

Prise en charge de la microtie chez l'enfant

Dr MICHAEL LIU^a et Dre SOPHIE FRIES^a

Rev Med Suisse 2022; 18: 1868-72 | DOI : 10.53738/REVMED.2022.18.798.1868

La microtie est une malformation concernant l'oreille externe et a une prévalence de 1 à 17/10000 naissances. Présente de manière majoritairement unilatérale, elle est responsable d'un déficit auditif de transmission. Elle est présente dans certains syndromes congénitaux, mais est le plus fréquemment isolée. Elle peut être associée à une atrésie du conduit auditif externe (CAE) ainsi que des atteintes de l'oreille moyenne et interne. Si l'atteinte esthétique semble être au premier plan dans la préoccupation des parents lors du diagnostic, la réadaptation fonctionnelle audiolinguistique est importante pour le bon développement d'une audition stéréophonique chez les enfants. Nous présentons ici un rappel de la prise en charge actuelle ORL de la microtie, de la naissance jusqu'à l'âge adulte.

Management of microtia in children

Microtia is a malformation of the external ear with a prevalence of 1-17/10 000 births. It is mostly unilateral and is responsible for conductive hearing loss. It is present in some congenital syndromes but is most frequently isolated. It can be associated with atresia of the external auditory canal (EAC) as well as middle and inner ear malformations. While cosmetic issues seem to be of primary concern to parents at the time of diagnosis, functional audiological rehabilitation is essential for the development of stereophonic hearing in children. We present here a review of the current ENT management of microtia from birth to adulthood.

INTRODUCTION

La microtie est une malformation congénitale de l'oreille externe allant d'une hypoplasie auriculaire à l'anotie, absence de pavillon de l'oreille. Cette pathologie est unilatérale dans 77 à 93% des cas, avec une prédominance droite dans 60% des cas.¹ Cette malformation touche plus les garçons et certaines ethnies (asiatiques, hispaniques, insulaires du pacifique) avec une prévalence pouvant varier de 0,83 à 17,4/10 000 naissances. L'étiologie est encore inconnue. Elle survient de manière isolée, le plus fréquemment, en raison de causes multifactorielle, ou fait partie d'une atteinte syndromique ou polymalformative, dans un contexte de mutation génétique (20-60%).¹ La microtie est associée à une vingtaine de

syndromes environ (**tableau 1**). Certains facteurs environnementaux tels que l'exposition gestationnelle aux produits toxiques ou tératogènes (alcool, acide rétinolique, etc.) pourraient contribuer à l'apparition de la malformation.¹

Dans la plupart des cas, il y a une atrésie du conduit auditif externe (CAE) et des anomalies de la chaîne ossiculaire (oreille moyenne) responsables d'un déficit auditif de transmission dans plus de 90% des cas.² Dans les atteintes syndromiques, les microties peuvent être associées à des anomalies de l'oreille interne (22%).³

La réhabilitation audiolinguistique fonctionnelle et la reconstruction esthétique, lorsque souhaitées par les parents, restent à ce jour un défi pour les ORL et les chirurgiens plasticiens ou pédiatriques selon les centres. Après une revue descriptive de la littérature, nous proposons un rappel de la prise en charge des patients atteints d'une microtie isolée avec surdité de transmission unilatérale.

BILAN INITIAL (0-1 AN)

Le diagnostic de microtie est souvent posé à la naissance car cette malformation est rarement vue sur les échographies anténatales. La prise en charge doit être débutée dès les premiers mois de vie. L'examen clinique ORL initial requiert un examen ORL complet avec recherche d'autres malformations cervico-faciales conjointes (microsomie hémifaciale, paralysie faciale, fistules cervicales, anomalies crâniennes – **tableau 1**).⁴

TABLEAU 1 Syndromes associés à la microtie	
Syndromes	Microtie (%)
Bixler/Dysostose mandibulo-faciale/gène <i>FGF3</i> /Meier-Gorlin/gène <i>HOXA2</i> /Miller/Goldenhar (oculo-auriculaire gène <i>HMX1</i>)	100
Bosley-Salih-Alorainy	33
Branchio-otique	80-90
Branchio-otorénal	30-60
Microsomie craniofaciale	65
Kabuki/Nager	80
Lacrimo-auriculo-dento-digital/Townes Brocks/Branchio-oculo-facial	20
Teacher-Collins	60-80
CHARGE/Fraser/Klippel-Feil/Pallister Hall/Wildervanck/Trisomies	Rapportées

^aService d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne
michael.liu@chuv.ch | sophie.fries@chuv.ch

FIG 1 Photos des différents grades de la microtie

Grades II à IV de gauche à droite.



Classification clinique

Les microties sont classées cliniquement en 4 grades⁵ (figure 1) :

- Grade I: Hypoplasie mineure du pavillon de l'oreille. L'oreille est plus petite, sans atteinte structurelle majeure, mais peut être associée à une atrésie du CAE, qui reste plutôt rare.
- Grade II: Présence d'une déformation chondrocutanée significative avec les structures de l'oreille externe reconnaissables. Atrésie du CAE.
- Grade III: Présence d'un bourrelet chondrocutané verticalisé. Atrésie du CAE. Forme la plus fréquente.
- Grade IV: Anotie.

Déficit auditif et dépistage

Le dépistage auditif du nouveau-né effectué en maternité par otoémissions acoustiques n'est pas possible en cas d'atrésie du CAE. Pour apprécier l'audition afin d'exclure une atteinte de l'oreille interne et d'évaluer la possibilité d'appareillage, des potentiels évoqués auditifs (PEA) et les ASSR (Auditory Steady-State Responses) par voie aérienne et osseuse seront effectués. Un déficit auditif de transmission de degré moyen (41-70 dB HL (Hearing Loss) selon la classification BIAP (Bureau international d'audiophonologie)) à sévère (71-90 dB HL) est souvent diagnostiqué.

Bilan complémentaire

Un bilan malformatif est recommandé à la recherche d'une forme syndromique. Ce bilan comporte une échographie rénale (syndrome branchio-otorenal), un examen ophtalmologique (syndrome de Goldenhar), une radiographie cervicale (syndrome de Klippel-Feil), une consultation en chirurgie maxillofaciale en cas d'asymétrie faciale (microsomie hémifaciale) et une échographie cardiaque.^{2,6} Une recherche de malformations de l'oreille interne est recommandée en cas d'atteinte bilatérale ou de tests audiologiques évoquant une atteinte de perception. Une consultation génétique sera recommandée à la famille en cas d'atteinte syndromique.

Le scanner des rochers n'est pas utile dans les premières années de vie en cas de malformation unilatérale isolée avec un déficit auditif de transmission moyenne pure. L'imagerie aurait un seul but informatif mais ne changerait pas la prise

en charge thérapeutique. Avant 5 ans, le CT-scan des rochers sera préconisé pour des cas particuliers (formes syndromiques, sténose du CAE avec otorrhée, surdité neurosensorielle associée).

Suivi psychologique

Une consultation psychologique devrait être proposée aux parents dès le début de la prise en charge, avec suivi régulier au cours du développement de l'enfant. L'impact psychologique (manque de confiance en soi, anxiété, agressivité) est tout aussi important pour l'enfant que pour les parents, qui doivent accepter la malformation et le regard d'autrui et éviter une stigmatisation sociale. Une consultation sera également recommandée avant le début de la scolarité ou avant une reconstruction esthétique.⁷

Réhabilitation audiolinguistique

La microtie avec atrésie du CAE induit un déficit auditif de transmission unilatérale de degré moyen à sévère. Le déficit auditif unilatéral cause des troubles de localisation spatiale (stéréophonie) et des difficultés de discrimination dans le bruit. Les enfants souffrant d'un déficit auditif unilatéral sont statistiquement plus à risque de développer des troubles du langage et de l'apprentissage scolaire en raison de difficulté de concentration, surtout dans le bruit. Un appareillage auditif précoce, dès 6 mois de vie, est donc recommandé mais non obligatoire.⁵ Il est en revanche indispensable en cas d'atteinte bilatérale.

Avant 5 ans, en raison de la croissance du crâne, cet appareillage est temporaire. Il s'agit d'un appareillage à conduction osseuse, stimulant directement l'oreille interne (si fonctionnelle), le plus utilisé étant le «bandeau BAH» (Bone Anchored Hearing Aid). Des appareils avec d'autres supports comme le AdHear (par autocollant) ou le SoundArc (serre-tête) existent mais sont proposés aux patients plus âgés (figure 2). Ces appareils permettent un gain auditif suboptimal par rapport aux appareils définitifs. Les vibrations transmises à l'os doivent traverser l'interface cutanée et sous-cutanée.

Pendant les 3 premières années de vie, il est conseillé d'effectuer le suivi ORL avec audiométrie de façon semestrielle afin de s'assurer du bon développement du langage et, par la suite, d'espacer à des contrôles annuels.⁶

FIG 2 Illustrations des différents dispositifs à conduction osseuse disponibles

A : Bandeau souple BAHA (Bone Anchored Hearing Aid) ; B : BAHA SoundArc ; C : Vibrant Soundbridge ; D : BAHA Attract ; E : BAHA Connect (vis) ; F : implant Osia.



(Reproductions et images avec l'aimable autorisation de Cochlear Ltd.).

BILAN SECONDAIRE (5-6 ANS)**Réadaptation audiolinguistique définitive**

Vers l'âge de 5 ans, l'épaisseur de la corticale de l'os temporal est souvent suffisante pour proposer la mise en place d'un appareillage définitif, améliorant ainsi le gain auditif de l'appareillage (figure 2). Un bilan par CT-scan des rochers renseignera le chirurgien au sujet de l'épaisseur de la corticale osseuse (décisif pour le type d'implant à ancrage osseux) mais également de l'anatomie de l'oreille moyenne.^{6,8-10}

- Si l'oreille moyenne est intacte, des implants de l'oreille moyenne (Vibrant Soundbridge) peuvent être proposés. Ces dispositifs transmettent les ondes sonores sous forme de vibrations directement à la chaîne ossiculaire et offrent un très bon résultat acoustique.
- Si l'oreille moyenne est malformée, des implants à conduction osseuse et ancrage osseux (IAO) seront proposés. Plusieurs types existent^{10,11} (figures 2 et 3):
 - IAO passif percutané (vis implantée): transmet les vibrations directement à l'os et donc l'oreille interne (figure 2). Longtemps considéré comme le Gold Standard à la 5^e année de vie, en raison de la bonne adaptation acoustique. Ce type d'implant est grevé de complications cutanées locales en raison de la vis apparente.
 - IAO passif transcutané (ou sous-cutané) aimanté: il n'y a pas de complication cutanée mais une perte de 10 à 15 dB en raison de l'interface avec la peau. Il y a un artefact à l'IRM en raison de l'aimant.
 - IAO actif transcutané (ou sous cutanée) aimanté: comme les IAO passifs, ils sont aimantés mais ne présentent pas de perte acoustique (Bonebridge BCI602 (MED-EL) et Osia (Cochlear)). Certains sont plus volumineux et nécessitent une corticale osseuse plus épaisse, l'enfant devra alors quelques fois patienter 1 à 2 années de plus.

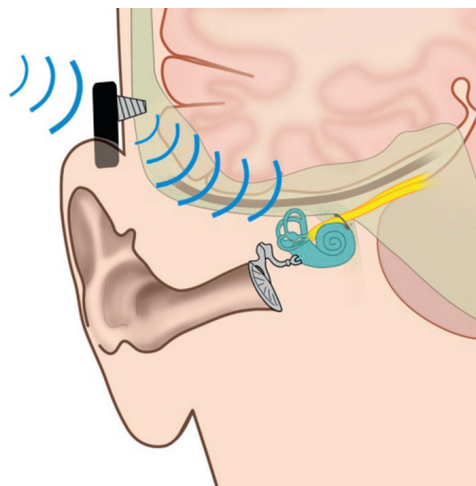
Un implant définitif ne sera pas mis avant un essai par un appareillage temporaire. Si cette étape « définitive » peut être proposée dès l'âge de 5 ans, elle peut également être différée plus tard dans l'enfance, voire à l'âge adulte. Le « timing » sera défini selon le vécu familial face à la microtie et n'est pas une étape obligatoire.

Reconstruction fonctionnelle du CAE par canaloplastie

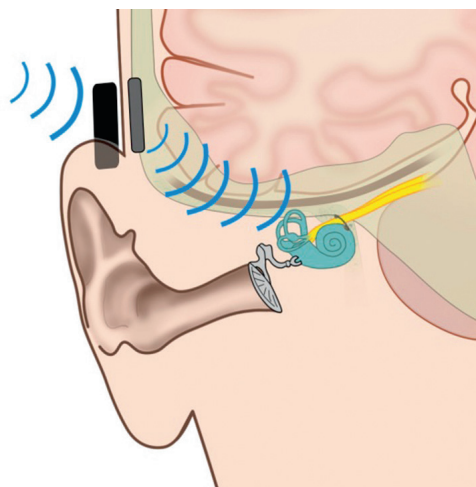
En cas d'atrésie du CAE sous-jacent, la reconstruction fonctionnelle par canaloplastie est possible dès 6 ans, avec pour but de restaurer l'audition naturelle par conduction aérienne en donnant au patient un CAE propre, sec et épithélialisé avec un méat bien ouvert. L'indication à cette intervention est évaluée selon le score de Jahrsdoerfer, qui doit être au minimum de ≥ 6 points (tableau 2). Cette chirurgie est de moins en moins recommandée en raison des nombreuses complications postopératoires (sténose secondaire du conduit, atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire, surdité neuro-sensorielle iatrogène et paralysie faciale), avec un pronostic aléatoire concernant les gains auditifs postopératoires.^{12,13}

RÉADAPTATION ESTHÉTIQUE (6-12 ANS) (figure 4)

Le recours à une reconstruction chirurgicale est d'abord motivé par le désir de l'enfant (critère majeur) d'acquiescer une symétrie faciale, la nécessité de port des lunettes ou pour diminuer la stigmatisation sociale et améliorer l'estime de soi. Il est conseillé que l'enfant soit suffisamment grand pour donner son avis (environ 9 ans). La décision et le choix de la technique associée dépendent de l'objectif du patient et de sa famille.¹⁴ Cette consultation peut se faire conjointement avec un chirurgien plasticien. Si l'enfant présente des anomalies

FIG 3 Les deux classes d'implant à ancrage osseux**Implants percutanés** (traversant la peau)

- Transmission optimale des vibrations
- Implant visible, risque d'infection cutanée
- IRM compatible (3T) avec peu d'artefacts

Implants sous-cutanés aimantés (ne traversant pas la peau)

- Implant sous la peau, invisible
- Limitation pour certaines IRM (1,5T), artefact de 5 à 8 cm autour de l'implant
- Prix plus élevé

faciales associées, une consultation en chirurgie maxillofaciale est également proposée.

Reconstruction par cartilage costal (Nagata)

Cette technique peut être proposée aux enfants dès 6 ans, afin de disposer de suffisamment de greffons cartilagineux et limiter le risque de déformation thoracique postprélèvement. Elle s'effectue en 2 étapes, avec en premier lieu un prélèvement du cartilage costal et réalisation de la maquette. La greffe de cette maquette cartilagineuse par le sillon rétro-auriculaire se fera en un second temps, au minimum 6 mois plus tard. Les principales complications postopératoires sont

TABLEAU 2 Score de Jahrsdoerfer

Ce score est basé sur 9 structures anatomiques (cliniques et par CT-scan) pour évaluer la candidature à la chirurgie et pronostiquer les résultats audiométriques postopératoires.

Composants	Points
Présence de l'étrier	2
Fenêtre ovale ouverte	1
Espace de l'oreille moyenne	1
Nerf facial normal	1
Présence du complexe incudomalléaire	1
Mastoïde bien pneumatisée	1
Articulation incudostapédienne	1
Fenêtre ronde normale	1
Apparence de l'oreille externe	1
Total de points disponibles	10
Score	Type de candidat
10	Excellent
9	Très bien
8	Bon
7	Moyen
6	Marginal
≤ 5	Médiocre

une exposition, une fracture ou une résorption de la maquette de cartilage et une surinfection locale.¹⁴

Reconstruction par polyéthylène poreux (MEDPOR)

Cette alternative est accessible dès 3 ans, avec recommandation de reconstruire l'oreille atteinte en taille adulte pour éviter des retouches ultérieures. Cette chirurgie utilise un dispositif de polyéthylène poreux biocompatible à haute densité, recouvert par un lambeau temporopariétal puis par des lambeaux libres cutanés, avec comme avantage la reconstruction en une intervention principale. Les complications postopératoires courantes sont une déhiscence de la plaie, un hématome, une fracture de l'implant et une surinfection locale.¹⁴

Épithèse du pavillon

Il n'y a pas d'âge spécifique à la pose de cette prothèse externe en silicone, mais le modèle devra être changé tous les 2 à 3 ans jusqu'à l'âge adulte, en fonction de la croissance. Cette méthode est utilisée si les autres reconstructions ne sont pas possibles et possède différents types de fixation par des adhésifs, des aimants ou un ancrage osseux (vis). La fixation par adhésif n'est pas recommandée chez l'enfant en raison d'un risque d'impact psychologique lors d'arrachage ou de perte de la prothèse. Les complications postopératoires sont une surinfection locale et la perte de la prothèse.¹⁵

Comme pour la réhabilitation fonctionnelle, la reconstruction esthétique n'est pas une étape obligatoire. Elle est proposée lorsqu'un souhait familial est formulé et conseillée après un

FIG 4 Photos des différentes techniques de reconstruction esthétique

De gauche à droite: greffon de cartilage costal; MEDPOR; épithèse de l'oreille gauche avec fixation à ancrage osseux.



(Photos reproduites avec l'aimable autorisation du Pr Pasche).

suivi psychologique. Parfois, l'enfant et sa famille ont accepté la microtie comme faisant partie de leur identité et ne souhaitent pas de changement esthétique.

CONCLUSION

Une approche multidisciplinaire est importante dès la naissance pour offrir une prise en charge optimale à l'enfant, avec en tout premier lieu l'exclusion d'autres atteintes syndromiques associées. Ensuite, la réhabilitation audiolinguistique unilatérale est recommandée pour améliorer la stéréophonie et la discrimination dans le bruit, diminuant ainsi les risques de troubles de l'apprentissage. Elle est idéalement proposée dans les premiers mois de vie de manière temporaire mais n'est pas obligatoire. Des solutions définitives peuvent être proposées dès l'âge de 5 ans et ces options restent possibles jusqu'à l'âge adulte. Si les options de reconstructions esthétiques sont primordiales pour les parents au début de la prise en charge, il est important que l'enfant reste impliqué dans ce processus et dans la prise de décision de la technique choisie.

Chez certains, aucune reconstruction esthétique n'est décidée, car l'enfant et la famille ont accepté la microtie comme faisant partie de leur identité.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Une évaluation structurelle et fonctionnelle méticuleuse par le médecin ORL est importante pour débiter rapidement une réhabilitation audiolinguistique chez les patients présentant une microtie
- La microtie est responsable d'un déficit auditif de transmission de degré moyen à sévère unilatérale, ayant un impact sur l'audition stéréophonique et la discrimination sonore dans le bruit. Ces enfants sont plus à risque de troubles de concentration et de troubles de l'apprentissage
- Un appareillage définitif peut être proposé vers l'âge de 5 ans, après un bilan audiolinguistique et un CT-scan des rochers préalables

1 Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet.* 2012 Jan;158A(1):124-39.
 2 Cox TC, Camc ED, Vora S, Luquetti DV, Turner EE. The genetics of auricular development and malformation: new findings in model systems driving future directions for microtia research. *Eur J Med Genet.* 2014 Aug;57(8):394-401.
 3 Vrabec JT, Lin JW. Inner ear anomalies in congenital aural atresia. *Otol Neurotol.* 2010 Dec;31(9):1421-6.
 4 Zim S, Lee J, Rubinstein B, Senders C. Prevalence of Renal and Cervical Vertebral Anomalies in Patients with Isolated Microtia and/or Aural Atresia. *Cleft Palate-Craniofac J.* 2017 Nov 1;54(6):664-7.
 5 **Zhang TY, Bulstrode N, Chang KW, et al. International Consensus Recom-

mendations on Microtia, Aural Atresia and Functional Ear Reconstruction. *J Int Adv Otol.* 2019 Aug;15(2):204-8.
 6 Bennett A, Bruce I, Bulstrode N, et al. UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia. BAA, BAAP, BAPA, et al. 2015 Mar;2019 May:1-70.
 7 Johns AL, Lucash RE, Im DD, Lewin SL. Pre and post-operative psychological functioning in younger and older children with microtia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2015 Apr;68(4):492-7.
 8 Abdel-Aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg.* 2013 Jul;24(4):e418-22.
 9 Yu JKY, Wong LLN, Tsang WSS, Tong MCF. A tutorial on implantable hearing amplification options for adults with unilateral microtia and atresia. *Biomed Res Int.* 2014;2014:703256.
 10 Lo JFW, Tsang WSS, Yu JKY, Ho OYM,

Ku PKM, Tong MCF. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. *Biomed Res Int.* 2014;2014:761579.
 11 ADANO, DGHNO, DGA, Deutsche Cochlea Implantat Gesellschaft DCIG, DGPP; Beutner D, Delb W, Frenzel H, et al. Guideline "Implantable hearing aids" – short version: German S2k guideline of the Working Group of German-Speaking Audiologists, Neurotologists and Otolologists (ADANO), of the German Society of Oto-Rhino-Laryngology, Head and Neck Surgery (DGHNO) in collaboration with the German Society of Audiology (DGA), the German Society of Phoniatrics and Pediatric Audiology (DGPP), and patient representatives. *HNO.* 2018 Jul;66(S2):71-6.
 12 *Ahn J, Baek SY, Kim K, Cho YS. Predictive Factors for Hearing Outcomes

After Canaloplasty in Patients With Congenital Aural Atresia. *Otol Neurotol.* 2017 Sep;38(8):1140-4.
 13 Ruhl DS, Kesser BW. Atresiaplasty in Congenital Aural Atresia: What the Facial Plastic Surgeon Needs to Know. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2018 Feb;26(1):87-96.
 14 **Bly RA, Bhrany AD, Murakami CS, Sie KCY. Microtia Reconstruction. *Facial Plastic Surgery Clinics of North America.* 2016 Nov;24(4):577-91.
 15 Federspil PA. Auricular Prostheses in Microtia. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2018 Feb;26(1):97-104.

* à lire

** à lire absolument