

Fiche 7

Le syndrome

CHARGE



Audition et évaluation en audiologie dans le syndrome CHARGE



Factsheet 7

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens
Fiche d'informations n°7

Audition et évaluation en audiologie dans le syndrome CHARGE

ALEXANDRA WHEELER, MSC Audiologie (Habilitation Pédiatrique), CERT ED Déficience Auditive, BA HONS Professeur Spécialisé pour les Sourds/Audiologiste Scolaire, Programme Implant Cochléaire Pédiatrique, University College Hospitals NHS Foundation Trust.

L'OREILLE CHARGE

Le syndrome CHARGE est associé à des anomalies cranio-faciales et peut affecter toutes les parties des voies auditives, de l'oreille externe aux nerfs auditifs.

L'auricule ou oreille externe peut être de forme inhabituelle, avec des lobes petits et une hélice malformée (Lanson *et al.* 2007).

Des malformations de l'oreille moyenne peuvent être présentes – par exemple, les osselets ou petits os qui transmettent le son du tympan à l'oreille interne peuvent être incomplets ou fusionnés (Arndt *et al.* 2009 ; Collins and Buchman, 2002).

Les patients peuvent souffrir d'infections récurrentes de l'oreille ou otites séreuses, dues à une ventilation insuffisante de l'oreille moyenne causée par un dysfonctionnement de la trompe d'Eustache (Lanson *et al.* 2007).

Les enfants atteints du syndrome CHARGE peuvent présenter des malformations congénitales de l'oreille interne, qui affectent à la fois le système auditif et le système vestibulaire. Les canaux semi-circulaires, qui sont l'organe de l'équilibre, peuvent être complètement absents, et l'oreille interne ou cochlée, peut être incomplète (dysplasie cochléaire).

Certains enfants atteints du syndrome CHARGE peuvent avoir une cochlée qui consiste en une simple cavité, qui ne présente pas la forme habituelle en colimaçon avec plusieurs circonvolutions, ce que l'on nomme difformité de Mondini.

De plus, le nerf auditif (cochléaire) qui transmet les informations auditives de la cochlée au cerveau peut être fin (« hypoplasique ») ou



EVALUATION AUDIOMETRIQUE

Les enfants peuvent avoir une perte de conduction modérée qui découle de la malformation de leur oreille moyenne, une perte d'origine neurosensorielle découlant de la malformation de la cochlée et/ou de son nerf associé, ou bien d'une combinaison des deux – ce qui aboutit à une déficience auditive mixte. Ainsi, la perte auditive peut aller de modérée à profonde, et une évaluation attentive est nécessaire (Arndt *et al.* 2010 ; Holcomb *et al.* 2012).

Comme pour toute évaluation audiométrique, elle devrait être adaptée à l'âge et au profil spécial de chaque patient, en prenant en compte toutes autres difficultés sensorielles additionnelles pouvant être présentes, l'âge de développement et les difficultés motrices. Cela peut nécessiter une série de tests sur une certaine période de temps pour obtenir des résultats précis et fiables qui doivent être considérés en lien avec les observations des soignants.

L'évaluation du comportement n'est peut-être pas très appropriée. Elle peut s'avérer très difficile au cours de l'évaluation audiolologique générale des enfants atteints du syndrome CHARGE, et par conséquent on devrait se fier aux mesures objectives car l'enfant n'a pas besoin de donner une réponse.

Ceci est souvent réalisé sous anesthésie générale. Dans un premier temps, ce sera un test des Réponses du Tronc Cérébral Auditif. Il est toujours préférable, cependant, de confirmer ces résultats par une évaluation du



TOMODENSITOMETRIE ET IRM

Les enfants chez qui on a posé un diagnostic de syndrome CHARGE, ou qui font l'objet d'une évaluation en vue d'un diagnostic, au cours de laquelle une déficience auditive est suspectée, devraient bénéficier d'une tomodensitométrie et, si cela est possible, d'une IRM pour évaluer l'état de l'oreille interne et de l'oreille moyenne.

L'examen par IRM est particulièrement important dans les cas de déficience auditive profonde suspectée, où il peut y avoir un risque que le nerf auditif soit hypoplasique ou absent (Arndt *et al.* 2009 ; Holcomb *et al.* 2012).

L'absence des canaux semi-circulaires, tout comme la présence d'une dysplasie cochléaire, sont considérés comme des critères déterminants pour distinguer précisément un syndrome CHARGE d'autres anomalies crânio-faciales, (Arndt *et al.* 2009).



comportement quand cela est possible, puisqu'il apparaît qu'un test des Réponses du Tronc Cérébral Auditif peut se révéler anormal lorsqu'il existe des problèmes neurologiques (Stein and Kraus, 1995).

SOLUTIONS D'AMPLIFICATION

Les résultats des tests des Réponses du Tronc Cérébral Auditif peuvent fournir des informations pour les premiers essayages d'appareils auditifs quand cela est approprié. Si l'implantation cochléaire est considérée comme une option, une évaluation supplémentaire utilisant des Réponses du Tronc Cérébral Auditif obtenues par conduction électrique peut être réalisée, particulièrement lorsqu'il y a un doute au sujet de l'état du nerf auditif (Warren *et al.* 2010).

Lorsque la perte auditive s'avère être principalement de conduction à l'origine, due à la malformation de l'oreille moyenne, ou est une perte d'origine mixte modérée à sévère, l'essayage d'appareils auditifs dépendra de la nature des anomalies crânio-faciales.

Par exemple, si l'oreille externe est sévèrement déformée, ou s'il existe des problèmes d'infections chroniques de l'oreille moyenne, ceci peut rendre difficile l'utilisation d'appareils auditifs standards à conduction aérienne. Dans ce cas, des appareils auditifs à conduction osseuse peuvent être essayés car le son est transmis directement à l'oreille interne via les os du squelette. De plus en plus souvent, on propose une prothèse auditive BAHA, habituellement avec un essai d'une version à cordon souple en premier lieu, suivi d'une implantation chirurgicale d'un appareil lorsque cela est approprié (McDermott *et al.* 2009).

Pour les enfants qui présentent une déficience auditive sévère à profonde, un implant cochléaire peut s'avérer être une option appropriée, mais seulement après une évaluation très soigneuse de l'état de la cochlée et du nerf auditif (Arndt *et al.* 2009 ; Bamiou *et al.* 2001 ; MacArdle *et al.* 2002).

C'est une caractéristique du syndrome CHARGE que plusieurs éléments des voies auditives soient souvent affectés, rendant la prise en charge audiolinguistique complexe.

RÉFÉRENCES

- Arndt, S. et al. (2009) Spectrum of Hearing Disorders and Their Management in Children with CHARGE Syndrome. *Otology and Neurotology*. 31, pp. 67-73.
- Bamiou, D.E. et al. (2001). Eight Nerve Aplasia and Hypoplasia in Cochlear Implant Candidates : The Clinical Perspective. *Otology and Neurotology*. 22, pp. 492-496.
- Collins, W. and Buchman, C.A. (2002). Bilateral Semi-Circular Canal Aplasia : A Characteristic of the CHARGE Association. *Otology and Neurotology*. 23, pp. 233-234.
- Lanson, B.G. et al. (2007) Cochlear Implantation in Children with CHARGE syndrome : Therapeutic Decisions and Outcomes. *The Laryngoscope*. 117, pp. 1260-1266.
- MacArdle B. et al. (2002) Cochlear implants in children with craniofacial syndromes :



assessment and outcomes. *International Journal of Audiology*. 42(6), pp.347-56.

McDermott, A.-L. et al. (2009) The Birmingham Pediatric Bone-Anchored Hearing Aid Program : A 15 Year Experience. *Otology and Neurotology*. 30, pp. 178-183.

Warren, F.M. et al. (2010) Apparent Cochlear Nerve Aplasia : To Implant or Not to Implant ? *Otology and Neurotology*. 31, pp. 1088-1094.

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens

Fiche d'informations n°7

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

www.sense.org.uk



Traduction CRESAM
Mise en page CRESAM

