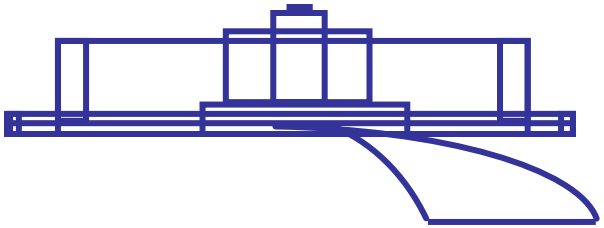
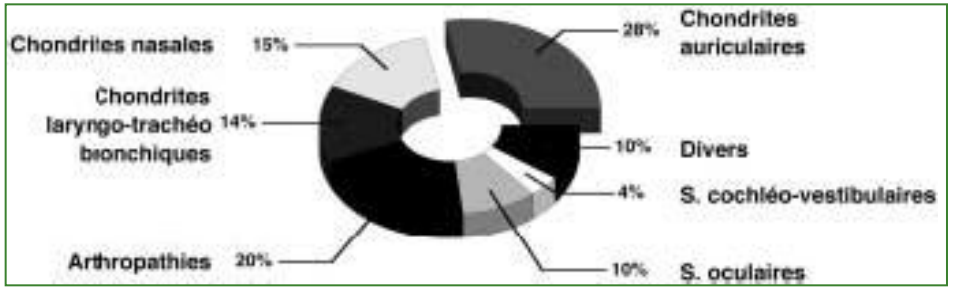


Les problèmes audio-vestibulaires liés à la Polychondrite Chronique Atrophiante

Didier Bouccara
Service ORL du Pr Olivier Sterkers,
Hôpital Beaujon, AP-HP

Symptômes ORL au cours de la PCA

- ✓Chondrite auriculaire : 90 % des patients au cours de l'évolution
- ✓Atteinte laryngo-trachéo-bronchique: inflammation avec œdème puis sténose possible
- ✓Chondrite nasale, puis ensellure nasale
- ✓Atteinte auditive brutale ou progressive, souvent bilatérale,
  - ✓± vertiges
  - ✓ Par atteinte de la trompe d'Eustache ou de l'oreille interne



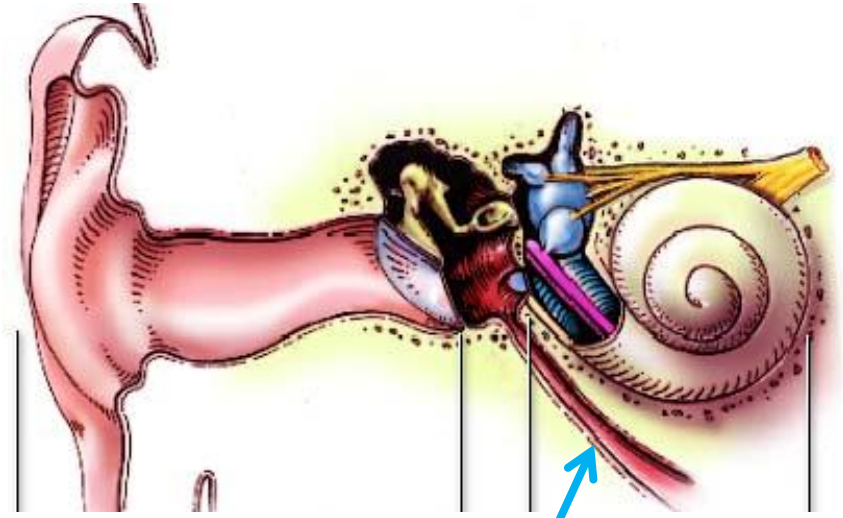
Comment ça marche? 4 étapes

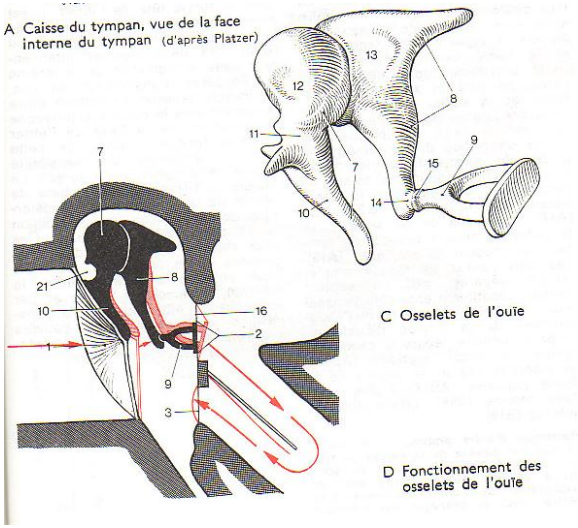
- **Oreille externe et moyenne**: transmission de l'onde sonore.
- **Oreille interne**: décodage
- **Voies auditives**: transmission du message
- **Cerveau**: intégration au niveau des aires auditives

Oreille externe et oreille moyenne:

1) Transmission et amplification de l'onde sonore

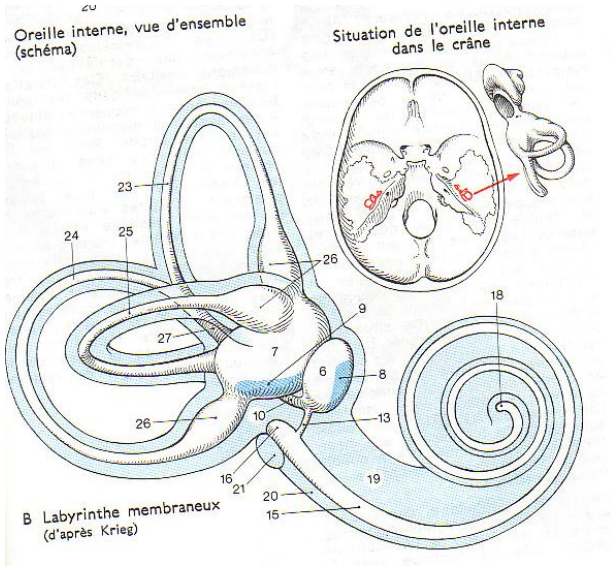
2) Aération par la trompe d'Eustache

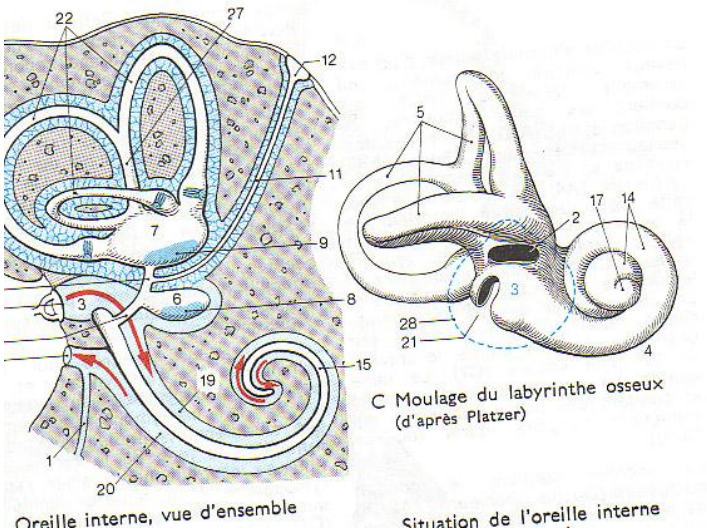




Trompe d'Eustache

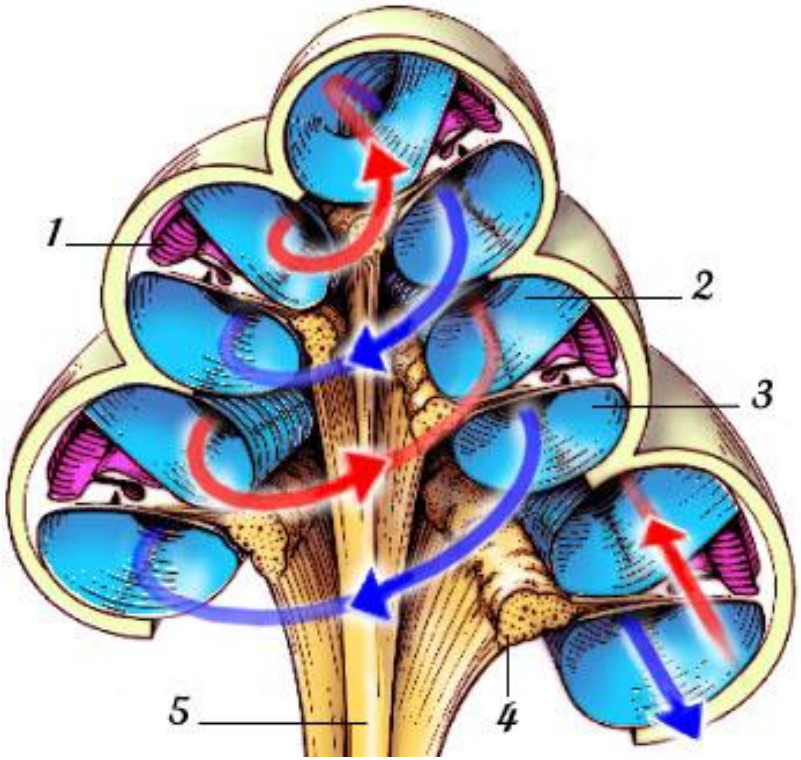
Oreille interne: lieu du codage:
Transduction d'un message mécanique en influx nerveux

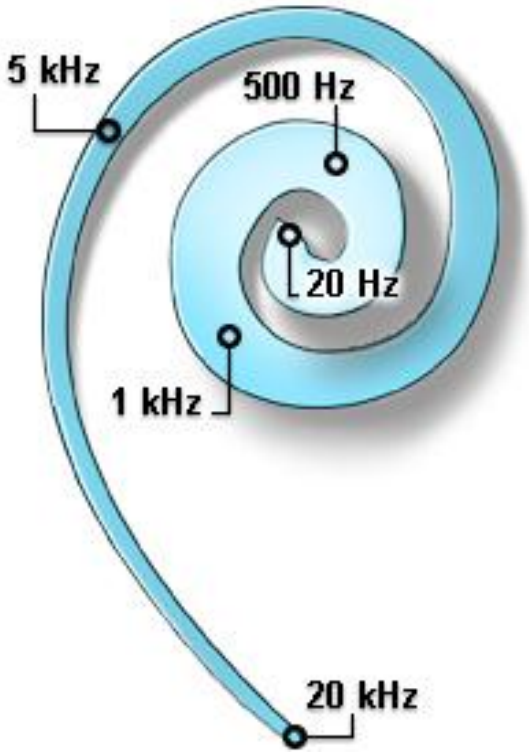




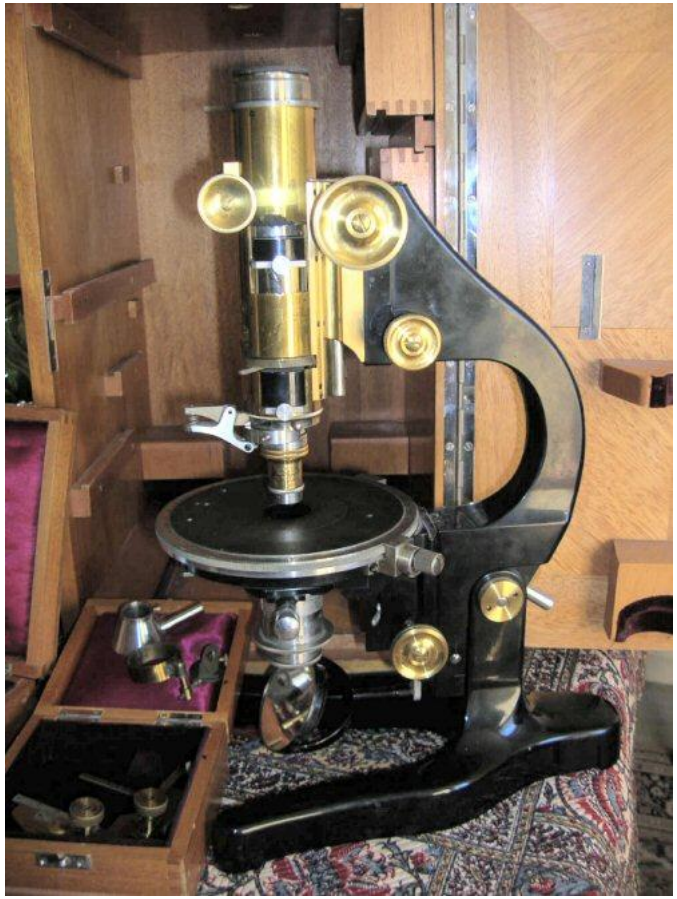
Organe de l'audition et de l'équilibre

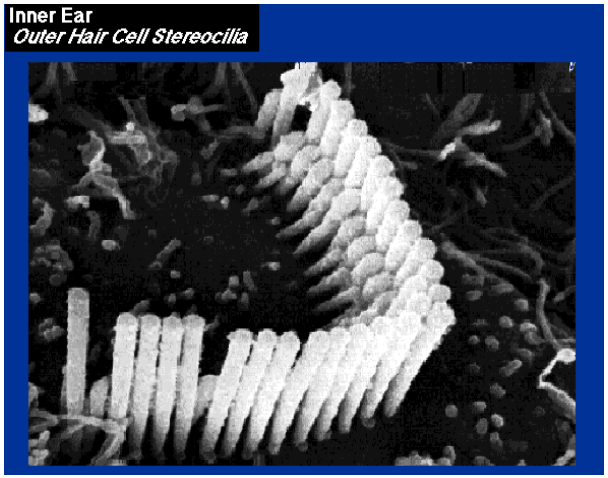
Codage fréquentiel par l'oreille interne

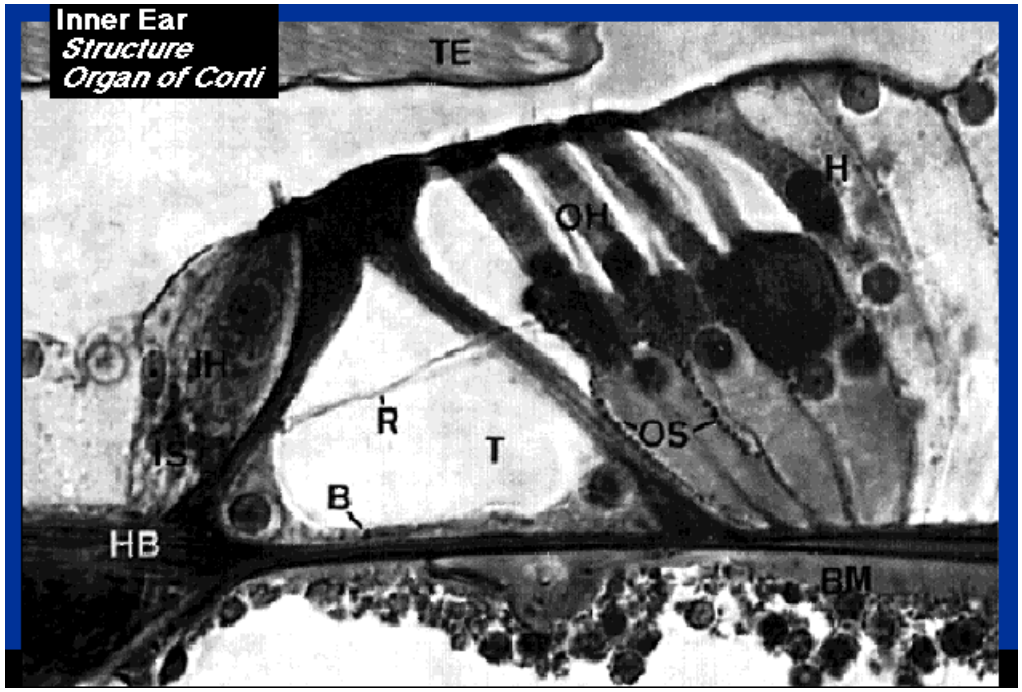


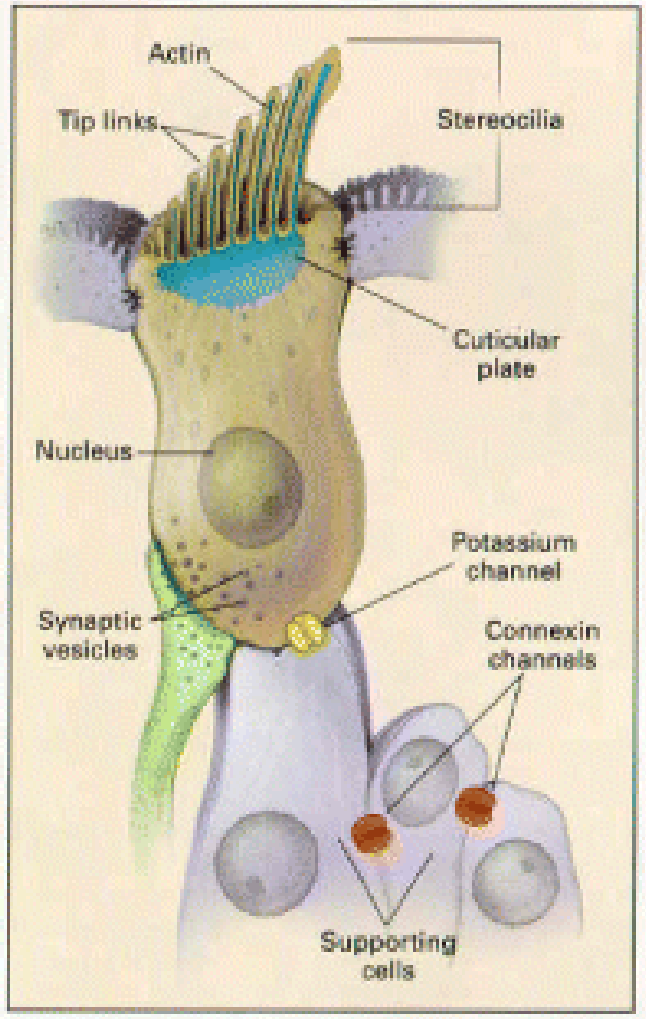


Prenons un microscope….

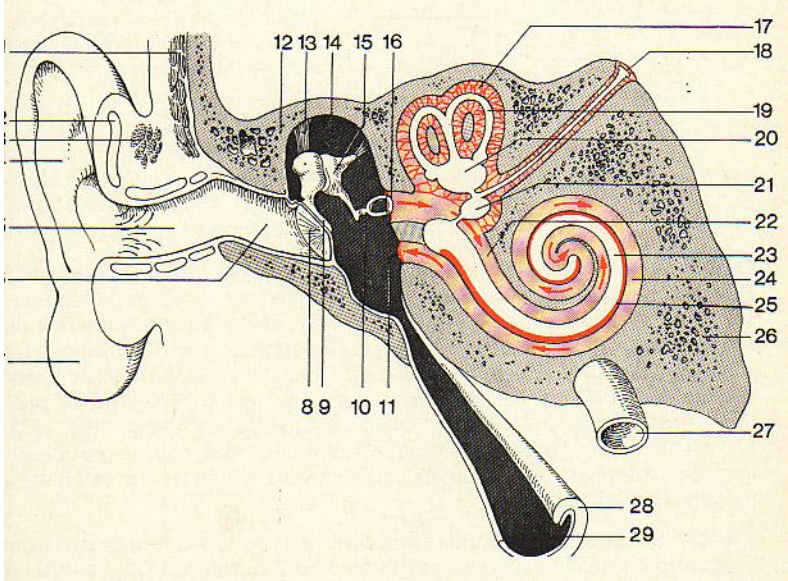


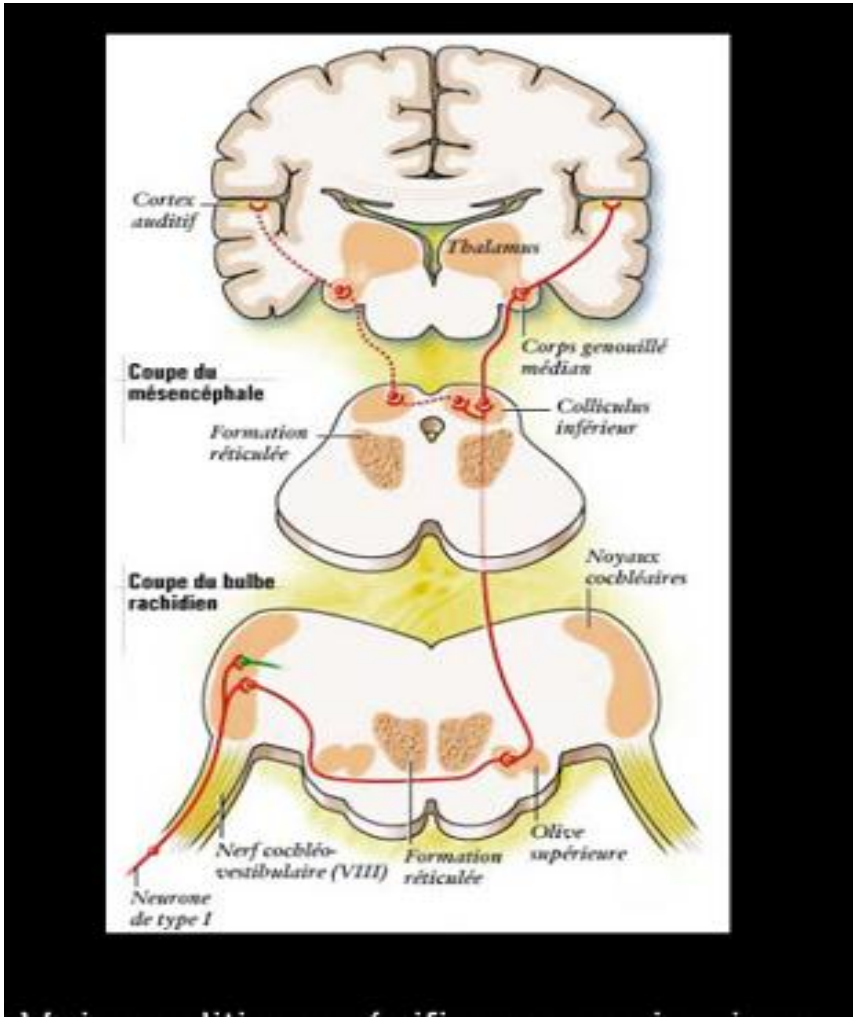

Inner Ear
Outer Hair Cell Stereocilia


Inner Ear
Structure
Organ of Corti
TE
H
OH
IH
R
T
OS
IS
B
HB
BM

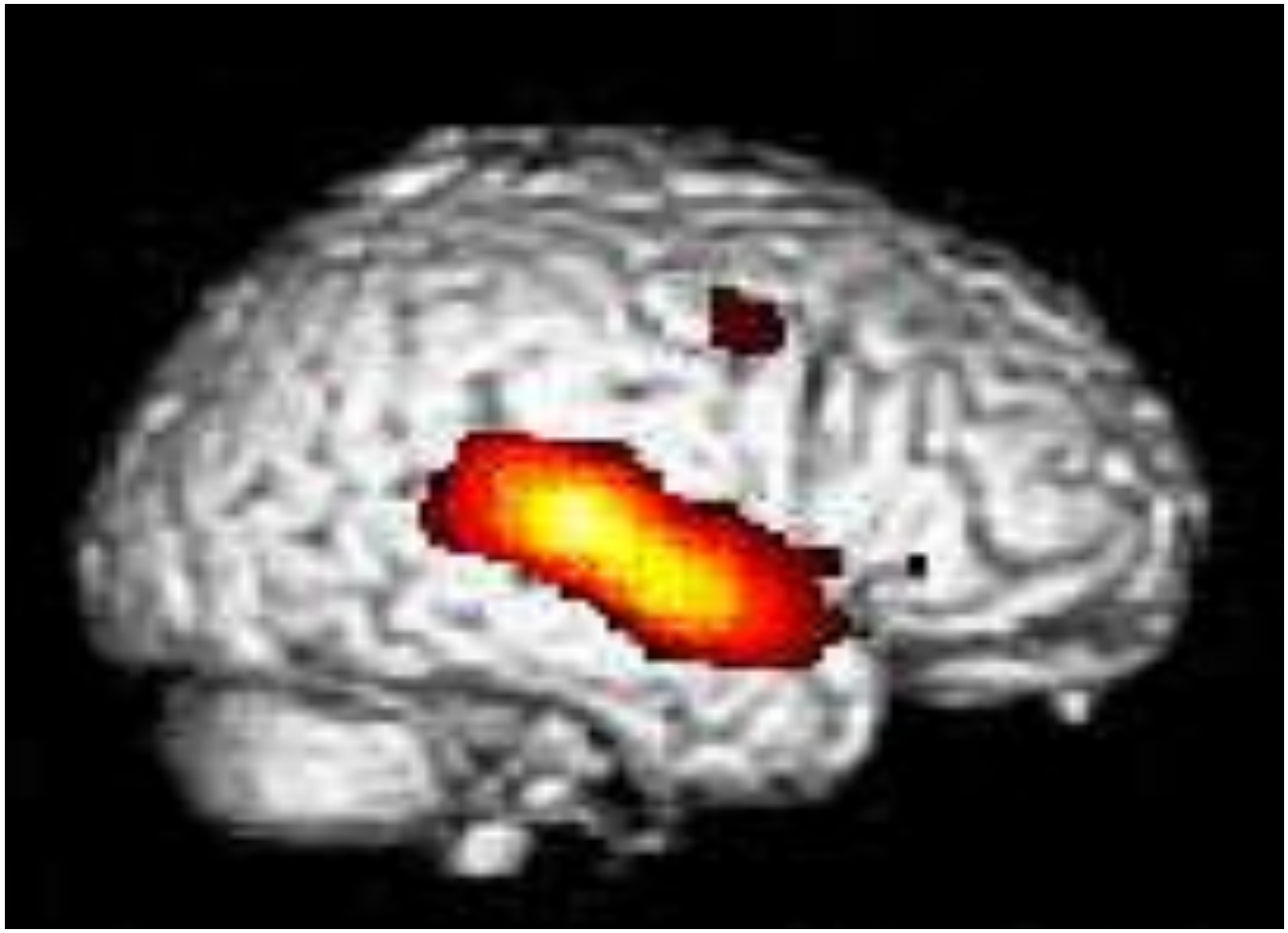

Actin
Tip links
Stereocilia
Cuticular plate
Nucleus
Potassium channel
Synaptic vesicles
Connexin channels
Supporting cells

De l'oreille interne…jusqu'au cerveau





Intégration du message au niveau cérébral

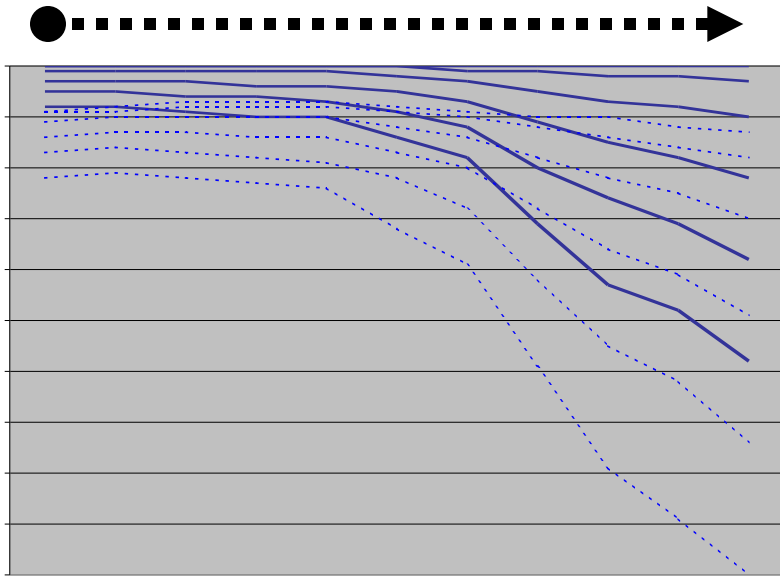


Fragilité du système auditif

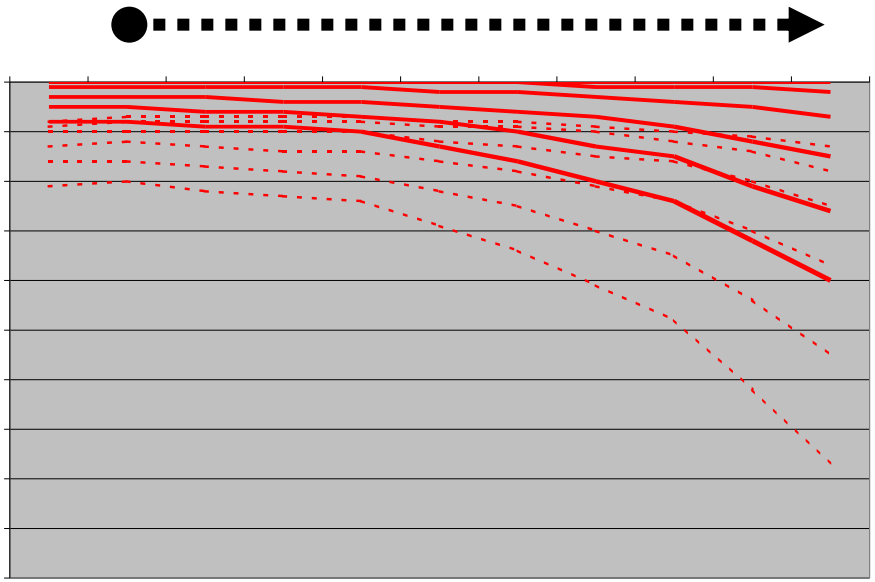
- Exposé aux traumatismes externes du fait de sa localisation anatomique
- Un nombre limité de cellules ciliées, ne se renouvelant pas et dont le nombre diminue progressivement...
  - Cellules ciliées internes: n= 3 500
  - Cellules ciliées externes: n= 12 000 à 16 000
- Peu de systèmes protecteurs naturels

Fragilité du système auditif

Evolution « naturelle »: perte auditive liée à l'âge



Hommes



Femmes

Les différentes atteintes de l'audition

Quand suspecter une atteinte de l'audition?

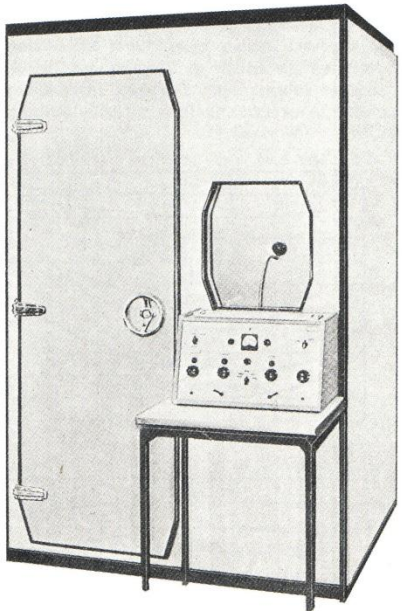
- Gêne à la compréhension en situation bruyante:
  - Restaurant
  - Réunion professionnelle
  - Repas de famille
- Augmentation du volume de la télévision
- Mauvaise compréhension au spectacle

Comment caractériser une atteinte auditive?

- Par une consultation ORL spécialisée
  - Antécédents personnels et familiaux
  - Mode d'évolution de l'atteinte auditive
  - Symptômes associés: acouphènes (bourdonnements, sifflements), vertiges.
  - Examen des tympans: otoscopie
- Et un test audiométrique

Examen clinique : otoscopie

Audiométrie tonale, vocale et impédancemétrie



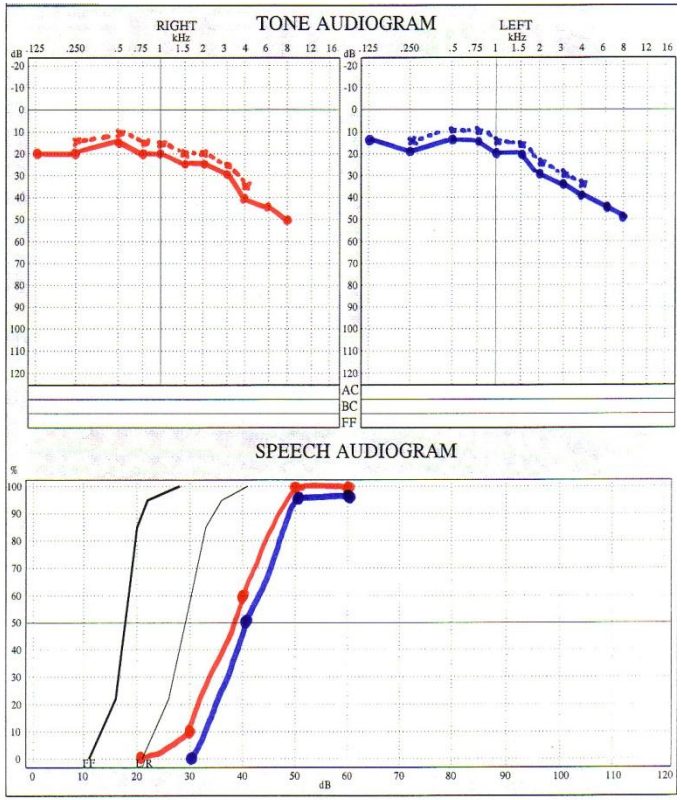
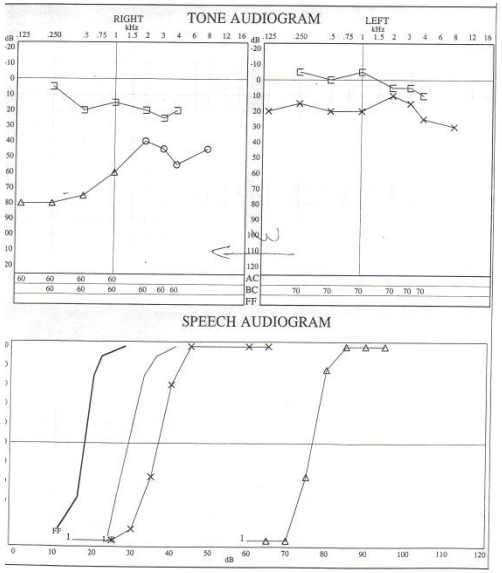
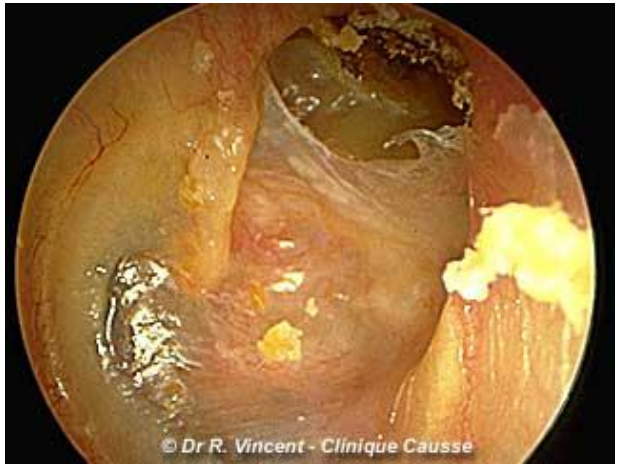


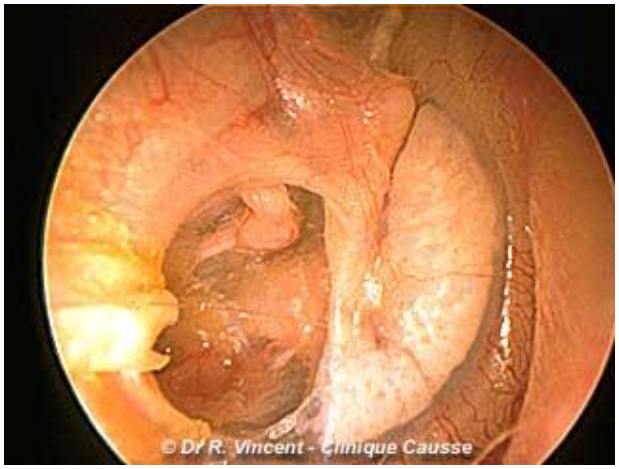
FIG. 14. — *Examen d'audiométrie tonale.*

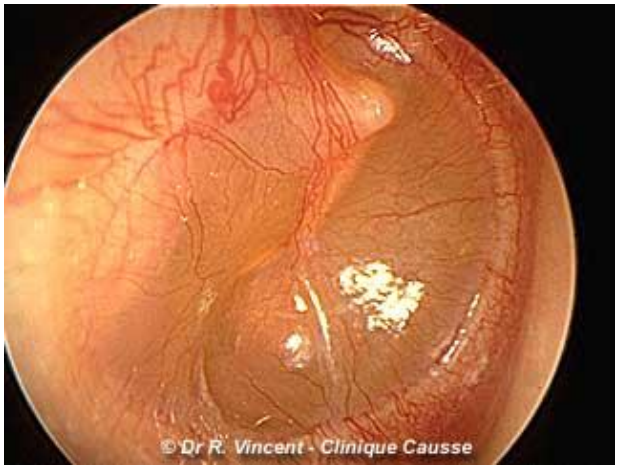
Les principales causes d'atteinte auditive

Atteintes de l'oreille moyenne: le tympan et les osselets







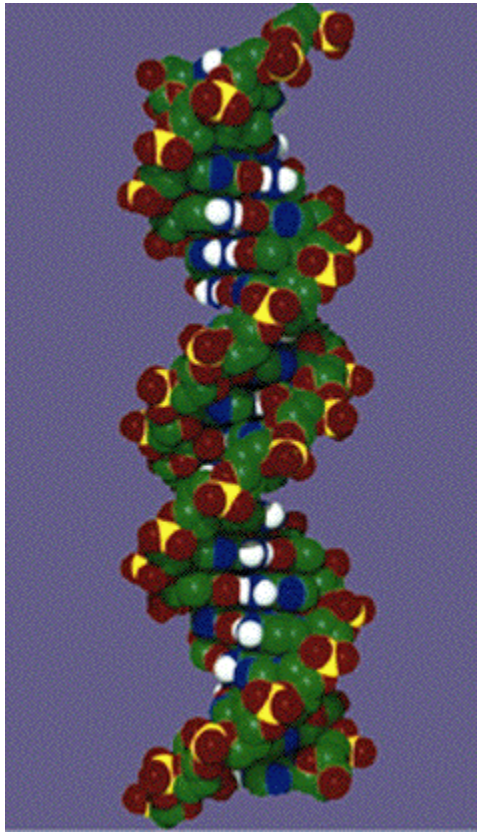


Presbyacousie

- Surdité de perception bilatérale et symétrique prédominant sur les aigues
- Atteinte lente et progressive
- Gêne initiale en situation bruyante
- Appareillage audioprothétique bilatéral et précoce

Surdités génétiques

- Diagnostiquée chez l'enfant ou chez l'adulte
- Différentes anomalies chromosomiques possibles
- Diagnostic biologique et consultation de génétique spécialisée
- Prise en charge par un Centre de Maladies Rares



Atteinte unilatérale de l'oreille interne

Eliminer un processus évolutif

- Complément de tests auditifs et de l'équilibre
- IRM

Réhabilitation de l'audition

- Corriger le déficit auditif:

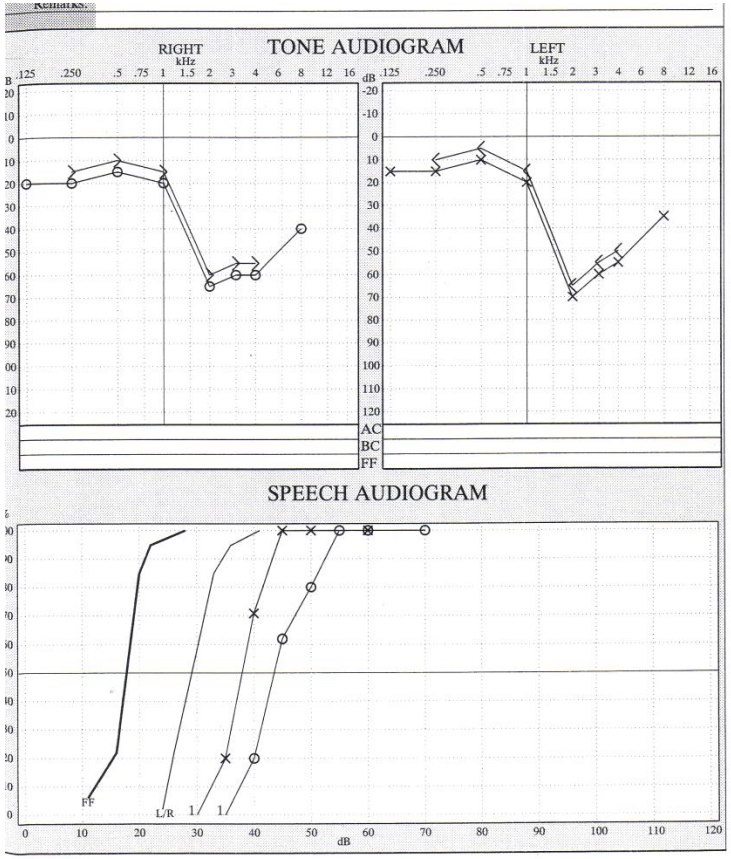
  s'agit' il d'une gêne ou d'un handicap?

- Eviter un isolement socio-professionnel et familial

Quelques remarques…

- Il ne sert à rien d'attendre: il vaut mieux corriger une gêne qu'un handicap
- Il vaut mieux prévenir la perte de qualité de vie
- La correction par un appareil auditif ne dégrade pas l'audition
- Attention: les performances de l'oreille interne sont diminuées

Pour les atteintes auditives légères et moyennes



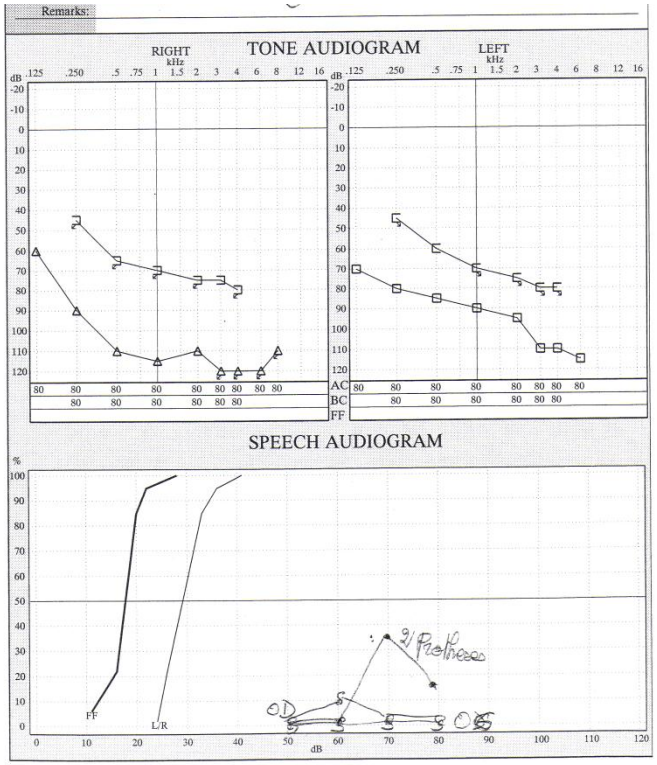
APPAREILLAGE BILATERAL PRECOCE ET….UN PEU DE PATIENCE

Apports technologiques récents

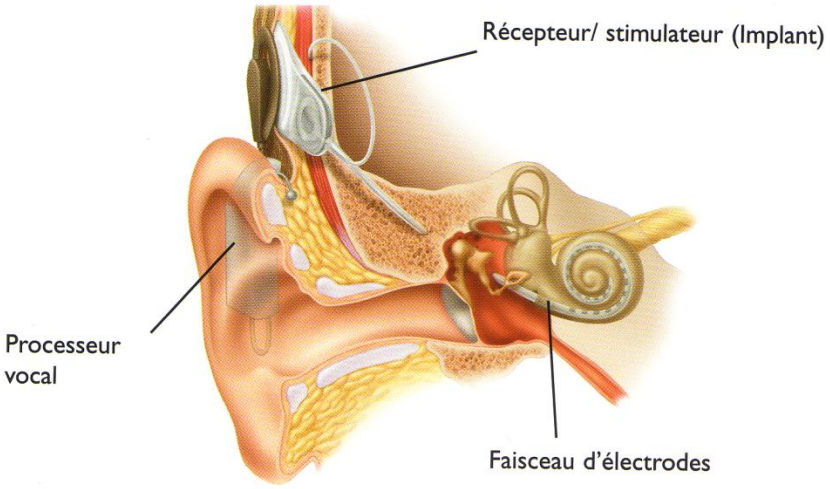
- Système numérique
- Conduit auditif externe ouvert
- Suppression des sifflements et effet Larsen
- Détection de la voix
- Analyse de l'environnement sonore
- Compression du bruit de fond
- Adaptation au téléphone

Pour les situations d'échec de l'appareillage conventionnel:

- Perte du bénéfice,
- Insatisfaction,
- Majoration de la perte auditive



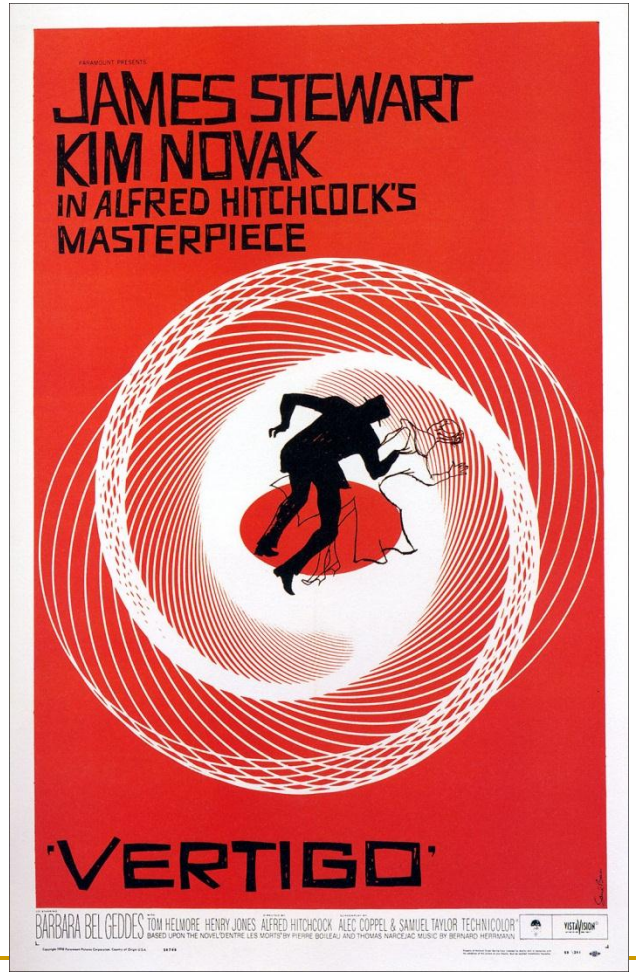
Implantation cochléaire



Conclusions

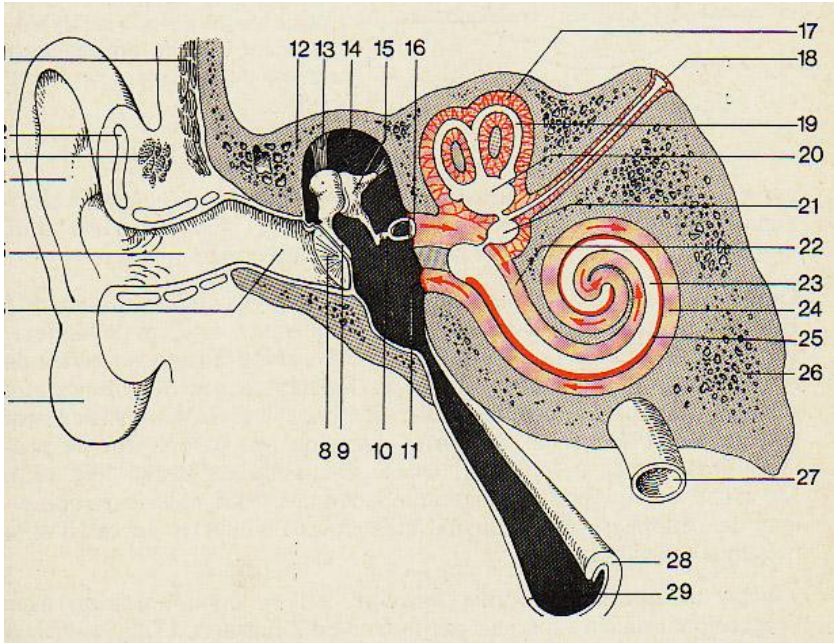
- Tout trouble de l'audition doit bénéficier d'une évaluation précise
- Appareillage précoce recommandé
- Le futur: le traitement local préventif de ces atteintes?

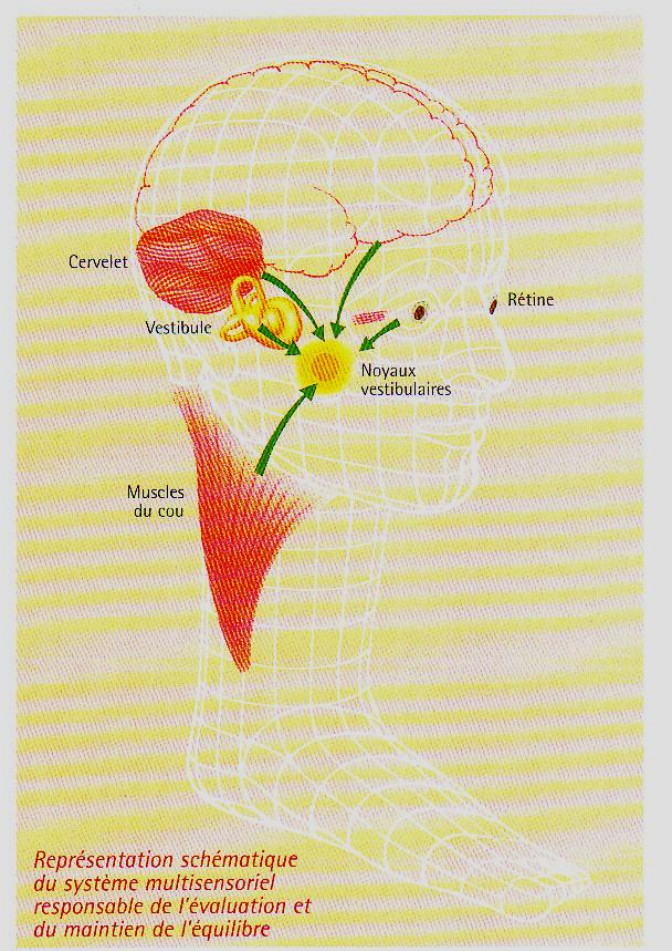
Les vertiges et troubles de l'équilibre



Quelques mots sur la fonction d'équilibration

Différents capteurs sensoriels

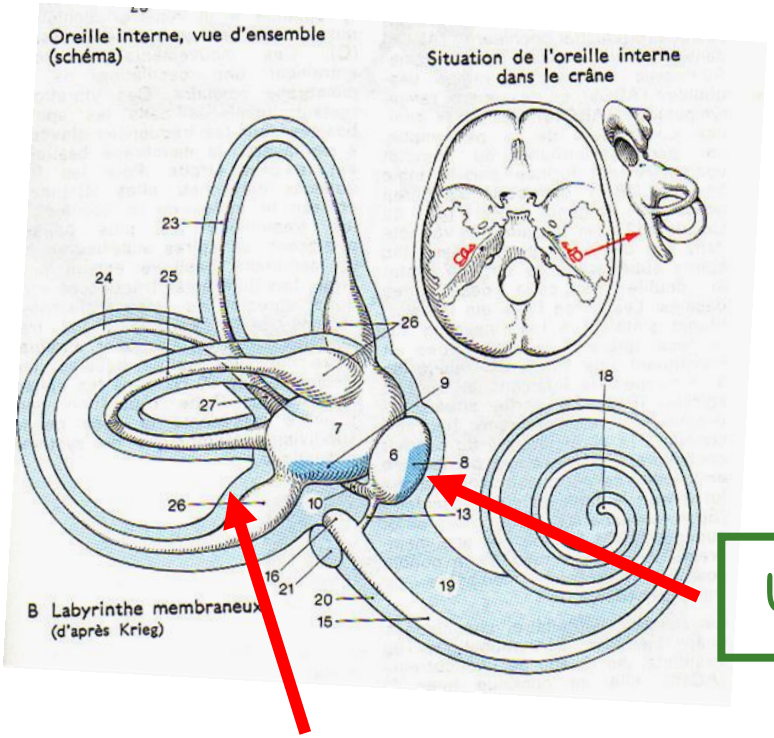


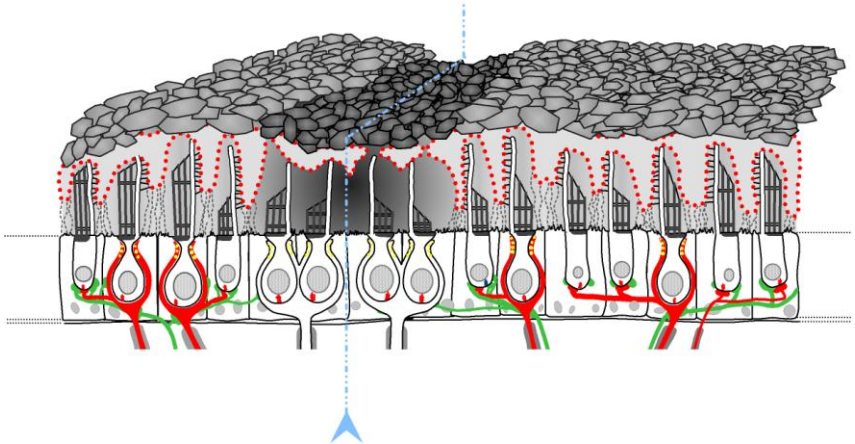


Représentation schématique du système multisensoriel responsable de l'évaluation et du maintien de l'équilibre

Capteurs de l'oreille interne: système vestibulaire

Epithélium neurosensoriel





Utricule et saccule (organes otolithiques)

3 canaux semi circulaires

VERTIGE
(EMC M. Toupet, S. Imbaud Genieys)

- Sensation de rotation, soit de l'environnement, soit de son propre corps.
- La personne ne voit pas tourner, mais sent la pièce s'incliner, osciller, pencher.
- Le déséquilibre est cette dérive de l'équilibre postural, qui échappe au contrôle volontaire et entraîne vers la chute.

→ Troubles de l'équilibre

Comment identifier la cause?

Deux questions préliminaires…

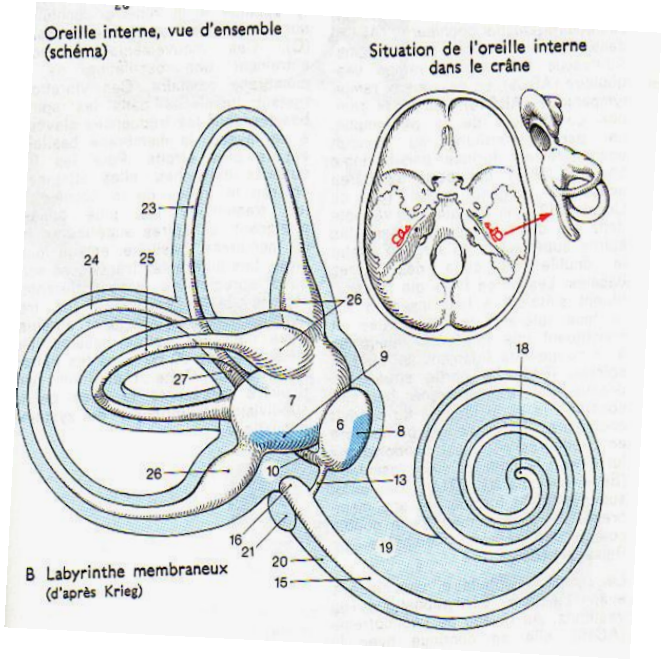
- S'agit il d'une Urgence?
- S'agit il d'un vertige « vrai »?

S'agit il d'une Urgence?

- Éléments d'orientation pour le médecin consulté
  - Facteurs de risque vasculaires (Tabac, cholestérol, hypertension…)
  - Présence de maux de tête récents, intenses, apparus brutalement, avec des signes associés
- Imagerie rapide

S'agit il d'une atteinte de l'oreille interne?

- Ce qui est certainement vestibulaire:
  - Sensation rotatoire
- Ce qui est peut être vestibulaire:
  - Instabilité
  - Sensation de déplacement, d'enfoncement, de dédoublement..
- Ce qui n'est pas vestibulaire:
  - Malaise vagal
  - Hypoglycémie
  - Perte de connaissance



Cause de l'atteinte vestibulaire?

- Durée du symptôme
- Circonstances liées aux symptômes
  - Signes auditifs: atteinte de l'oreille interne justifiant le bilan ORL
  - Mode de déclenchement: allongé, traumatisme
- Peu de valeur des nausées, sueurs, vomissements

Trois situations principales

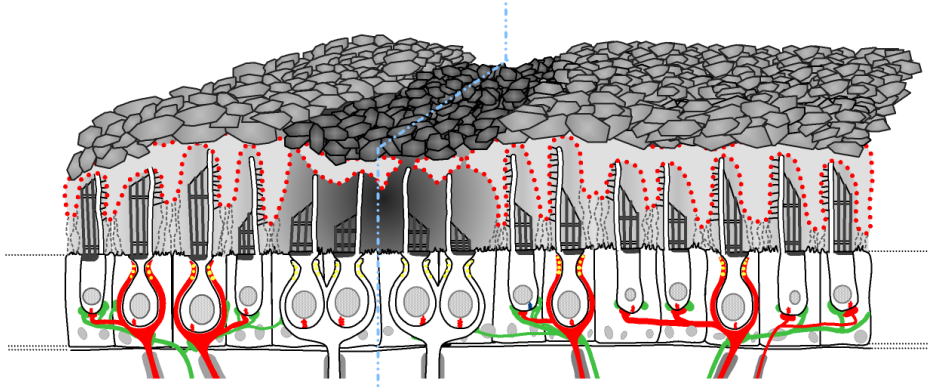
- Vertiges brefs récidivants, volontiers déclenchés par une position
- Vertige initial prolongé, souvent intense
- Vertige ou instabilité récidivants

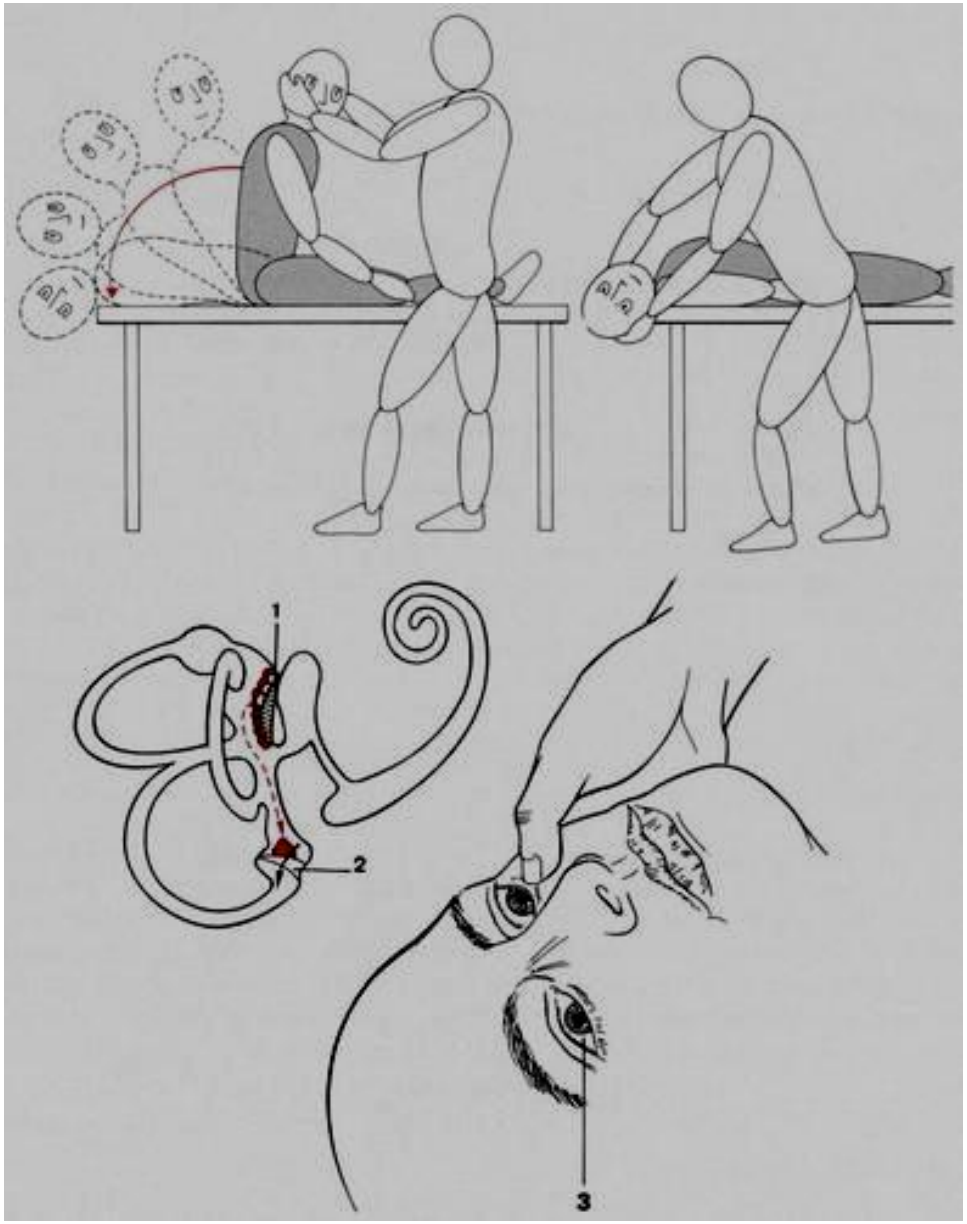
Vertiges brefs récidivants

Diagnostic le plus probable:

Vertige Positionnel Paroxystique Bénin (VPPB)

« les cristaux »

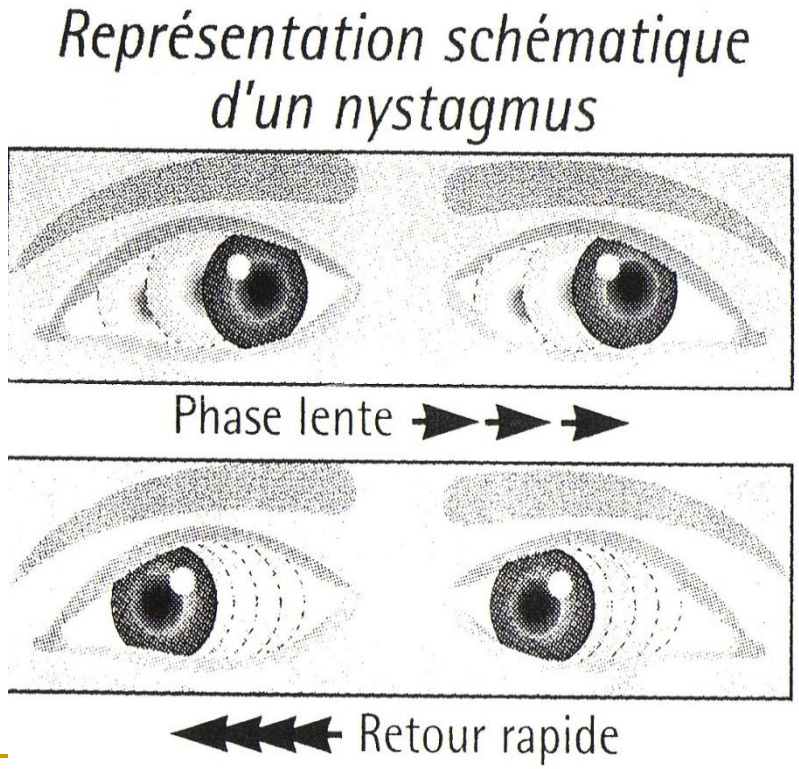




(EMC)

Quels explorations réalisées par l'ORL?

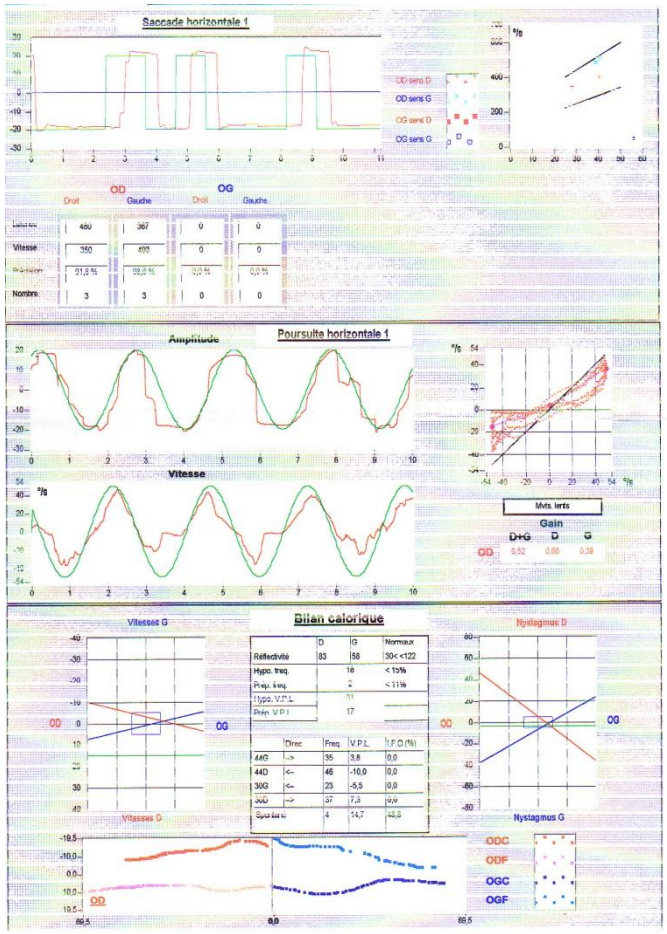
Signes d'atteinte vestibulaire périphérique: nystagmus spontané?

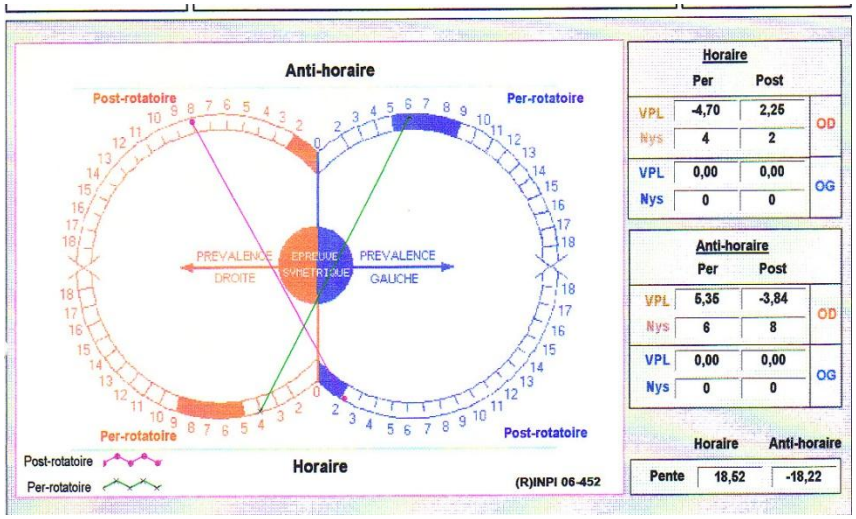


Epreuves vestibulaires

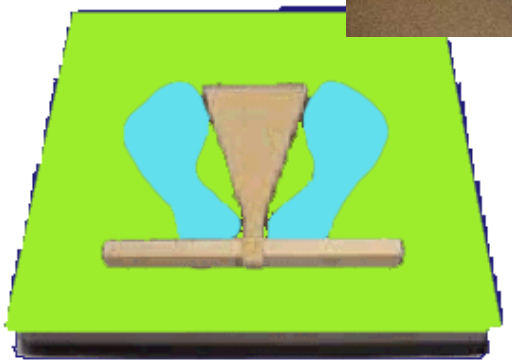
(EMC)

Exploration des voies périphériques et centrales





MULTITEST
MULTITEST



EQUITEST

PRINCIPALES CAUSES

Névrite vestibulaire

- **Vertige rotatoire intense installé brutalement et prolongé**
- **Nausées, vomissements…**
- **Pas de signe auditif ou neurologique**

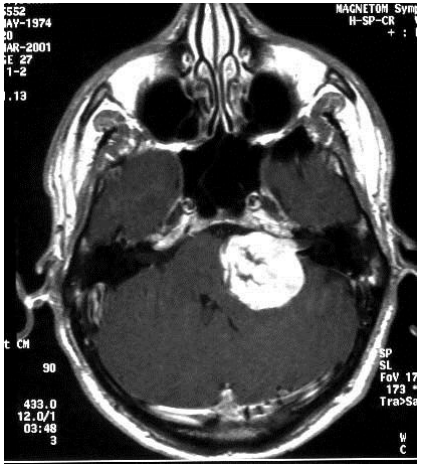
Le plus souvent: hospitalisation pour traitement en perfusion et bilan

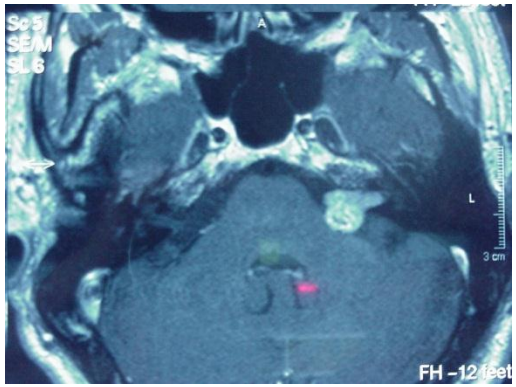
Maladie de Menière

- Crises vertigineuses rotatoires durant plusieurs heures
- Associées à:
  - des acouphènes unilatéraux,
  - une « plénitude de l'oreille »
  - et une surdité de perception sur les graves.

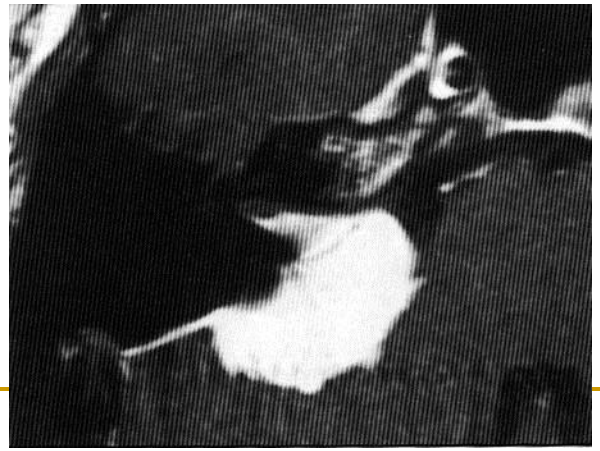
La crainte: neurinome de l'acoustique

- Tumeur bénigne rare: schwannome vestibulaire
- Troubles de l'équilibre variables,
- Signes auditifs unilatéraux
- Indications de l'IRM





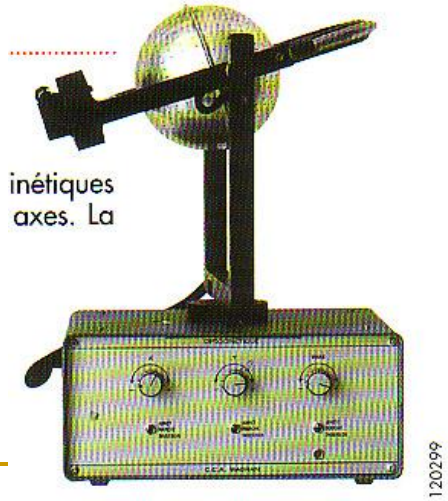
Autres tumeurs



Troubles de l'équilibre des personnes âgées

- Risque de chutes
- Identification des facteurs de risque:
  - Age
  - Activités
  - Troubles visuels
- Bilan auditif et vestibulaire: toute pathologie possible: VPPB, Maladie de Menière...
- Evaluation des pathologies associées: visuelles, ostéo-articulaires

Rééducation vestibulaire



Conclusions

- Vertiges, acouphènes et hypoacousie sont parfois associés,
- Les causes sont nombreuses
- Les progrès des examens complémentaires permettent d'identifier la cause dans la majorité des cas
- Le traitement:médicaments, rééducation…est alors adapté

Merci de votre attention