

Agénésie bilatérale du nerf cochléaire isolée : A propos d'un cas

Mfathia M, Meherzi S, Khbou A

Service ORL et chirurgie cervico-faciale, Hôpital régional de Sidi Bouzid, Tunisie

Introduction

- Les cophoses ou surdités profondes de l'enfant reconnaissent plus souvent, et par ordre de fréquence décroissante, des causes malformatives (génétiques ou acquises in utero), infectieuses et traumatiques.
- L'association possible d'une agénésie du nerf cochléaire à une malformation labyrinthique souvent sévère est connue, notamment dans les surdités syndromiques.
- Néanmoins, il est rapporté que l'agénésie du nerf cochléaire peut être observée de manière isolée (avec des structures cochléaires normales) ou coexister avec des malformations de l'oreille interne.
- Comme l'utilisation de l'IRM a augmenté pour diagnostiquer les cas de surdité neurosensorielle congénitale, l'hypoplasie du nerf cochléaire a été de plus en plus reconnue comme une étiologie de surdité profonde dans la population pédiatrique.
- Le but de ce travail est de rapporter une cause inhabituelle de surdité profonde bilatérale découverte chez un enfant: agénésie bilatérale du nerf cochléaire isolée, sans malformation labyrinthique associée.

Objectif

Etudier une cause inhabituelle de surdité profonde bilatérale découverte chez un enfant: agénésie bilatérale du nerf cochléaire isolée, sans malformation labyrinthique associée.

Méthodes et Matériels

Etude d'un cas d'agénésie bilatérale du nerf cochléaire isolée découverte chez un enfant colligé au service d'ORL et chirurgie cervico-faciale de l'hôpital régional de Sidi Bouzid (Tunisie).

Observation

- Garçon âgé de 5 ans
- **Antécédents** : Absence d'antécédents pathologiques personnels particuliers notamment absence de passé otitique avec période néonatale sans particularités et notion de surdité dans la famille (oncles maternels) mais absence de surdité chez la fratrie.
- **Motif de consultation** : Hypoacousie + retard d'acquisition de langage. Aucun autre symptôme n'a été rapporté.
- **Examen cochléo-vestibulaire** : Sans anomalies.
- **Examen des paires crâniennes** : Absence de paralysie faciale périphérique.
- **Otoscopie** : Tympan complet normal.
- **Potentiels évoqués auditifs** : Surdité de perception bilatérale profonde rétrocochléaire.
- **IRM des rochers** :
 - Agénésie bilatérale du nerf cochléaire
 - Absence d'étranglement significative des conduits auditifs internes
 - Absence d'anomalie morphologique décelable des structures labyrinthiques, du tronc cérébral, du cervelet et du parenchyme cérébral sus-tentorial.
- **Décision thérapeutique** : Implantation auditive du tronc cérébral a été indiquée mais non réalisée (faute de moyens).

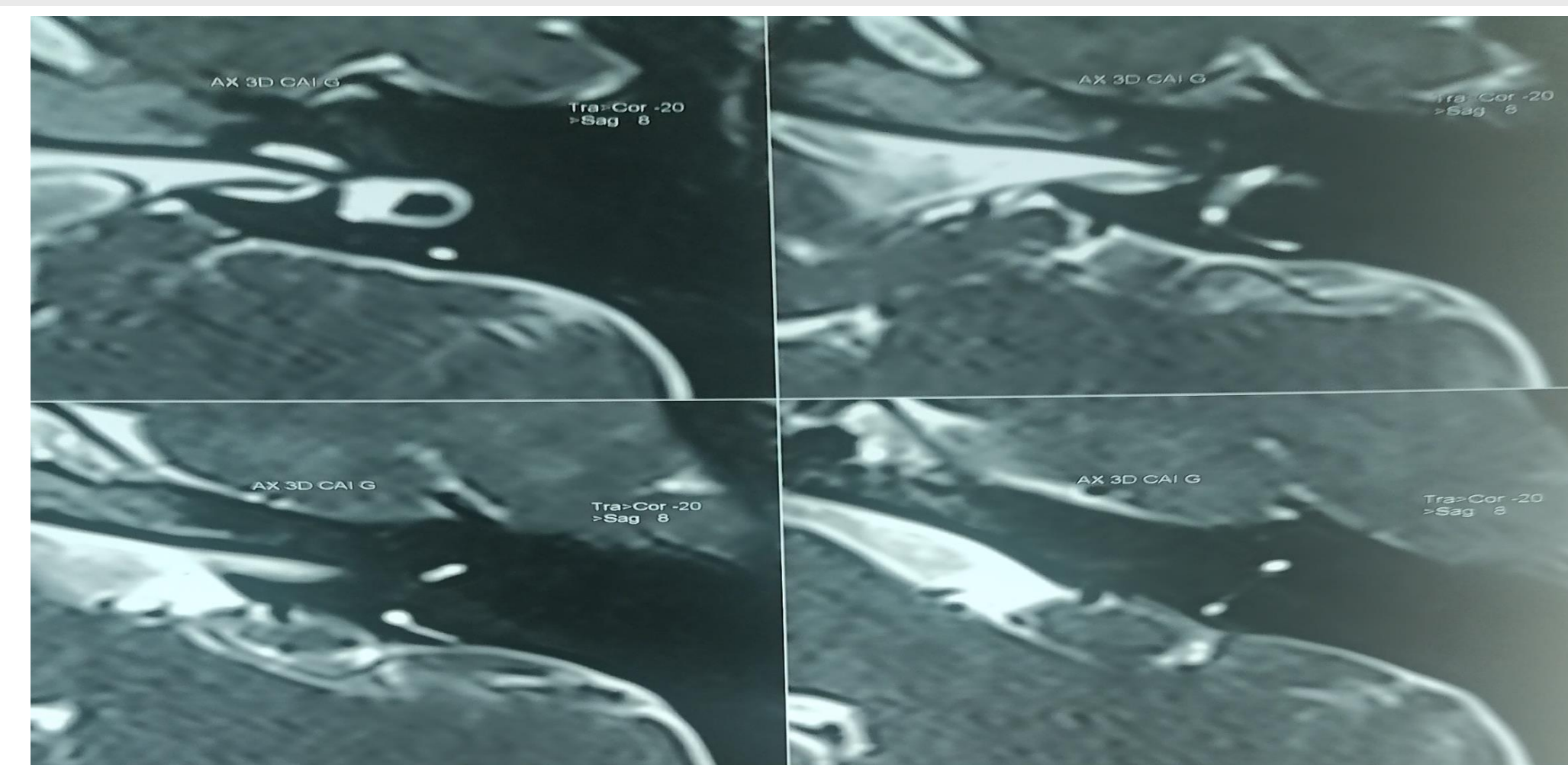


Fig.1: IRM des APC et CAI en coupe axiale: Hypoplasie du nerf cochléaire gauche.

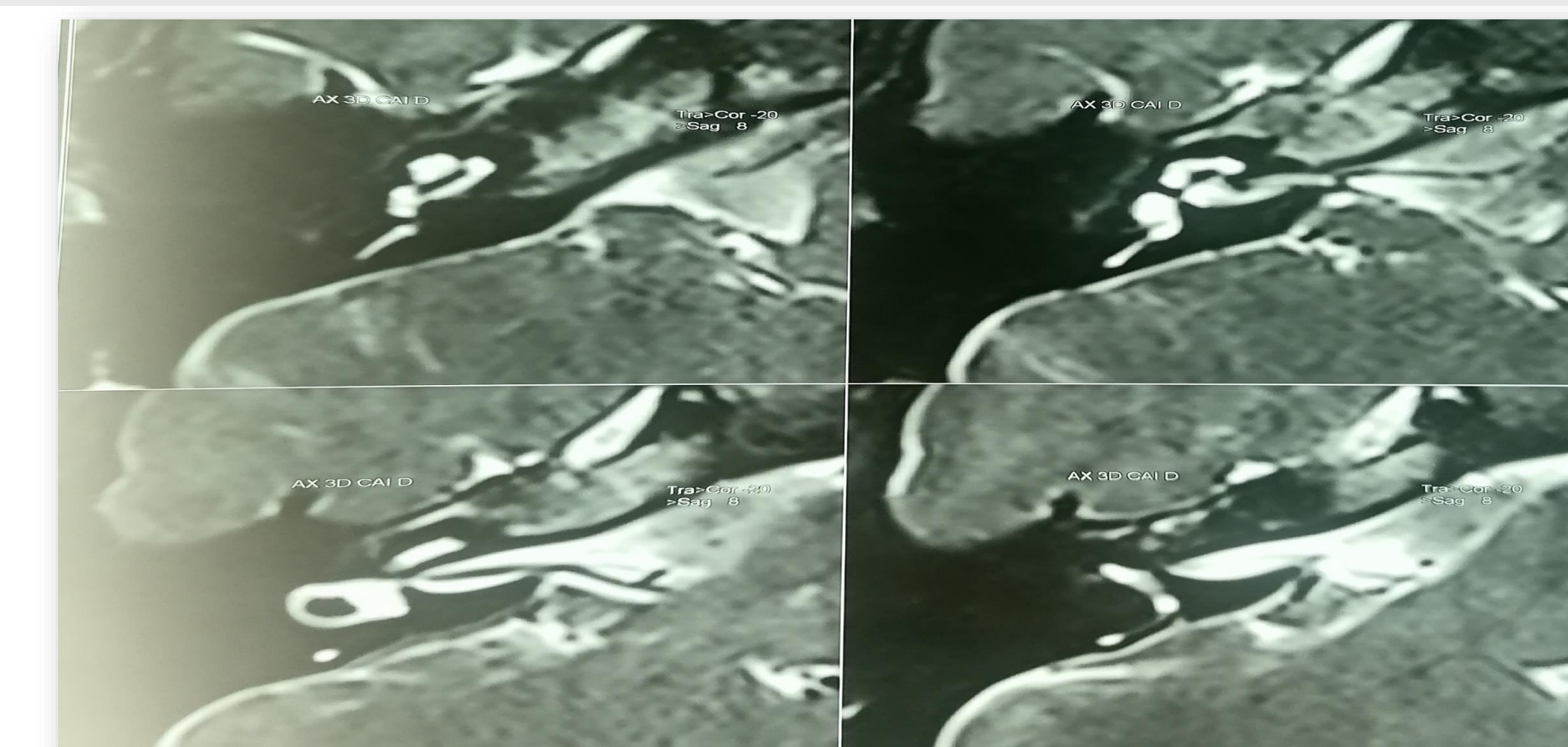


Fig.2: IRM des APC et CAI en coupe axiale: Hypoplasie du nerf cochléaire droit.

Conclusion

- Une déficience du nerf cochléaire expliquerait 2% des surdités congénitales profondes. Une agénésie du nerf cochléaire pourrait alors être identifiée.
- L'agénésie isolée du nerf cochléaire est une cause non négligeable de surdité profonde.
- Souvent de découverte tardive, elle réaffirme la prévalence des causes malformatives dans les surdités de l'enfant et de l'adolescent.
- Ses signes indirects doivent être recherchés systématiquement au scanner.
- L'intérêt de l'imagerie par résonance magnétique dans les surdités de perception profondes de l'enfant doit être considéré, malgré les contraintes de réalisation. En effet, l'IRM constitue la base du diagnostic étiologique.