsque celui-ci ne présente pas de retard de langage, et que l'oreille controlatérale entend strictement normalement.

La nécessité d'appareiller un enfant varie bien sûr également selon ses besoins et ses envies, et selon le souhait parental.

Le choix de ne pas appareiller un enfant sera bien évidemment remis en cause à chaque consultation, selon son évolution personnelle. Le suivi orthophoniste sera proposé, ainsi que les consultations avec le psychologue ou le pédopsychiatre. La surdité unilatérale devra être signalée à l'école afin de réaliser si besoin des aménagements nécessaires. Le plus simple proposé à tous sera la position en classe, à proximité du professeur et avec l'oreille normo-entendante du côté de celui-ci.

1.6. Objectifs de l'étude

Les études publiées sur les surdités unilatérales ne permettant pas de conclure sur le retentissement scolaire des surdités de transmission moyenne à sévère unilatérale dues à une aplasie majeure d'oreille, nous avons voulu savoir si ces patients souffraient d'une gêne scolaire et sociale du fait de leur perte auditive unilatérale, lorsque l'aplasie n'était associée à aucune autre malformation ni aucun autre déficit.

2. Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective multicentrique, menée dans les hôpitaux Necker-Enfants Malades et Armand Trousseau, Paris.

Le recueil de données a été effectué de décembre 2014 à juin 2015.

Nous avons envoyé par voie postale un questionnaire à une série de patients opérés d'aplasie majeure dans ces services, et un questionnaire à une série de témoins opérés d'otoplastie dans ces services.

2.1. Critères d'inclusion

Tous les patients opérés d'une aplasie majeure d'oreille isolée au cours des 20 dernières années ont été inclus.

2.2. Critères d'exclusion

Les patients dont l'aplasie n'était pas isolée et les patients ayant eu un appareillage auditif ont été exclus.

Nous avons donc exclu :

Les patients ayant eu un appareillage auditif au cours de leur vie,

Les patients présentant une aplasie bilatérale d'oreille,

Les enfants présentant une surdité bilatérale,

Les patients dont l'aplasie d'oreille entraine dans le cadre d'un syndrome, en particulier un syndrome de Franceschetti, un syndrome de Goldenhar, une microsomie faciale, un syndrome BOR,

Les enfants présentant un retard psychomoteur global,

Les patients de plus de 30 ans au moment de l'envoi du questionnaire.

2.3. Série de Témoins

Nous avons sélectionné 300 enfants opérés consécutivement d'otoplastie pour oreilles décollées non malformatives dans nos services ces 10 dernières années, aussi bien à l'hôpital Necker-Enfants Malades qu'à l'hôpital Armand Trousseau, Paris.

Tous les enfants sélectionnés pour la série de témoins avaient été opérés d'otoplastie unilatérale ou bilatérale. L'indication chirurgicale était dans tous les cas des oreilles décollées congénitales, par défaut de plicature de l'anthélix et hypertrophie de conque.

Nous avons exclu les enfants présentant des pathologies associées, en particulier les enfants présentant un déficit auditif ou une pathologie de l'oreille moyenne.

2.4. Questionnaires

Des questionnaires ont été envoyés aux parents des enfants, et aux « enfants » eux-mêmes quand ces derniers avaient plus de 20 ans au moment de l'envoi des questionnaires. Ces questionnaires visaient à explorer plusieurs dimensions de la vie de ces enfants :

- La dimension scolaire pure, avec les classes sautées et redoublées, et les aménagements concrets faits en classe ;
- La dimension fonctionnelle avec la nécessité du suivi orthophonique ;
- La dimension psychologique avec la nécessité d'un suivi psychologique ;
- Enfin, deux questions étaient rajoutées aux patients de la série aplasie, concernant leur gêne globale liée au déficit auditif, et le sentiment d'avoir une audition différente de celle des autres enfants.

2.5. Analyse statistique

Les données quantitatives ont été exprimées en médianes et les données qualitatives à l'aide d'analyses descriptives et en pourcentages.

Pour les analyses univariées, ont été utilisés le test t de Student pour les variables quantitatives et le test du Chi² ou le test exact de Fischer (si $n < 5$) pour les variables qualitatives.

Le seuil de significativité a été fixé de façon usuelle à $p < 0,05$.

Les analyses statistiques ont été effectuées grâce au logiciel de statistiques STATA version 10.0 (Statacorp, College Station, TX, USA).

Questionnaire envoyé aux parents d'enfants opérés de reconstruction du pavillon par la technique de Nagata.

Madame, Monsieur,

Votre enfant a une aplasie d'oreille isolée et entend normalement sur l'autre oreille. Par notre enquête chez plusieurs dizaines d'enfants, nous souhaitons savoir si une baisse d'audition d'un seul côté pourrait avoir une influence sur le niveau scolaire et évaluer le niveau de gêne au quotidien.

Pourriez-vous prendre quelques minutes pour répondre à ce questionnaire ?

Nous vous remercions de votre collaboration.

Votre enfant : Nom :.....
 Prénom :.....
 Date de naissance :.....

A l'entrée au cours préparatoire (en septembre),

Quel âge avait votre enfant ?.....

Avait-il sauté une classe ? oui non

Avait-il redoublé une classe ? oui non Si oui, laquelle ?.....

Si votre enfant est déjà au collège : à l'entrée en sixième (en septembre),

Quel âge avait votre enfant ?.....

Avait-il sauté une classe ? oui non

Avait-il redoublé une classe ? oui non

Avait-il redoublé deux classes ? oui non Si oui, lesquelles ?.....

Votre enfant a-t-il eu besoin d'orthophonie pendant sa scolarité en maternelle, en primaire et au collège ?

Oui non

Si oui, pendant combien d'années au total ?.....

Votre enfant a-t-il consulté un psychologue en dehors des hospitalisations où cela a pu lui être proposé ?

Oui non

Y a-t-il eu des aménagements particuliers au cours de sa scolarité (position en classe, micro, soutien aux devoirs, intervention de l'orthophoniste, PAI...)? oui non

Si oui, lesquels et pendant quelle période ?.....

Votre enfant rapporte-t-il ou avez vous constaté une gêne auditive dans certaines situations ?

En regardant la télévision oui non

En classe oui non

En récréation oui non

En réunion familiale oui non

Autre (merci de préciser).....

Diriez-vous que votre enfant a été bien intégré avec les enfants de son âge pendant sa scolarité ?

Oui non

Diriez-vous de votre enfant :

Que sa baisse d'audition l'a gêné dans sa scolarité ? oui non

Qu'on ne voyait pas de différence d'audition entre les autres enfants et lui ? oui non

Votre enfant a-t-il eu un appareillage auditif au cours de sa vie ? Si oui, à quel âge et combien de temps ?

.....

Questionnaire envoyé aux patients de plus de 20 ans opérés de reconstruction du pavillon par la technique de Nagata à l'adolescence.

Madame, Monsieur,

Vous avez une aplasie d'oreille isolée opérée dans notre service il y a quelques années, et vous entendez normalement sur l'autre oreille. Par notre enquête chez plusieurs dizaines de patients, nous souhaitons savoir si une baisse d'audition d'un seul côté pourrait avoir une influence sur le niveau scolaire et évaluer le niveau de gêne au quotidien.

Pourriez-vous prendre quelques minutes pour répondre à ce questionnaire ?

Nous vous remercions de votre collaboration.

Nom :.....

Prénom :.....

Date de naissance :.....

A l'entrée au cours préparatoire (en septembre),

Quel âge aviez-vous?.....

Aviez-vous sauté une classe ? oui non

Aviez-vous redoublé une classe ? oui non Si oui, laquelle ?.....

A l'entrée en sixième (en septembre),

Quel âge aviez-vous?.....

Aviez-vous sauté une classe ? oui non

Aviez-vous redoublé une classe ? oui non

Aviez-vous redoublé deux classes ? oui non Si oui, lesquelles ?.....

Avez-vous eu besoin d'orthophonie pendant votre scolarité en maternelle, en primaire et au collège ?

Oui non

Si oui, pendant combien d'années au total ?.....

Avez-vous consulté un psychologue (en dehors des hospitalisations où cela a pu vous être proposé) ?

Oui non

Y a-t-il eu des aménagements particuliers au cours de votre scolarité (position en classe, micro, soutien aux devoirs, intervention de l'orthophoniste, PAI...)? oui non

Si oui, lesquels et pendant quelle période ?.....

Aviez-vous constaté une gêne auditive dans certaines situations ?

En regardant la télévision oui non

En classe oui non

En récréation oui non

En réunion familiale oui non

Autre (merci de préciser).....

Avez-vous été bien intégré avec les enfants de votre âge pendant votre scolarité?

Oui non

Diriez-vous:

Que votre baisse d'audition vous a gêné dans votre scolarité ? oui non

Qu'il n'y avait pas de différence d'audition entre les autres enfants et vous ? oui non

Avez-vous eu un appareillage auditif au cours de votre vie ? Si oui, à quel âge et combien de temps ?

.....

Questionnaire envoyé aux parents d'enfants opérés d'otoplastie.

Madame, Monsieur,

Votre enfant a été opéré d'une otoplastie dans notre service il y a quelques années.

Nous réalisons actuellement une enquête chez des patients présentant une baisse d'audition dans le but de connaître le retentissement de leur surdité sur le parcours scolaire.

Pour cela, nous avons besoin de connaître le parcours scolaire d'un groupe d'enfants d'âge comparable n'ayant pas de problèmes d'audition.

Vous rendrez cette étude possible en prenant quelques minutes pour répondre à ce questionnaire. Nous vous remercions de votre collaboration.

Pouvez-vous nous préciser pour votre enfant : Garçon Fille

Date de naissance :.....

Votre enfant a-t-il des problèmes d'audition ?

Oui Non

A l'entrée au cours préparatoire (en septembre),

Quel âge avait votre enfant ?.....

Avait-il sauté une classe ? oui non

Avait-il redoublé une classe ? oui non Si oui, laquelle ?.....

Si votre enfant est déjà au collège : à l'entrée en sixième (en septembre),

Quel âge avait votre enfant ?.....

Avait-il sauté une classe ? oui non

Avait-il redoublé une classe ? oui non

Avait-il redoublé deux classes ? oui non Si oui, lesquelles ?.....

Votre enfant a-t-il eu besoin d'orthophonie pendant sa scolarité en maternelle, en primaire et au collège ?

Oui non

Si oui, pendant combien d'années au total ?.....

Votre enfant a-t-il déjà consulté un psychologue?

Oui non

Y a-t-il eu des aménagements particuliers au cours de sa scolarité (position en classe, micro, soutien aux devoirs, intervention de l'orthophoniste, PAI...)? oui non

Si oui, lesquels et pendant quelle période ?.....

Diriez-vous que votre enfant a été à l'aise avec les enfants de son âge pendant sa scolarité?

Oui non

3. Résultats

Nous avons envoyé des questionnaires à 300 patients opérés d'otoplastie, et à 121 patients opérés d'aplasie majeure unilatérale isolée, au cours des 20 dernières années. Tous les patients avaient été opérés à l'hôpital Necker-Enfants-Malades ou à l'hôpital Armand Trousseau, Paris.

3.1. Questionnaires reçus

Nous avons reçu en réponse 67 questionnaires pour la série de témoins et 49 questionnaires pour la série d'aplasies. Suite à la réception des questionnaires, 2 témoins ont été exclus après avoir répondu « oui » à la première question : « votre enfant a-t-il des problèmes d'audition ? ». 2 patients opérés d'aplasie ont été exclus après avoir répondu « oui » à la question « Avez-vous porté un appareillage auditif au cours de votre vie ? ». Ces patients avaient porté un BAHA à l'âge de 3 et 5 ans.

3.2. Caractéristiques et appariement des patients et témoins en âge et en sexe

Les sujets de notre étude avaient entre 8 et 30 ans, avec un âge moyen de 16 ans et 4 mois.

Les patients opérés d'aplasie isolée avaient entre 10 et 30 ans au moment de l'envoi des questionnaires, et les témoins entre 8 et 24 ans.

L'âge moyen des patients opérés d'aplasie était 17 ans et 4 mois (+/- 62 mois), et celui des témoins était 15 ans et 7 mois (+/- 44 mois).

La série de patients opérés d'aplasie comprenait 20 filles et 27 garçons, soit 57,4% de garçons. La série de témoins comportait 39 filles et 26 garçons, soit 40% de garçons.

Les enfants des 2 groupes étaient appariés en âge ($p=0,068$), mais non appariés en sexe ($p=0,039$). Les caractéristiques des patients et des témoins sont rapportées dans le tableau 1.

3.3. Caractéristiques des enfants opérés d'aplasie isolée

33 enfants ayant une aplasie d'oreille avaient une aplasie majeure à droite (70,2%), contre 14 (29,8%) à gauche.

	Patients	Témoins	
Age	17 ans 4 mois	15 ans 7 mois	p=0,068
Sexe	20 filles (42,6%)	39 filles (60%)	p=0,039
	27 garçons (57,4%)	26 garçons (40%)	
Côté (n, %)	Oreille droite : 33 (70,2%)		
	Oreille gauche 14 (29,8%)		

Tableau1. Caractéristiques des patients et des témoins

3.4. Réponses aux questionnaires

3.4.1. Parcours scolaire et aménagements

Age à l'entrée au cours préparatoire (CP)

L'âge moyen à l'entrée au CP des enfants opérés d'aplasie était de 5 ans et 11 mois (+/- 5 mois), contre 5 ans et 10 mois (+/- 5 mois) dans la série de témoins. Aucun patient n'avait sauté ni redoublé de classe. L'âge d'entrée au CP était comparable dans les 2 groupes (p=0,31) (figure 1).

Age à l'entrée au collège et classes redoublées

L'âge moyen à l'entrée au collège des enfants opérés d'aplasie était de 11 ans (+/- 6 mois), versus 10 ans et 11 mois (+/- 6 mois) dans la série de témoins. Ces résultats ne présentaient pas de différence significative (p=0,32) (figure 1).

Un enfant du groupe aplasie et aucun enfant du groupe otoplastie avait sauté une classe. 5 patients du groupe aplasies (11,3%) versus 3 patients du groupe otoplastie (5,4%) avaient redoublé une classe. La classe redoublée était le CP chez tous les enfants, sauf un enfant du groupe aplasie ayant redoublé le cours élémentaire 2 (CE2). La différence entre ces deux groupes n'était pas significative (p=0,27) (tableau2) (figure 2).

	Patients	Témoins	
Age d'entrée au CP	5 ans 11 mois (+/- 5 mois)	5 ans 10 mois (+/- 5 mois)	p=0,31
Age d'entrée au collège	11 ans (+/- 6 mois)	10 ans 11 mois (+/- 6 mois)	p=0,32
Patients ayant redoublé une classe (n, %)	5 (11,3%)	3 (5,4%)	p=0,27

Tableau 2. Retentissement sur le parcours scolaire

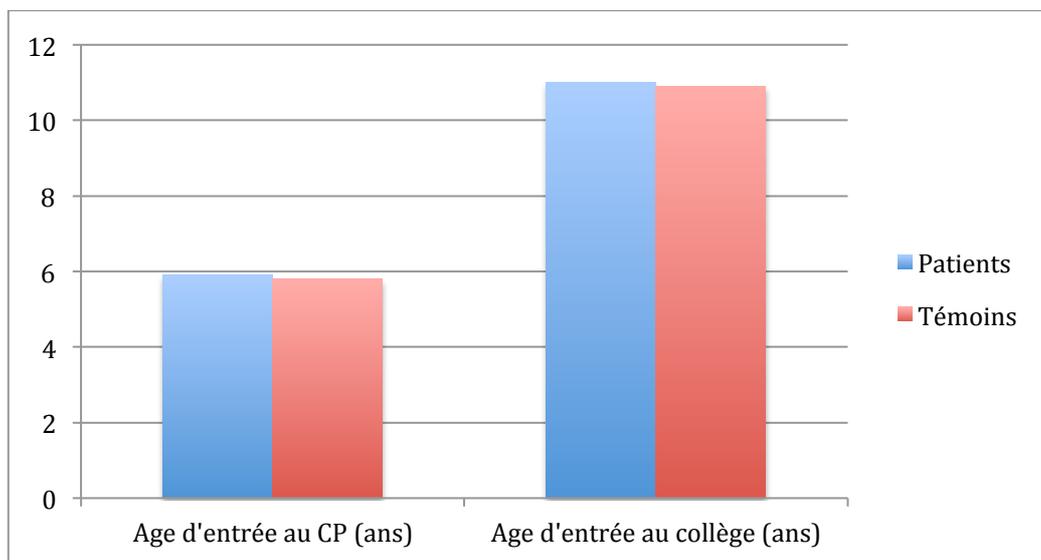


Figure 1. Age d'entrée au CP et au collège

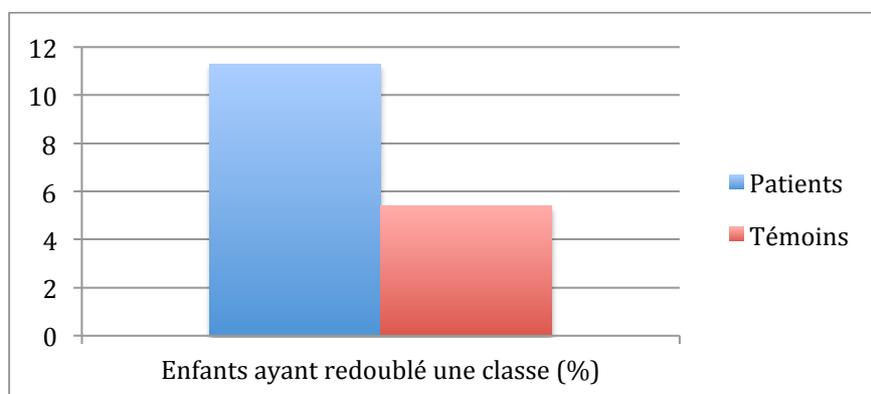


Figure 2. Patients ayant redoublé une classe à l'entrée au collège

Aménagements

Dans la série de témoins, 4 enfants (6,2%) ont nécessité des aménagements particuliers.

Dans la série d'aplasies, 19 enfants (40,4%) ont eu besoin d'aménagements. Sur ces 19 enfants, 17 enfants (89,5%) n'ont eu besoin que d'un aménagement au niveau de la position en classe. 28 enfants (59,6%) n'ont eu besoin d'aucun aménagement particulier pendant leur scolarité.

Les aménagements nécessaires en classe étaient significativement plus fréquents dans le groupe aplasie ($p < 0,001$). Les aménagements plus importants chez les patients ayant une aplasie étaient dans les 2 cas des PAI (Projet d'accueil individualisé) : l'un des deux avait des problèmes de dyslexie et dysorthographe, le deuxième a nécessité un PAI seulement à partir du collège, pour des raisons non précisées. Dans la série de témoins, deux enfants avaient un PAI pour des raisons non précisées, un enfant avait un aménagement particulier à cause de problème de dos, et un autre avait un aménagement dont la nature n'était pas précisée.

3.4.2. Prise en charge orthophonique

17 enfants de la série aplasie (36,2%) ont nécessité un suivi orthophonique, celui-ci était de 2 ans et 7 mois en moyenne. 13 témoins (20%) ont nécessité un tel suivi, qui était alors de 2 ans et 4 mois en moyenne. Cette différence n'est pas significative ($p = 0,057$).

De façon globale, les patients opérés d'aplasie ont été suivis en orthophonie 11 mois (+/- 4 mois) contre 6 mois (+/- 2 mois) pour les témoins. Cette différence n'est pas significative ($p = 0,1$).

3.4.3. Prise en charge par un psychologue

5 enfants de la série aplasie (10,6%) ont nécessité un suivi psychologique, contre 19 enfants de la série témoins (29,2%). Cette différence est statistiquement significative ($p = 0,018$).

3.4.4. Conséquences sociales

A la question « votre enfant a-t-il été à l'aise/bien intégré avec les enfants de son âge », la réponse était « oui » pour 45 enfants présentant une aplasie (95,7%), et pour 57 témoins (87,7%). La différence n'est pas significative ($p=0,14$) (figure 3) (tableau 3).

	Patients n=47	Témoins n=65	
Aménagement	19 (40,4%)	4 (6,2%)	$p<0,001$
Position en classe seule	17 (36,2%)	0 (0%)	
PAI ou autre	2 (4,3%)	4 (6,2%)	
Suivi orthophoniste	17 (36,2%)	13 (20%)	$p=0,057$
Durée moyenne (mois)	11	6	$p=0,1$
Suivi psychologue	5 (10,6%)	19 (29,2%)	$p=0,018$
«A l'aise » avec les enfants de leur âge	45 (95,7%)	57 (87,7%)	$p=0,14$

Tableau 3. Aménagements, suivi orthophoniste, et retentissement psychosocial

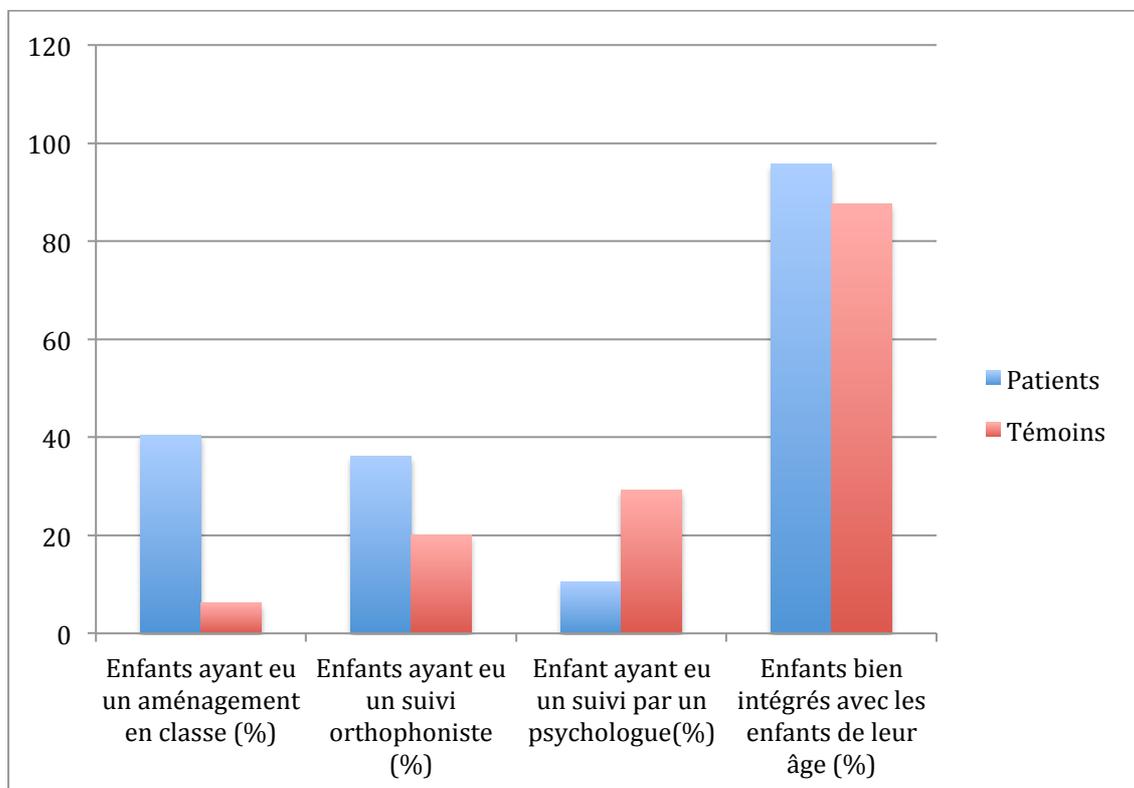


Figure 3. Aménagements, suivi orthophoniste, et retentissement psychosocial

3.4.5. Gêne ressentie par les patients présentant une aplasie d'oreille

Les enfants présentant une aplasie majeure d'oreille ont répondu majoritairement ne pas avoir été gênés par la baisse d'audition au cours de leur scolarité. En effet, 30 enfants (65,2%) ont répondu que le déficit auditif unilatéral ne les avait pas gênés.

Cependant, 27 enfants (57,4%) ont répondu avoir ressenti une gêne dans les situations bruyantes : en classe, devant la télévision, ou en famille. Parmi ces enfants, 19 ont été gênés en classe ou lors de réunions de famille, 16 ont été gênés pendant la récréation, 12 devant la télévision. 1 a décrit une gêne lors de l'équitation, et 1 lorsqu'il jouait au football.

A la question « Diriez vous qu'on ne voyait pas de différence d'audition entre les autres enfants et vous », 25 enfants (55,6%) ont répondu « oui » (figure 4).

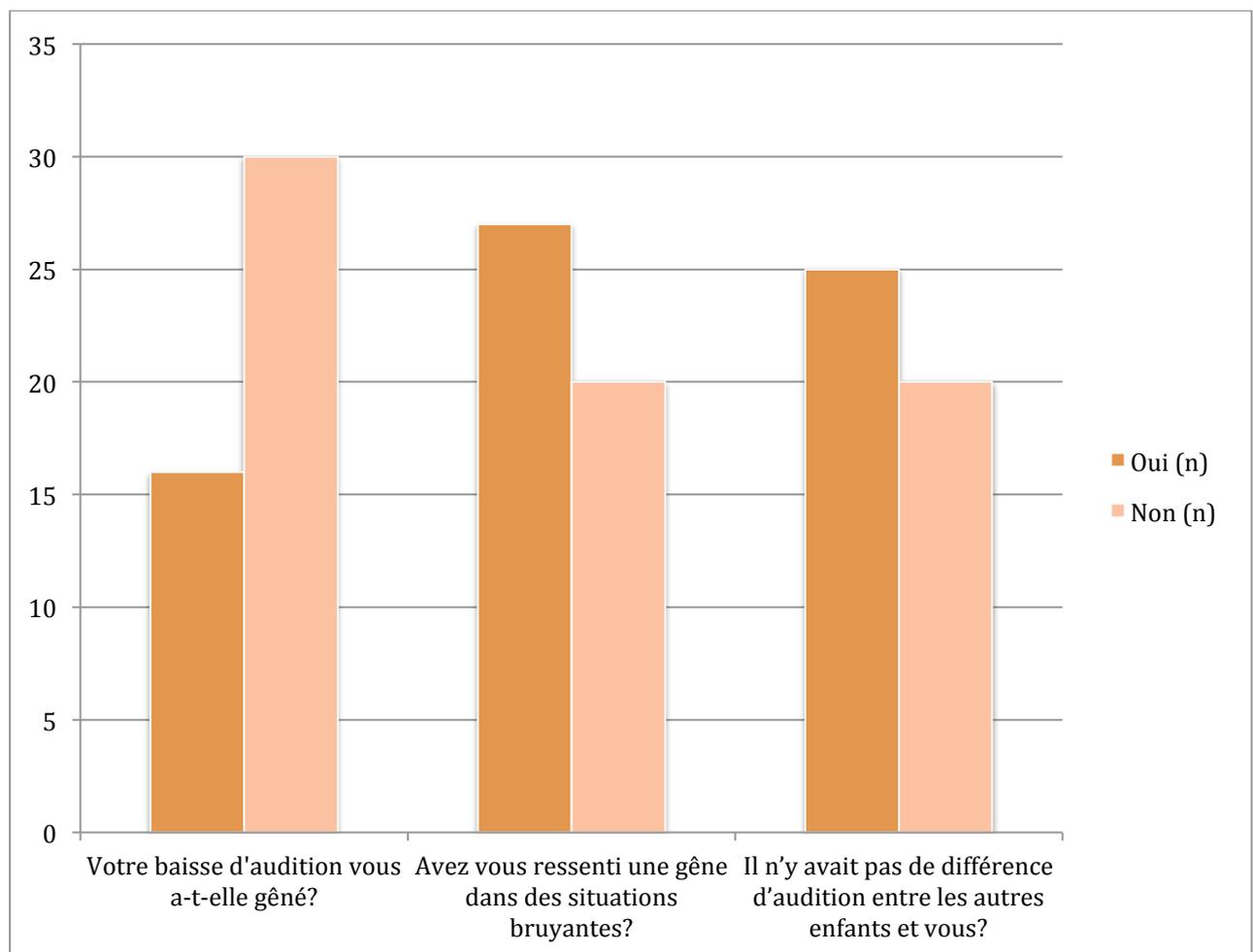


Figure 4. Gêne ressentie par les patients présentant une aplasie d'oreille

4. Discussion

Population d'enfants opérés d'aplasie

Tous les enfants opérés d'aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée ces 20 dernières années à Trousseau et à Necker ont été inclus.

Cette population présentait l'avantage d'être très homogène, contrairement aux séries reportées dans la littérature. Aucun de ces enfants ne souffrait de malformation ou de déficit associé. Cela nous a permis de réellement mesurer le handicap imputable à la surdité et à l'aspect esthétique de l'oreille, en évitant au maximum les biais de recrutement.

Choix de la population de témoins

Les enfants opérés d'otoplastie dans nos services et ne présentant pas d'antécédent particulier ont été inclus. Notre choix s'est porté sur cette population car elle permettait un appariement correct en âge, et présentait des similitudes par rapport à notre population opérée de reconstruction du pavillon selon Nagata : ces enfants avaient tous été opérés de l'oreille, à visée esthétique, après avoir potentiellement souffert de l'apparence de leur pavillon. L'otoplastie et l'intervention de Nagata étaient proposées à des âges proches : plutôt la fin du primaire pour l'otoplastie, et le début du collège pour l'intervention de Nagata. Ces enfants ne souffraient d'aucune pathologie associée.

Choix du questionnaire

Nous avons choisi de réaliser un questionnaire étudiant principalement l'impact scolaire que peut avoir l'aplasie majeure d'oreille chez nos patients, mais comportant également quelques questions de qualité de vie des enfants, afin de mesurer également le retentissement psychosocial de cette pathologie.

Un questionnaire doit comporter deux caractéristiques principales : un aspect pragmatique en relation avec son utilisation : les personnes qui y répondent doivent pouvoir le faire de façon simple et rapide, et un aspect théorique concernant la

pertinence et la performance de l'outil : il doit pouvoir apporter des réponses sensibles spécifiques et reproductibles.

L'OMS définit la qualité de vie des individus comme la « perception individuelle de leur position dans la vie, dans le contexte de systèmes de valeurs et de culture dans lesquels ils vivent, et en relation avec leurs buts, attentes, normes et préoccupations ». Le concept de « qualité de vie » englobe les domaines physique, psychosocial, cognitif, et psychologique. La qualité de vie relative à la santé est un concept multidimensionnel qui est influencé par les attentes de chacun sur le bien-être, la satisfaction, et le bonheur (95).

Les questionnaires de qualité de vie relatifs à la santé chez les enfants étudient les paramètres physiques, psychologiques, sociaux, et scolaires (79).

Il n'existe pas actuellement de questionnaire validé disponible pertinent qui permettait de répondre de façon ciblée à nos questions.

De façon générale, les études menées sur la qualité de vie des enfants sourds n'utilisent pas toujours de questionnaires standardisés, et elles posent de plus des problèmes de critères d'inclusion mal définis, comme l'a démontré la revue de la littérature de Lin et al. (96) en 2006, portant sur la qualité de vie des enfants après implantation cochléaire.

Une autre revue de la littérature en 2004 a étudié l'évaluation de la qualité de vie des enfants (97). Là encore, les résultats montrent une grande disparité de questionnaires utilisés, et les études portent en général sur des populations hétérogènes. Cependant, les questionnaires spécifiques des pathologies apparaissent tout de même plus précis que les questionnaires généraux sur la qualité de vie des enfants.

Dans notre étude, les questionnaires ont été envoyés aux parents des enfants, sauf lorsque les enfants en question avaient plus de 20 ans. En effet, la plupart de nos questions était basée sur des critères objectifs, que les parents nous semblaient plus à même de connaître. Ce choix était d'autant plus légitime que nos questionnaires ne comportaient pas de questions intimes sur l'estime de soi, les sentiments personnels, ou toute autre émotion.

Une revue de la littérature a été faite en 2001 par Eiser et al, au sujet de la pertinence des réponses des parents dans les questionnaires de qualité de vie concernant leurs enfants (98). Les résultats montrent que les parents d'enfants ayant

une pathologie chronique mesurent mieux leur qualité de vie que ceux ayant des enfants en bonne santé. Les résultats diffèrent d'une étude à l'autre concernant la pertinence des réponses parentales, ils dépendent totalement du type de question posée ; en particulier, les réponses sont différentes lorsque les questions portent sur le domaine émotionnel.

Principaux questionnaires validés existants

Outils pour mesurer la qualité de vie générale

Les outils de mesure de qualité de vie fréquemment utilisés et validés nous ont semblé trop complexes et ne ciblaient pas assez les objectifs de notre étude. En effet, nous voulions principalement cibler les résultats scolaires et les aménagements nécessaires, qui ne sont pas forcément détaillés dans ceux-ci. D'autre part, ils mesurent souvent la qualité de vie à un instant t, et nous voulions avoir une vision rétrospective globale de l'impact psychosocial de l'aplasie. Quelques-uns des questionnaires principaux de qualité de vie sont détaillés ci-dessous.

L'ICF

Développé en 2001 par l'OMS, l'ICF (International Classification of Functioning disability and health) est un outil permettant d'utiliser un langage et un cadre communs pour la description de la santé et de la qualité de vie (99). Elle permet donc l'utilisation d'un langage homogène pour Les médecins, chercheurs, soignants, patients, et tout intervenant dans le domaine médical. Elle s'est substituée à la CIH (Classification Internationale des Handicaps) dont elle a été la révision. Elle aborde la pathologie comme un phénomène résultant de l'interaction entre le domaine fonctionnel/structurel et le domaine de participation/activités de chaque individu. Elle étudie donc les quatre catégories suivantes :

- Fonction organique
- Structure anatomique
- Activité et participation
- Facteurs environnementaux

Elle peut être utilisée à des fins de description, de recherche, ou de statistique.

Elle complète donc la CIM (Classification Internationale des Maladies), car elle va au delà de la pathologie.

Dans le cas présent de surdité, les éléments fonctionnels de l'ICF à analyser sont le seuil auditif, la voix et la parole, et les éléments de participation sont la communication, les relations interpersonnelles, et la vie communautaire sociale et civique.

Le CHQ

Le CHQ (Child Health Questionnaire) a été créé par Landgraf et al. en 1993 (100). Il est adressé aux enfants de 10 à 18 ans. Il s'agit d'un questionnaire d'auto-évaluation, mais il existe une version dédiée aux parents, le CHQ-PF50. Il mesure huit dimensions différentes : sur le plan physique, il mesure les activités, les limitations, et la douleur. Sur le plan psychologique, il mesure l'estime de soi et le fonctionnement social. Enfin il mesure la santé globale. La cohésion familiale et l'évolution de la santé sont des items à part. Les scores obtenus vont de 0 à 100 pour chaque dimension, 100 étant le score de qualité de vie la meilleure.

Le PedsQL 4.0 Generic Core Scales (Physical, Emotional, Social, School Functioning) (79)

Le Ped's QL, ou Pediatric's Quality of Life, est un questionnaire validé comprenant 23 items et mesurant la qualité de vie relative à la santé. Il mesure 4 types de paramètres : physiques, émotionnels, sociaux, et scolaires. Les réponses sont cotées de 1 (never) à 5 (always).

Questionnaire spécifique des aplasies : le CAAQ

En 2012, Ren et al. ont proposé un questionnaire de qualité de vie, le CAAQ (Congenital Aural Atresia Questionnaire), spécifique pour les patients présentant des aplasies d'oreille, majeures ou mineures (101). Ce questionnaire explore les domaines physique, psychologique et social. Il a été créé dans le but de comparer la qualité de vie de ces patients en pré et post-opératoire. Il présente l'avantage d'être adapté aux adultes

et aux enfants. Il explore le domaine physique avec en particulier le seuil auditif et la parole. 18 questions sont posées, et pour chacune 5 réponses sont possibles, de « jamais » à « toujours ».

Les items explorés sont détaillés en annexe.

Ce questionnaire n'était pas adapté à nos objectifs d'étude, en raison de sa trop grande subjectivité qui a surtout un intérêt intra-personnel en comparaison pré et post-opératoire.

Tests pour enfants sourds

The HEAR-QL : Quality of Life questionnaire for children with hearing loss (80,81)

Des tests pour les enfants présentant des déficits auditifs ont été proposés, comme le HEAR-QL : Hearing Environments and Reflection on Quality of Life. Ce dernier a été créé à partir des items validés et reproductibles du Ped'sQL. Il mesure l'impact social et affectif relatif à la surdité, dans des environnements particuliers. Il comporte 35 questions concernant les interactions avec la famille et les camarades, la participation aux activités scolaires et sociales, et l'impact sur le bien-être. Ces questions ont été réduites à 26 dans l'étude d'Umansky et al. en 2011 (81). Trois ou cinq possibilités de réponse existent selon les équipes qui l'utilisent : « Yes, sometimes, ou no », ou bien une cotation de 1 (never) à 5 (always) comme pour le Ped's QL. L'étude de Umanski et al. a prouvé une meilleure sensibilité de ce test par rapport au ped's QL. Les items proposés sont détaillés en annexe 2.

YQOL-DHH : Youth Quality of Life Instrument–Deaf and Hard of Hearing

Le Youth Quality of Life Instrument–Deaf and Hard of Hearing (YQOL-DHH) proposé par Patrick et al. en 2011 (102), est basé sur l'étude de 3 grands axes : l'acceptation de soi, la stigmatisation perçue, et la participation.

Ces tests nous ont semblé tout à fait adaptés pour des populations d'enfants sourds, mais dans notre étude les enfants avaient un seuil auditif normal, les questions

n'étaient donc pas forcément pertinentes. De plus, ces tests de qualité de vie n'explorent pas le niveau scolaire de ces enfants et restent subjectifs.

Notre choix de questionnaire

Nous avons choisi de créer notre propre questionnaire, en reprenant les questions de questionnaires existants dont la validité et la reproductibilité ont été établies.

L'étude par rapport à une population témoin rend nos résultats valides.

En effet, d'une part aucun des questionnaires existants validés ne correspondait aux objectifs de notre étude ; la plupart étaient également trop longs, complexes et subjectifs. D'autre part, nous ne souhaitons pas faire une étude de qualité de vie au moment présent, mais une étude rétrospective sur l'évolution scolaire et sociale globale de l'enfance à l'adolescence. Les questionnaires existants ne sont pas adaptés pour cela.

Nous avons souhaité un questionnaire simple avec peu de questions afin que les patients puissent y répondre rapidement et simplement, et en ciblant les axes essentiels. Nous avons favorisé les questions objectives afin de minimiser au maximum les biais de subjectivité, et pour que ces questionnaires puissent être indifféremment remplis par les parents ou les enfants eux-mêmes. Nous n'avons pas choisi de questions avec trop d'impact émotionnel ou sentimental.

Enfin, nous avons repris 4 dimensions fondamentales de la qualité de vie des enfants ayant une pathologie : le domaine scolaire avec des questions objectives sur les classes redoublées et la nécessité d'aménagement, le domaine fonctionnel avec une question objective sur le suivi orthophonique, le domaine psychologique avec une question objective sur le suivi par un psychologue, et enfin le domaine social avec des questions plus subjectives mais sans impact émotionnel, sur la gêne ressentie au quotidien, l'insertion en classe. La dernière question est la plus subjective, elle concerne le sentiment de normalité par rapport aux autres enfants.

Discussion de nos résultats

Scolarité

Dans notre étude, l'âge à l'entrée au CP est semblable chez les enfants présentant une aplasie majeure et chez les témoins. Il en est de même pour l'âge à l'entrée au collège.

5 patients du groupe aplasies (11,3%) contre 3 patients du groupe otoplastie (5,4%) ont redoublé une classe.

Ces résultats concordent avec la série de Kesser et al (68), qui ne retrouvait pas de redoublement chez les 40 patients présentant une aplasie qui sont étudiés. En revanche, les patients de leur série présentant une surdité neurosensorielle présentaient un taux de redoublement plus élevé.

Dans leur série de 74 patients, Lieu et al (70) n'ont pas montré de différence significative de redoublement de classe par rapport aux 74 témoins. Dans cette série, tous les patients présentant un déficit neurologique ou une infection congénitale connue à CMV avaient été exclus. Cependant les étiologies restaient variées, et la population hétérogène. Ces résultats sont néanmoins comparables aux nôtres.

Bess et Tharpe dans leur série (72), ont rapporté 35% de redoublement, ce qui est largement supérieur à nos résultats. Cette différence s'explique par la nature uniquement neurosensorielle de la surdité des patients étudiés, toute étiologie confondue.

English et Church (76) ont montré que 13% d'enfants ayant une surdité unilatérale étaient situés au-dessus de la moyenne, 63% dans la moyenne, et 24% en dessous de la moyenne, ce qui tendait à prouver que le niveau scolaire de ces enfants n'était pas en dessous de celui des enfants normo-entendants. Les étiologies des surdités étaient encore une fois dans cette série très hétérogènes.

Oyler et al ont mis en évidence 24% de redoublement, avec une population hétérogène au niveau des étiologies des surdités (74).

Aménagements

Les aménagements nécessaires en classe étaient significativement plus fréquents dans le groupe aplasie. Dans la série de témoins, 4 enfants (6,2%) ont nécessité des aménagements particuliers, contre 19 (40,4%) dans la série d'aplasies. 17 de ces 19

enfants n'ont cependant eu besoin que d'un aménagement au niveau de la position en classe, et seuls 2 enfants (4,3%) ont nécessité un PAI.

Les aménagements en classe sont conseillés pour les enfants ayant une surdité unilatérale, il est donc cohérent que ces enfants en bénéficient plus que les enfants sans pathologie particulière. Seuls 2 enfants de notre série ont nécessité un PAI, ce chiffre ne présente pas de différence significative par rapport aux 4 enfants du groupe témoin ayant nécessité des aménagements divers. Ces résultats montrent qu'en dehors d'une position en classe adaptée, et de conseils aux enseignants, les enfants présentant une aplasie majeure ne nécessitent pas de soins ou d'aménagement particulier et peuvent donc suivre une scolarité normale.

Dans la série de Kesser et al (68), 65% des patients nécessitaient des aménagements: 12,5% avaient un appareil auditif, 32,5 % utilisaient un système de modulation de fréquence à l'école , 47,5 % avaient un PAI , et 45 % un suivi orthophoniste. Les chiffres sont difficilement comparables aux nôtres en raison de la différence de définition d' « aménagement ». On note que le taux d'enfant ayant un PAI était plus élevé que dans notre série. Cela peut s'expliquer par le fait que cette série était plus hétérogène que la nôtre (l'aplasie n'était pas toujours isolée, certains enfants étaient appareillés).

Dans leur série, Bess et Tharpe ont retrouvé un taux d'aménagement de 48,3% (72), ce qui est comparable à nos résultats.

English et Church retrouvaient un taux de 54% d'aménagement ; ce chiffre est plus élevé que le notre, mais leur série est très hétérogène, avec des enfants présentant des troubles du comportement ou un retard mental (76).

Oyler et al retrouvaient 40,7% d'aménagements, qui est également un résultat comparable au nôtre (74).

Prise en charge orthophonique

Les enfants ayant une aplasie d'oreille avaient plus fréquemment un suivi orthophonique que les enfants de la série contrôle (36,2% versus 20%), mais ces résultats ne sont pas significatifs ($p=0,057$).

La série de Lieu et al en 2010 (70) a mis en évidence des taux comparables, avec 42% de suivi orthophonique pour les enfants présentant une surdité unilatérale, et 22%

pour les patients du groupe contrôle. Les enfants ayant une surdité unilatérale tendaient donc à avoir plus souvent un suivi orthophonique que les enfants du groupe contrôle.

Les enfants présentant une surdité unilatérale bénéficient d'un bilan orthophonique systématique, et un suivi à long terme est le plus souvent proposé. Il est donc logique que ce dernier soit plus fréquent que dans une population contrôle. Il est difficile de dire si cette différence correspond ou non à un besoin réellement augmenté.

Prise en charge par un psychologue

12% des enfants de la série aplasie ont nécessité un suivi psychologique, versus 27,3% des témoins. La différence est significative, les enfants opérés d'otoplastie ont nécessité un suivi psychologique plus fréquemment que les enfants présentant une aplasie majeure.

Ces résultats sont en accord avec les séries de la littérature qui montrent que les enfants ayant des oreilles décollées ont plus de problèmes psychologiques et sociaux que les autres. Une récente étude de Songu et al a étudié 107 patients opérés d'otoplastie (103). Le Child Behaviour Checklist a été significativement amélioré en post opératoire après otoplastie au niveau des scores d'anxiété et de dépression, de problèmes sociaux, et de problèmes de comportement globaux. Le score de compétence sociale globale a été significativement amélioré.

Ces résultats montrent l'intérêt d'avoir choisi comme population témoin des enfants opérés d'otoplastie. En effet, cela montre que l'aspect esthétique de leurs oreilles joue un rôle psychosocial important ; il est donc intéressant de les comparer aux patients présentant une aplasie majeure, qui présentent également un problème esthétique au niveau du pavillon. Nos résultats montrent cependant que l'impact psychologique des oreilles décollées semble être supérieur à celui engendré par l'aplasie d'oreille.

Sociabilisation

A la question « votre enfant a-t-il été à l'aise/bien intégré avec les enfants de son âge », la réponse était « oui » pour 95,7% des enfants présentant une aplasie, et pour 87,7% des témoins. Ces résultats nous montrent que l'aplasie majeure d'oreille et la surdité de transmission associée n'ont pas eu d'impact évident sur l'insertion scolaire

des enfants, ce qui est un point capital de notre étude. En effet, en plus de leurs performances académiques semblables aux autres, les enfants opérés d'aplasie considèrent en majorité comme normales leurs relations aux autres enfants. L'absence d'appareillage ne les a pas empêchés de nouer des relations sociales.

Ces résultats ne montrent pas de différence significative par rapport aux enfants opérés d'otoplastie, mais cependant ces derniers ont répondu plus souvent « non » à cette question. Cela rejoint le questionnement de l'impact psychologique des oreilles décollées, cette pathologie entraîne également un impact social, et plus fréquemment que l'aplasie majeure d'oreille.

Les enfants présentant une aplasie majeure d'oreille ont répondu majoritairement ne pas avoir été globalement gênés par la baisse d'audition au cours de leur scolarité (65,2%). Concernant leur gêne au quotidien, 57,4% ont cependant répondu en avoir présenté dans les situations bruyantes, en classe, devant la télévision, ou en famille. Ces résultats nous montrent que même si les patients n'ont pas présenté de gêne globale, l'audition monaurale est souvent restée gênante dans certaines situations bruyantes. Nos résultats étaient assez hétérogènes selon les patients. Certains ne présentaient aucune gêne dans le bruit, et d'autres étaient gênés à la fois pour regarder la télévision, en classe, en récréation, en famille. Cela montre que la pathologie en elle-même avec l'audition monaurale ne permet pas de prévoir la gêne qui va être ressentie au quotidien. Cela conforte l'idée que l'appareillage doit être proposé au cas par cas, selon les difficultés de langage, puis scolaires, et selon le ressenti et le souhait du patient. Par ailleurs, les différentes séries n'ont pas démontré formellement l'efficacité de l'appareillage chez les patients présentant une surdité unilatérale de transmission (86,87). Proposer un appareillage chez les enfants présentant une gêne dans le bruit, si cette gêne est la seule ressentie, ne serait pas forcément efficace pour pallier ce problème.

A la question « Diriez-vous qu'on ne voyait pas de différence d'audition entre les autres enfants et vous », 55,6% des réponses étaient « oui ». Ces résultats nous montrent que la majorité des enfants présentant une aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée considère qu'il n'y avait pas de différence d'audition entre les autres enfants et eux, et cela confirme que leur pathologie est compatible avec une vie « normale », même sans appareillage auditif.

5. Conclusion

Les enfants présentant une aplasie majeure unilatérale non appareillée isolée présentent un parcours scolaire et un développement psychosocial semblable aux autres enfants. Un placement spécifique en classe est fréquemment nécessaire chez ces enfants.

L'appareillage auditif semble ne pas être indispensable au développement global de ces enfants, et certains enfants peuvent s'en passer à long terme. Il est donc important de poser les indications d'appareillage seulement au cas par cas ; cependant, le suivi global de tous ces enfants doit être régulier, et l'appareillage proposé lorsque les difficultés sont rencontrées. Chez les enfants présentant un développement psychomoteur normal, il est licite d'attendre qu'ils soient en mesure de décider eux-mêmes, avant de leur proposer un appareillage,

Un bilan global médical et orthophonique devra être réalisé systématiquement, et des conseils par rapport à la vie quotidienne et aux aménagements simples devront être donnés à la fois aux parents et aux enseignants.

Le besoin et le souhait de l'enfant et les difficultés rencontrées au niveau personnel ou scolaire devront remettre en question systématiquement le choix de non-appareillage chez ces enfants.

Références bibliographiques

1. Manac'h Y. L'aplasie de l'oreille. Des principes au cas particulier. Arch Pédiatrie. 1995 May;2(5):413-4.
2. Jaffe BF. The incidence of ear diseases in the Navajo Indians. The Laryngoscope. 1969 Dec;79(12):2126-34.
3. Luquetti DV, Leoncini E, Mastroiacovo P. Microtia-anothia: a global review of prevalence rates. Birt Defects Res A Clin Mol Teratol. 2011 Sep;91(9):813-22.
4. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. Am J Med Genet A. 2012 Jan;158A(1):124-39.
5. Tanzer RC. Total reconstruction of the external ear. Plast Reconstr Surg Transplant Bull. 1959 Jan;23(1):1-15.
6. Meurman Y. Congenital microtia and meatal atresia; observations and aspects of treatment. AMA Arch Otolaryngol. 1957 Oct;66(4):443-63.
7. JB Charrier, N Catala, EN Garabedian. Développement de l'oreille externe. Encyclopédie médico-chirurgicale; 2003.
8. Senggen E, Laswed T, Meuwly J-Y, Maestre LA, Jaques B, Meuli R, et al. First and second branchial arch syndromes: multimodality approach. Pediatr Radiol. 2011 May;41(5):549-61.
9. Burglen L, Soupre V, Diner PA, Gonzalès M, Vazquez MP. [Oto-mandibular dysplasias: genetics and nomenclature of syndromes]. Ann Chir Plast Esthét. 2001 Oct;46(5):400-9.
10. B. Vi-Fane, E.Galliani, N.Kadlub, P.Diner, C.Tomat, V.Soupre, et al. Growth anomalies of jaws When and how to intervene? Rev Orthopédie Dento-Faciale. 2014 Jan;48:7-36.
11. Kirsten Meenan, Sameep Kadakia, Joseph Bernstein. Revisiting the work of Maurice Goldenhar — an overview of Goldenhar syndrome. Eur J Plast Surg. 2014 Nov;37:575-83.
12. Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, Tassabehji M. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update. J Med Genet. 2014 Oct;51(10):635-45.
13. Vazquez Marie-Paule. Syndrome de Treacher Collins. Orphanet; 2014.
14. Manolopoulos L, Papacharalampous GX, Yiotakis I, Protopappas D, Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. Congenital aural atresia reconstruction: a surgical procedure with a long history. J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS. 2010 May;63(5):774-81.
15. Hodges DC, Harker LA, Schermer SJ. Atresia of the external acoustic meatus in prehistoric populations. Am J Phys Anthropol. 1990 Sep;83(1):77-81.
16. Thomson A. A description of Congenital Malformation of the Auricle and External Meatus of both sides in three persons, with Experiments on the state of Hearing in them, and Remarks on the mode of Hearing by Conduction through the hard parts of the Head in general. Proceedings of the Royal Society of Edinburgh. 1845 (1):443-446.
17. Kiesselbach W. Versuch zur Anlegung eines äusseren Gehörganges bei angeborener Missbildung beider Ohrmuscheln mit Fehlen der äusseren Gehörgänge. Arch Ohrenh Lepiz.1882:127-131.
18. Bezold F. Textbook of otology. In Chicago; 1908.
19. Dean L. Report of a case of bilateral, congenital, osseous atresia of the external auditory canal, with an exceptionnaly good fonctionnal result following operation. Laryngoscope. 1917(27);461-473.
20. Page J. Congenital bilateral microtia with total osseous atresia of the external

- auditory canals: operation and report cases. Transactions of the American Laryngological, Rhinological, and Otolological Society. 1914;13:373-90.
21. Pattee GL. An operation to improve hearing in cases of congenital atresia of the external auditory meatus. Arch Otolaryngol. 1947 May;45(5):568-80.
 22. Ombredanne M. Chirurgie de la surdité: fenestration dans les aplasies de l'oreille avec imperforation du conduit: résultats. Transactions of the American Laryngological, Rhinological, and Otolological Society. 1947 (31):69-109.
 23. Wullstein H. Theory and practice of tympanoplasty. The Laryngoscope. 1956 Aug;66(8):1076-93.
 24. Derlacki EL. The role of the otologist in the management of microtia and related malformation of the hearing apparatus. Trans - Am Acad Ophthalmol Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1968 Dec;72(6):980-94.
 25. Gill NW. Congenital atresia of the ear. A review of the surgical findings in 83 cases. J Laryngol Otol. 1969 Jun;83(6):551-87.
 26. Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. The Laryngoscope. 1978 Sep;88(9 Pt 3 Suppl 13):1-48.
 27. Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, Cole RR, Gray LC. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. Am J Otol. 1992 Jan;13(1):6-12.
 28. Shih L, Crabtree JA. Long-term surgical results for congenital aural atresia. The Laryngoscope. 1993 Oct;103(10):1097-102.
 29. Chang SO, Min YG, Kim CS, Koh TY. Surgical management of congenital aural atresia. The Laryngoscope. 1994 May;104(5 Pt 1):606-11.
 30. De la Cruz A, Teufert KB. Congenital aural atresia surgery: long-term results. Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg. 2003 Jul;129(1):121-7.
 31. Siegert R, Weerda H. Two-step external ear canal construction in atresia as part of auricular reconstruction. The Laryngoscope. 2001 Apr;111(4 Pt 1):708-14.
 32. Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. The Laryngoscope. 2003 Nov;113(11):2021-7; discussion 2028-9.
 33. Brent B. Auricular repair with autogenous rib cartilage grafts: two decades of experience with 600 cases. Plast Reconstr Surg. 1992 Sep;90(3):355-74; discussion 375-6.
 34. Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. Plast Reconstr Surg. 1993 Aug;92(2):187-201.
 35. Baluch N, Nagata S, Park C, Wilkes GH, Reinisch J, Kasrai L, et al. Auricular reconstruction for microtia: A review of available methods. Can J Plast Surg J Can Chir Plast. 2014;22(1):39-43.
 36. Lo JFW, Tsang WSS, Yu JYK, Ho OYM, Ku PKM, Tong MCF. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. BioMed Res Int. 2014;2014:761579.
 37. Verhagen CVM, Hol MKS, Coppens-Schellekens W, Snik AFM, Cremers CWRJ. The Baha Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008 Oct;72(10):1455-9.
 38. Tjellström A, Håkansson B, Lindström J, Brånemark PI, Hallén O, Rosenhall U, et al. Analysis of the Mechanical Impedance of Bone-Anchored Hearing Aids. Acta Otolaryngol (Stockh). 1980 Jan;89(1-2):85-92.
 39. Manach Y, Hamann C, Tulasne F, Roulleau P. [Titanium osteo-integrated fixtures. Otolologic applications]. Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Société Oto-Laryngol Hôp Paris. 1988;105(8):611-21.
 40. Rainsbury JW, Williams BA, Gulliver M, Morris DP. Preoperative headband

assessment for semi-implantable bone conduction hearing devices in conductive hearing loss: is it useful or misleading? *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2015 Feb;36(2):e58–62.

41. Heywood RL, Patel PM, Jonathan DA. Comparison of hearing thresholds obtained with Baha preoperative assessment tools and those obtained with the osseointegrated implant. *Ear Nose Throat J*. 2011 May;90(5):E21–7.
42. Roman S, Nicollas R, Triglia J-M. Practice guidelines for bone-anchored hearing aids in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2011 Nov;128(5):253–8.
43. Kohan D, Morris LGT, Romo T. Single-stage BAHA implantation in adults and children: is it safe? *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2008 May;138(5):662–6.
44. Saliba I, Woods O, Caron C. BAHA results in children at one year follow-up: a prospective longitudinal study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Sep;74(9):1058–62.
45. Lustig LR, Arts HA, Brackmann DE, Francis HF, Molony T, Megerian CA, et al. Hearing rehabilitation using the BAHA bone-anchored hearing aid: results in 40 patients. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2001 May;22(3):328–34.
46. Fuchsmann C, Tringali S, Disant F, Buiuret G, Dubreuil C, Froehlich P, et al. Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2010 Dec;130(12):1343–51.
47. De Wolf MJF, Hol MKS, Huygen PLM, Mylanus EAM, Cremers CWRJ. Nijmegen results with application of a bone-anchored hearing aid in children: simplified surgical technique. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2008 Nov;117(11):805–14.
48. Lloyd S, Almeyda J, Sirimanna KS, Albert DM, Bailey CM. Updated surgical experience with bone-anchored hearing aids in children. *J Laryngol Otol*. 2007 Sep;121(9):826–31.
49. McDermott A-L, Sheehan P. Bone anchored hearing aids in children. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009 Dec;17(6):488–93.
50. McDermott A-L, Sheehan P. Paediatric Baha. *Adv Otorhinolaryngol*. 2011;71:56–62.
51. Snik AFM, Mylanus EAM, Proops DW, Wolfaardt JF, Hodgetts WE, Somers T, et al. Consensus statements on the BAHA system: where do we stand at present? *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2005 Dec;195:2–12.
52. Amonoo-Kuofi K, Kelly A, Neeff M, Brown CRS. Experience of bone-anchored hearing aid implantation in children younger than 5 years of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015 Apr;79(4):474–80.
53. Denoyelle F, Coudert C, Thierry B, Parodi M, Mazzaschi O, Vicaut E, et al. Hearing rehabilitation with the closed skin bone-anchored implant Sophono Alpha1: results of a prospective study in 15 children with ear atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015 Mar;79(3):382–7.
54. Briggs R, Van Hasselt A, Luntz M, Goycoolea M, Wigren S, Weber P, et al. Clinical performance of a new magnetic bone conduction hearing implant system: results from a prospective, multicenter, clinical investigation. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2015 Jun;36(5):834–41.
55. Roman S, Denoyelle F, Farinetti A, Garabedian E-N, Triglia J-M. Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Dec;76(12):1775–8.
56. McKinnon BJ, Dumon T, Hagen R, Lesinskas E, Mlynski R, Profant M, et al. Vibrant

- soundbridge in aural atresia: does severity matter? *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* 2014 Jul;271(7):1917–21.
57. Denoyelle F, Le Boulanger N, Philippon D, Loundon N, Garabédian EN. Canalplasty for congenital atresia of the external auditory canal. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013 Dec;130(6):349–51.
 58. Chandrasekhar SS, De la Cruz A, Garrido E. Surgery of congenital aural atresia. *Am J Otol.* 1995 Nov;16(6):713–7.
 59. Nishizaki K, Masuda Y, Karita K. Surgical management and its post-operative complications in congenital aural atresia. *Acta Oto-Laryngol Suppl.* 1999;540:42–4.
 60. Farnoosh S, Mitsinikos FT, Maceri D, Don DM. Bone-Anchored Hearing Aid vs. Reconstruction of the External Auditory Canal in Children and Adolescents with Congenital Aural Atresia: A Comparison Study of Outcomes. *Front Pediatr.* 2014;2:5.
 61. Jovankovičová A, Staník R, Kunzo S, Majáková L, Profant M. Surgery or implantable hearing devices in children with congenital aural atresia: 25 years of our experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015 Jul;79(7):975–9.
 62. Neault, Marilyn. National workshop on mild and unilateral hearing loss. 2005.
 63. Mc Kay Sarah. Management of young children with unilateral hearing loss. *Volta Rev.* 2006;106:299–319.
 64. American academy of audiology. AAA Pediatric amplification protocol. *Hear J.* 2004 Jul;57(7):49.
 65. Kuppler K, Lewis M, Evans AK. A review of unilateral hearing loss and academic performance: is it time to reassess traditional dogmata? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013 May;77(5):617–22.
 66. Irving S, Moore DR. Training sound localization in normal hearing listeners with and without a unilateral ear plug. *Hear Res.* 2011 Oct;280(1-2):100–8.
 67. Tharpe AM. Unilateral and mild bilateral hearing loss in children: past and current perspectives. *Trends Amplif.* 2008 Mar;12(1):7–15.
 68. Kesser BW, Krook K, Gray LC. Impact of unilateral conductive hearing loss due to aural atresia on academic performance in children. *The Laryngoscope.* 2013 Sep;123(9):2270–5.
 69. Fischer C, Lieu J. Unilateral hearing loss is associated with a negative effect on language scores in adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014 Oct;78(10):1611–7.
 70. Lieu JEC, Tye-Murray N, Karzon RK, Piccirillo JF. Unilateral hearing loss is associated with worse speech-language scores in children. *Pediatrics.* 2010 Jun;125(6):e1348–55.
 71. Klee TM, Davis-Dansky E. A comparison of unilaterally hearing-impaired children and normal-hearing children on a battery of standardized language tests. *Ear Hear.* 1986 Feb;7(1):27–37.
 72. Bess FH, Tharpe AM. Unilateral hearing impairment in children. *Pediatrics.* 1984 Aug;74(2):206–16.
 73. Davis JM, Shepard NT, Stelmachowicz PG, Gorga MP. Characteristics of hearing-impaired children in the public schools: part II--psychoeducational data. *J Speech Hear Disord.* 1981 May;46(2):130–7.
 74. Oyler Robert F., Oyler Anne L., Matkin Noel D. Unilateral hearing loss: Demographics and educational impact. *Lang Speech Hear Serv Sch.* 1988 Apr;19:201–10.
 75. Culbertson JL, Gilbert LE. Children with unilateral sensorineural hearing loss: cognitive, academic, and social development. *Ear Hear.* 1986 Feb;7(1):38–42.

76. English, Kris, Church, Gerald. Unilateral hearing loss in children: an update for the 1990s. *Lang Speech Hear Serv Sch*. 1999 Jan;30:26–31.
77. Stein, DM. Psychosocial characteristics of school-age children with unilateral hearing loss. *Journal of the Academy of Rehabilitative Audiology*. 1983;
78. Borton SA, Mauze E, Lieu JEC. Quality of life in children with unilateral hearing loss: a pilot study. *Am J Audiol*. 2010 Jun;19(1):61–72.
79. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Ambul Pediatr Off J Ambul Pediatr Assoc*. 2003 Dec;3(6):329–41.
80. Streufert AM. Quality of Life Measure for Adolescents and Children with Hearing Loss. Washington University School of Medicine. 2010.
81. Umansky AM, Jeffe DB, Lieu JEC. The HEAR-QL: quality of life questionnaire for children with hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 2011 Dec;22(10):644–53.
82. Wie OB, Pripp AH, Tvette O. Unilateral deafness in adults: effects on communication and social interaction. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2010 Nov;119(11):772–81.
83. Newman CW, Jacobson GP, Hug GA, Sandridge SA. Perceived hearing handicap of patients with unilateral or mild hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1997 Mar;106(3):210–4.
84. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Rizzi R. Investigation of the long-term effects of unilateral hearing loss in adults. *Br J Audiol*. 1988 May;22(2):113–8.
85. Manach Y, Perrin A, Griscelli AL, Florant A, Jaulin JF, Roulleau P. [Functional surgery of major aplasia of the ear. Apropos of 109 patients]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Société Oto-Laryngol Hôp Paris*. 1987;104(8):607–14.
86. Priwin C, Jönsson R, Hultcrantz M, Granström G. BAHA in children and adolescents with unilateral or bilateral conductive hearing loss: a study of outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007 Jan;71(1):135–45.
87. Kunst SJW, Leijendeckers JM, Mylanus EAM, Hol MKS, Snik AFM, Cremers CWRJ. Bone-anchored hearing aid system application for unilateral congenital conductive hearing impairment: audiometric results. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2008 Jan;29(1):2–7.
88. Snik AFM, Mylanus EAM, Cremers CWRJ. The bone-anchored hearing aid in patients with a unilateral air-bone gap. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2002 Jan;23(1):61–6.
89. Hol MKS, Snik AFM, Mylanus EAM, Cremers CWRJ. Does the bone-anchored hearing aid have a complementary effect on audiological and subjective outcomes in patients with unilateral conductive hearing loss? *Audiol Neurootol*. 2005 Jun;10(3):159–68.
90. Noble W, Gatehouse S. Effects of bilateral versus unilateral hearing aid fitting on abilities measured by the Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale (SSQ). *Int J Audiol*. 2006 Mar;45(3):172–81.
91. Christensen L, Richter GT, Dornhoffer JL. Update on bone-anchored hearing aids in pediatric patients with profound unilateral sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Feb;136(2):175–7.
92. Lina-Granade G, Truy E. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol*. 2006 Jan;1(1):1–8.
93. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007 Oct;120(4):898–921.

94. Holstrum WJ, Gaffney M, Gravel JS, Oyler RF, Ross DS. Early intervention for children with unilateral and mild bilateral degrees of hearing loss. *Trends Amplif*. 2008 Mar;12(1):35–41.
95. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med* 1982. 1995 Nov;41(10):1403–9.
96. Lin FR, Niparko JK. Measuring health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006 Oct;70(10):1695–706.
97. Matza LS, Swensen AR, Flood EM, Secnik K, Leidy NK. Assessment of health-related quality of life in children: a review of conceptual, methodological, and regulatory issues. *Value Health J Int Soc Pharmacoeconomics Outcomes Res*. 2004 Feb;7(1):79–92.
98. Eiser C, Morse R. Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil*. 2001;10(4):347–57.
99. World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF*. 2001.
100. Landgraf. *The CHQ user's manual*. 1993.
101. Ren Y, Zhao S, Wang D. Development and validation of a multidimensional quality of life questionnaire for congenital aural atresia. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2012 Jul;132(7):708–14.
102. Patrick DL, Edwards TC, Skalicky AM, Schick B, Topolski TD, Kushalnagar P, et al. Validation of a quality-of-life measure for deaf or hard of hearing youth. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2011 Jul;145(1):137–45.
103. Songu M, Kutlu A. Long-term psychosocial impact of otoplasty performed on children with prominent ears. *J Laryngol Otol*. 2014 Sep;128(9):768–71.

Annexes

Annexe 1 : Items du CAAQ

Les items du CAAQ sont les suivants :

I can hardly hear

I can hardly hear when someone calls me from the other side of a room

I ask others to repeat their words

I turn on the television louder than others

I cannot answer the phone

I cannot tell the direction of a sound

I cannot repeat words or sentences clearly

Others say I cannot pronounce clearly

I care about whether others notice 97 years

I feel I am disabled

I feel depressed

I feel myself inferior and unconfident

I feel no hope for the future

My life has no meaning

I do not want to play with others

I do not want to talk to others

I feel disappointed about interpersonal relationships

Ear problems influenced my study

Annexe 2 : items du Hear-QL

Les items du Hear-QL sont les suivants :

1. *Do you talk on the phone less often because of your hearing?*
2. *Do you feel shy when meeting new people because of your hearing?*
3. *Does your hearing loss make you feel different from everyone else?*
4. *Does your hearing loss annoy you?*
5. *Do you get annoyed when talking to members of your family because of your hearing?*
6. *Do you have problems at a pool or the beach because of your hearing?*
7. *Do you raise your hand or answer questions less in school because of your hearing?*
8. *Do you have trouble hearing when someone whispers to you?*
9. *Do you feel different from others because of your hearing?*
10. *Do you have problems when playing with friends or relatives because of your hearing?*
11. *Do you have trouble with movies or TV because of your hearing?*
12. *Does your hearing cause you to be nervous?*
13. *Do you play with friends or relatives less often than you would like because of your hearing?*
14. *Do you have problems with family members because of your hearing?*
15. *Does your hearing cause you problems in gym class (Physical Education, PE)?*
16. *Do you have problems at restaurants because of your hearing?*
17. *Do you have problems with your hearing that make you angry?*
18. *Do you play with less people because of your hearing?*
19. *Do you not play with certain people outside of school because of your hearing?*
20. *Does your hearing cause you problems when in the cafeteria (lunch room) with your friends?*
21. *Do you have a harder time hearing than your friends at parties?*
22. *Do you worry about your hearing loss getting worse?*
23. *Do you do less sports or activities than your friends because of your hearing?*
24. *Does your hearing cause you to listen to an IPOD, MP3 player, or other music less often than you would like?*
25. *Do you feel uncomfortable when talking to friends because of your hearing?*
26. *Do you feel left out when you are with a group of people because of your hearing?*
27. *Do your parents not let you do certain things because of your hearing?*
28. *Do you have trouble hearing friends or coaches during sports due to your hearing?*
29. *Do you pay attention less in class because of your hearing?*
30. *Do you think you have a harder time hearing than your friends in noisy places (restaurants, ball games, field trips, etc.)?*
31. *Do you think you would do better in gym class (physical education, PE) if you could hear better?*
32. *Do you have a hard time hearing your friends at recess?*
33. *Do you have a hard time hearing your friends when playing outside?*
34. *If you can't hear someone, do you have a hard time asking them to speak louder or repeat what they said?*
35. *Do you go to parties less because of your hearing?*

Retentissement scolaire de l'aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée

Introduction : Les enfants ayant une aplasie majeure d'oreille unilatérale isolée présentent une surdité de transmission unilatérale moyenne à sévère. Les appareillages auditifs adaptés sont les implants percutanés ou magnétiques à ancrage osseux, ou les implants d'oreille moyenne. L'objectif de l'étude était d'évaluer le retentissement scolaire de l'aplasie unilatérale, afin de savoir si cet appareillage doit être systématique.

Patients et méthodes : Nous avons envoyé des questionnaires évaluant le retentissement scolaire et la gêne ressentie à tous les enfants opérés d'aplasie majeure isolée dans notre service depuis 20 ans, et à une série de témoins opérés d'otoplastie.

Résultats : Nous avons reçu les questionnaires de 49 patients et 67 témoins. L'âge d'entrée au CP, l'âge d'entrée au collège, et le taux d'enfants ayant redoublé une classe étaient comparables. 40,4% des patients ont eu besoin d'aménagements scolaires versus 6,2% des témoins ($p < 0,001$), ces aménagements étaient dans 89,5% des cas une simple position adaptée en classe. Les enfants opérés d'otoplastie avaient un suivi psychologique plus fréquent que les patients ayant une aplasie ($p = 0,018$). 95,7% des patients ont dit être à l'aise avec les enfants de leur âge, et 65,2% n'ont globalement pas été gênés par l'audition monaurale dans leur scolarité.

Conclusion : Les enfants présentant une aplasie majeure unilatérale strictement isolée ont une scolarité normale. L'appareillage auditif ne semble pas nécessaire systématiquement. La surveillance de l'audition globale, du langage, et des résultats scolaires doit permettre une approche personnalisée de l'appareillage.

Mots clés : Aplasie majeure, surdité unilatérale, retentissement scolaire, appareillage auditif.

UFR : Faculté de médecine Paris Descartes, 15 rue de l'école de médecine, 75270 Paris cedex 06

School repercussions of isolated unilateral microtia

Introduction : Children with unilateral isolated microtia have a medium or severe conductive unilateral hearing loss. The suitable hearing aids are bone anchored percutaneous or magnetic implants, or middle ear implants. The purpose of this study was to assess the school repercussions of unilateral microtia, to determine if the hearing aid should be systematic.

Patients and methods : we sent questionnaires assessing school performance and felt discomfort to all the children operated on for isolated microtia in our department for 20 years, and to a serie of control children operated on for otoplasty.

Results : We received questionnaires from 49 patients and 67 controls. The entry age to primary school, the entry age to secondary school, and the rate of children who had repeated a grade were similar. 40,4% of the patients needed school adjustments, versus 6,2% of the controls ($p < 0,001$); for 89,5% of the patients, the school adjustment was just a suitable position in the classroom. The children operated on for otoplasty had a more frequent psychological support than the children operated on for microtia ($p = 0,18$). 95,7% of the patients said they felt well with children of their age, and 65,2% were not bothered by the monaural hearing in their education.

Conclusion : Children with isolated unilateral microtia have normal academic performance. The hearing aid doesn't seem to be always necessary. The monitoring of global hearing, language, and school performances, should allow a personalized approach for the hearing aid of these patients.

Key words : Microtia/anotia, unilateral hearing loss, school repercussion, hearing aid.

UFR : Faculté de médecine Paris Descartes, 15 rue de l'école de médecine, 75270 Paris cedex 06