

La surdité brutale chez le drépanocytaire : à propos d'un cas.

G. Ondzotto (1)*, F. Malanda (2), J. Galiba (1), F. Ehouo (3), B. Kouassi (3) & M. Bamba (3)

(1)Service ORL, BP32, CHU de Brazzaville, Congo.

(2)Service d'hématologie clinique, BP32, CHU de Brazzaville, Congo.

(3)Département ORL, UFR des sciences médicales, BP V 166, Abidjan, Côte d'Ivoire.

*E-mail : ondzotto@voilà.fr

Courte note n°2363. "Clinique". Reçue le 9 octobre 2001. Acceptée le 28 mai 2002.

Summary: The non-expected deafness in sickle cell disease.

The non-expected deafness is quite obvious or easily diagnosed cause. The sickle cell disease is one of the aetiologies of this one. We present one case observed on a 30 years old patient. There is a close connection between the vascular factor of the non-expected deafness and the erythrocytic falciformation of sickle cell anaemia causing the obliteration of the terminal auditory internal artery and generating the ischaemia of the cochlea anoxia. The high sensitivity of the cochlea to anoxia and its great fragility require an early therapy in order to recover auditory capacity. Patients suffering from sickle cell disease should be encouraged to have a regular assessment of audition.

Résumé :

Nous présentons un cas observé de surdité brutale chez un patient de 30 ans. La relation de cause à effet est établie entre le facteur vasculaire de la surdité brutale et la falciformation érythrocytaire de la drépanocytose entraînant une obturation de l'artère auditive interne, terminale, génératrice d'ischémie, d'anoxie de la cochlée. La très grande sensibilité de la cochlée à l'anoxie et sa fragilité extrême exigent une prise en charge thérapeutique précoce pour espérer une récupération auditive. Les patients drépanocytaires devraient être encouragés à avoir une évaluation régulière de l'audition.

non-expected deafness
sickle cell disease
hospital
Brazzaville
Congo
Sub-Saharan Africa

surdité brutale
drépanocytose
hôpital
Brazzaville
Congo
Afrique intertropicale

Introduction

Lorsque la survenue d'une surdité se fait suivant un mode laigu, le déficit auditif peut être de type transmission ou de type perception. Dans ce dernier cas, on doit distinguer :

- les surdités pour lesquelles il est facile de déceler le mécanisme étiopathogénique, ce sont les surdités brutales ;
- les autres, dites surdités brusques, pour lesquelles aucune étiologie n'est retrouvée.

Les surdités brutales peuvent relever de plusieurs étiologies, traumatiques, infectieuses, toxiques, tumorales, thromboemboliques vasculaires, pressionnelles labyrinthiques, allergiques. Plusieurs travaux (1, 2, 4) ont été consacrés aux complications auditives de la drépanocytose, impliquant cette dernière dans la survenue des surdités brutales : nous nous proposons de rapporter une observation récente pour contribuer à la connaissance de cette complication classique de la drépanocytose chez l'adulte.

Observation

Il s'agit d'un homme (CM) de 30 ans, commerçant, d'origine congolaise, drépanocytaire homozygote SS connu, suivi irrégulièrement dans le service d'hématologie clinique du C.H.U. de Brazzaville. Il

est adressé dans le service d'ORL, le 6 août 2001, pour une hypoacousie droite d'installation brutale, survenue depuis environ trois heures.

Les antécédents ne révèlent pas de pathologie otologique ancienne : aucune notion de prise médicamenteuse ototoxique, de réaction allergique, ni de traumatisme otologique récent n'est retrouvée.

L'examen du malade à l'admission révèle un bon état général, une otoscopie normale, une absence de nystagmus spontané et de troubles neurologiques, un Rinne positif à droite et un Weber latéralisé à gauche.

Ce tableau est en faveur d'une surdité de perception de l'oreille droite. L'audiométrie tonale liminaire révèle au niveau de cette oreille droite une perte auditive en conduction osseuse : les mêmes pertes auditives se retrouvent également en conduction aérienne, touchant l'ensemble du spectre fréquentiel. Les deux courbes sont collées l'une à l'autre (Rinne positif) et le déficit auditif est d'environ 50 décibels. Les réflexes stapédiens sont présents avec un seuil inférieur à 80 décibels (recrutement).

Le malade est hospitalisé. Un bilan à visée étiologique est institué, en même temps que le traitement qui associe au repos un vasodilatateur en perfusion (l'électrocardiogramme étant normal) et un corticoïde à la dose 1 mg/kg/jour par voie intraveineuse.

Le bilan biologique comprenant la sérologie syphilitique, le dosage de la glycémie, l'uricémie et la cholestérolémie est normal. Le taux d'hémoglobine est de 9 g/dl.

L'évolution sous ce traitement est favorable. La récupération de la fonction auditive est progressive, complète au bout de 72 heures. L'audiométrie tonale liminaire de contrôle met en

évidence les deux courbes, en conduction aérienne et en conduction osseuse, superposées et la perte auditive est nulle. Un bilan cochléo-vestibulaire (audiogramme tonal avec étude des réflexes stapédiens, exploration vestibulaire, étude des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral) entrepris 3 mois après l'épisode initial, à la recherche d'une pathologie passée inaperçue lors de la crise, tel un neurinome de l'acoustique, s'avère sans particularité.

Au total, le diagnostic retenu est celui d'une surdité brutale par séquestration cochléaire chez un drépanocytaire homozygote SS, à récupération complète.

Discussion

La perte auditive neuro-sensorielle est une complication de la drépanocytose traitée dans la littérature de l'Afrique de l'Ouest, l'Ouest de l'Inde, des États-Unis d'Amérique et du Moyen-Orient (1).

La prévalence du dysfonctionnement auditif central et périphérique chez les patients drépanocytaires est plus élevée que dans la population normale (4). Elle est évaluée, dans la série de FORMAN-FRANCO et coll. (4), à 11% dans l'atteinte auditive périphérique et à 46 % dans l'atteinte centrale. AJULO (1), CRAWFORD (2) et coll. trouvent respectivement une prévalence de 13,5 % et 41 % de déficit auditif neuro-sensoriel chez le drépanocytaire. Cette prévalence au Royaume-Uni est similaire à celle rapportée aux États-Unis et plus basse que celle trouvée dans les pays tropicaux d'endémie palustre (1). Le type d'hémoglobine paraît être déterminant dans la survenue de cette complication. L'incidence semble être importante en présence d'une hémoglobine C (2).

La présence d'une hémoglobine anormale S, caractéristique de la drépanocytose, a pour propriété de polymériser *in vivo* dans certaines conditions (hypoxie, acidose, déshydratation...) (6). Cette polymérisation peut aboutir à une falciformation réversible, puis irréversible, des hématies qui acquièrent des propriétés rhéologiques anormales pouvant provoquer des manifestations vaso-occlusives (3, 5). Les patients drépanocytaires sont donc exposés à des crises vaso-occlusives et à des complications chroniques d'origine ischémique pouvant atteindre l'organe neuro-sensoriel de l'audition. Dans notre cas, la survenue de la surdité de perception endo-cochléaire est en rapport avec la particularité vasculaire de la cochlée. Elle est de type terminale, presque sans collatérale, tributaire de l'artère auditive interne, branche de la cérébelleuse antéro-inférieure. La seule anastomose grêle avec l'artère subarcuata destinée aux cavités de l'oreille moyenne (mastoïde) ne peut pas assurer la suppléance pour l'hématose correcte de la cochlée. Cette cochlée est extrêmement fragile et très sensible

à l'anoxie, même brève. Toute thrombose, par embolie ou par spasme de l'artère auditive interne, est susceptible d'entraîner immédiatement des dégâts cochléaires majeurs. Il est établi une relation de cause à effet entre le facteur vasculaire de la surdité brutale et la falciformation par son corollaire de vaso-occlusion. Cette dernière est par conséquent responsable de l'oblitération de l'artère auditive interne génératrice d'ischémie, d'anoxie dramatique pour l'organe neuro-sensoriel de l'audition. AJULO et coll. (1) suggèrent cependant que la période cruciale de développement de la perte auditive neuro-sensorielle dans la drépanocytose peut être intra-utérine ou lors des premières années de vie.

Le succès de la thérapeutique entreprise, particulièrement par l'administration d'un vasodilatateur et anti-ischémique, réside surtout dans la précocité de la consultation et de la prise en charge spécialisée. La corticothérapie est classiquement contre-indiquée dans le traitement, en raison du risque de provocation de crises vaso-occlusives sévères.

Conclusion

L'atteinte neuro-sensorielle de l'audition est une complication classique de la drépanocytose chez l'adulte. L'oblitération de l'artère auditive interne reste le facteur essentiel dans la survenue de la surdité de perception endo-cochléaire. La très grande sensibilité de la cochlée à l'anoxie et sa fragilité extrême exigent une prise en charge thérapeutique précoce pour espérer une récupération auditive. L'évaluation audiolinguistique doit nécessairement trouver sa place dans l'examen médical régulier des drépanocytaires.

Références bibliographiques

- 1- AJULO SO, OSINAME AI & MYATT HM - Sensorineural hearing loss in sickle cell anaemia. A United Kingdom study. *J laryngol otol*, 1993, **107**, 790-794.
- 2- CRAWFORD MR, GOULD HJ, SMITH WR, BECKFORD N, GIBSON WR & BOBO L - Prevalence of hearing loss in adults with sickle cell disease. *Ear hear*, 1991, **12**, 349-351.
- 3- EPSTEIN KH - Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *Engl J Med*, 1997, **337**, 762-769.
- 4- FORMAN-FRANCO B, KARAYALCIN G, MANDEL DD & ABRAMSON AL - The evaluation of auditory function in homozygous sickle cell disease. *Otolaryngol head neck surg*, 1982, **90**, 850-856.
- 5- GALACTEROS F - Drépanocytose : Physiopathologie et diagnostic. *Rev Prat*, 1995, **45**, 351-360.
- 6- SERJEANT GR - Sickle cell disease. *Lancet*, 1997, **350**, 725-730.