

Aplasia majeure d'oreille

Argumentaire scientifique

Juillet 2021

Centre de Référence Maladies Rares des Malformations ORL Rares
(MALO)

Filière de Santé Maladies Rares des Malformations de la tête, du cou
et des dents (TETECOUC)



Cet argumentaire a été élaboré par le Centre de Référence Maladies Rares des Malformations ORL rares (MALO) sous l'égide de la Filière de Santé Maladies Rares des Malformations de la tête, du cou et des dents (TETECOUC).

Il a servi de base à l'élaboration du PNDS sur l'aplasie majeure d'oreille.

L'élaboration de ce PNDS a été coordonnée par le Pr Françoise Denoyelle, chirurgien ORL et cervico-facial, CRMR coordonnateur des malformations ORL rares, Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris.

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence MALO et celui de la Filière TETECOUC.

Sommaire

<i>Liste des abréviations</i>	5
<i>Préambule</i>	6
1 Définition, épidémiologie, étiologie et classification	7
1.1 Définition.....	7
1.2 Épidémiologie	7
1.3 Étiologie.....	8
1.4 Classification.....	9
2 Bilan initial : enfant de 0 – 1 an	10
2.1 Bilan de l’aplasie, de l’audition et réhabilitation auditive initiale	15
2.1.1 Réhabilitation auditive initiale	15
2.2 Bilan polymalformatif	16
2.3 Conseil génétique	20
2.4 Prise en charge psychologique	20
3 Bilan de suivi : enfant de 1 – 5 ans	22
3.1 Suivi développemental et orthophonique.	25
3.2 Bilan maxillo-facial.....	26
3.3 Bilan radiologique.....	26
3.4 Réhabilitation auditive.....	26
3.5 Prise en charge psychologique	27
4 Réhabilitation chirurgicale de l’audition selon la présentation clinique	28
4.1 Différents modes de réhabilitation	45
4.2 Choix chez l’enfant de 5 à 12 ans.....	47
4.2.1 En cas de forme unilatérale.....	47
4.2.2 En cas de forme bilatérale.....	47
4.3 Choix chez l’adolescent et chez l’adulte.....	48
5 Reconstruction du pavillon et réhabilitation esthétique	49
5.1 Reconstruction par cartilage costal	54
5.2 Reconstruction par Polyéthylène poreux.....	55
5.3 L’épithèse de pavillon	56
6 Traitements complémentaires	57
7 Accompagnement des patients	58
7.1 Prises en charge et suivis scolaire et psychologique	60
7.2 Éducation thérapeutique du patient	60
7.3 Réseau de soins	60

7.4	Réseau associatif	61
7.5	Recommandations médico-sociales	61
8	Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	63
9	Annexe 2. Participants.....	66
10	Annexe 3. Liste des centres de référence et compétence des malformations ORL rares (MALO)	70
11	Références bibliographiques	73

Liste des abréviations

AA	Atrésie Auriculaire
AEH	Allocation enfant handicapé
ALD	Affection longue durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ASSR	<i>Auditory Steady-State Responses</i>
ATM	Articulation temporo-mandibulaire
ATT	Aérateurs trans-tympanique
AVS	Auxiliaire de vie scolaire
BB	<i>Bonebridge™</i>
BOR	Branchio-oto-rénal
CA	Conduction aérienne
CAE	Conduit auditif externe
CAMSP	Centre d'action médico-sociale précoce
CCMR	Centre de compétence maladies rares
CPAM	Caisse primaire d'assurance maladie
CRM	Centre de référence maladies rares
dB	Décibel
DMF	Dysostose mandibulo-faciale
FMT	<i>Floating Mass Transducer</i>
GBI	Questionnaire de qualité de vie <i>Glasgow Benefit Inventory</i>
HAS	Haute autorité de santé
HDSS	<i>Hearing Device Satisfaction Scale</i>
HL	<i>Hearing Level</i>
Hz	Hertz
IC	Intervalle de confiance
IRM	Imagerie par résonance magnétique
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
mm	Millimètre
NR	Non renseigné
OAV	Spectre oculo-auriculo-vertébral
ORL	Oto-rhino-laryngologie
PEA	Potentiels évoqués auditifs
PICO	Population intervention comparaison « outcome »
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PTA	Audiométrie tonale
SAFEP	Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
SD	Déviations standard
SIV	Seuil d'intelligibilité vocale
SNHL	Surdités de perception
SRT	Seuil de reconnaissance de la parole
SSEFIS	Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire
TB	Toxine botulique
VS	<i>Vibrant Soundbridge®</i>
WRS	<i>Word recognition score</i>

Préambule

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est de détailler pour les professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'aplasie majeure d'oreille. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de cette maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients habituellement non pris en charge ou remboursés par la CPAM.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste, notamment au moment d'établir le protocole de soins pour une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint d'aplasie majeure d'oreille. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le PNDS sur les aplasies majeures d'oreille a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la Haute Autorité de Santé (HAS) : www.has-sante.fr).

1 Définition, épidémiologie, étiologie et classification

1.1 Définition

L'aplasie majeure d'oreille (microtie, anotie) est une malformation majeure du pavillon de l'oreille associée en général à une malformation du méat acoustique externe, sténosé ou absent (atrétique) et de l'oreille moyenne (tympen et osselets malformés ou absents). Elle est à l'origine de problème fonctionnel, majeur dans sa forme bilatérale, et de problèmes esthétiques. Sur le plan acoustique, l'occlusion ou la sténose du canal auditif externe (CAE) associée à une malformation ossiculaire est à l'origine d'une surdité de transmission de l'ordre de 60 à 70 dB HL en moyenne du côté de l'oreille atteinte. Si la surdité est unilatérale, elle est à l'origine de troubles de localisation spatiale et de difficultés de discrimination dans le bruit. Lorsque la surdité est bilatérale et non appareillée (par exemple aplasie majeure unilatérale associée à une malformation ossiculaire controlatérale (aplasie mineure), ou aplasie bilatérale), elle impacte le développement du langage oral en l'absence de réhabilitation auditive. Les malformations du pavillon, souvent associées à des malformations de la face et parfois à des parésies ou paralysies faciales, vont également avoir un impact sur l'esthétique du visage et peuvent avoir une incidence sur le plan psychoactif et les relations sociales¹. La reconstruction auriculaire reste l'une des procédures les plus exigeantes et les plus difficiles de la chirurgie reconstructive, car l'aplasie nécessite une reconstruction souvent en plusieurs étapes, par des chirurgiens hautement expérimentés, pour obtenir des résultats esthétiquement satisfaisants.

1.2 Épidémiologie

L'aplasie majeure d'oreille a une prévalence très variable selon les pays étudiés. Elle peut varier de 0,83/10 000 en France jusqu'à 17,4/10 000 en Equateur (valeur 5 fois supérieure à d'autres pays d'Amérique du Sud). En Europe, la prévalence la plus élevée est en Finlande, alors qu'à Malte, Galway et Dublin les prévalences sont très faibles^{1,2}. L'aplasie est le plus souvent droite et unilatérale. Selon les études, les pourcentages de patients avec une aplasie unilatérale droite varient peu et restent autour des 60% (59,7%³, 61%⁴, 62%⁵).

L'aplasie majeure est habituellement associée à des malformations du CAE et de l'oreille moyenne, mais une atteinte cochléaire et/ou vestibulaire associée est possible⁴. La plupart de ces anomalies se situent dans les canaux semi-circulaires. Dans l'étude rétrospective de

Vabrec *et al.*, 22% des sujets présentaient des malformations de l'oreille interne, toutes associées à une paralysie faciale⁴.

1.3 Étiologie

En dehors des syndromes dont la transmission est connue, le diagnostic étiologique est rarement fait⁶. Il repose sur l'interrogatoire suivant : déroulement de la grossesse, existence de cas familiaux mêmes mineurs type enchondrome ou anomalie de la première fente branchiale, chez un membre de la famille⁶.

L'étiologie de l'aplasie majeure d'oreille est mal comprise¹. Des hypothèses corroborent le rôle de causes environnementales et génétiques de la microtie. Bien que certaines études aient identifié des variantes génétiques candidates pour l'aplasie majeure d'oreille isolée, aucune mutation génétique causale n'a été confirmée. L'aplasie majeure d'oreille est hétérogène à la fois sur le plan étiologique et pathogénique¹. Les mutations d'un seul gène peuvent être associées à la microtie dans des cas syndromiques et familiaux, alors qu'une cause multifactorielle (génétique et environnementale) ou polygénique est probable dans les cas sporadiques. Les hypothèses actuelles privilégient la perturbation des cellules de la crête neurale comme cause sous-jacente probable, bien que le ou les mécanismes exacts restent inconnus¹. Les voies de signalisation identifiées actuellement sont BMP-HOX2, FGF, l'acide rétinoïque et WNT.

Les preuves d'une contribution génétique significative à la microtie sont avancées sur¹:

- Une concordance plus élevée chez les jumeaux monozygotes que chez les jumeaux dizygotes ; 38,5 et 4,5% respectivement ;
- Des cas familiaux signalés avec des modes de transmission autosomiques récessifs ou dominants avec expression variable et pénétrance incomplète ;
- Des estimations de cas familiaux allant de 3 à 34% ;
- Plus de 18 syndromes différents associés à la microtie pour lesquels des anomalies monogéniques ou des aberrations chromosomiques ont été rapportées ;
- Des modèles murins démontrant que des mutations dans des gènes spécifiques entraînent une microtie.

Une consultation de génétique clinique doit être proposée aux familles. Lors d'une grossesse ultérieure, une échographie tridimensionnelle peut être proposée pour mieux visualiser les pavillons, mal vus sur l'échographie morphologique bidimensionnelle, en sachant qu'une aplasie isolée n'est pas un motif d'interruption thérapeutique de grossesse⁶.

1.4 Classification

De nombreuses classifications ont été proposées pour prendre en compte les différents types de malformations du pavillon, du CAE et de l'oreille moyenne rencontrées dans les aplasies majeures d'oreille ⁶. Concernant le pavillon, on peut proposer la classification de Meurman qui est représentative des quatre grands types d'atteintes : oreille en cornet (grade I), microtie avec bourrelet chondro-cutané verticalisé mais principaux reliefs identifiables (grade II), microtie avec reliefs non identifiables (grade III), anotie (grade IV) ⁷.

2 Bilan initial : enfant de 0 – 1 an

Tableau 1 Etudes cliniques

Auteur Année Pays Référence	Objectif(s)	Stratégie de recherche renseignée (Oui/Non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critère(s) d'évaluation	Résultats et signification
Luquetti 2012 États Unis <i>Microtia: epidemiology and genetics</i> 1	Décrire l'épidémiologie et la génétique des microties.	Non	NR	NR	Prévalence : Italie, France, Suède, Finlande et États Unis. Génétique (gènes potentiels). Modèles animaux. Syndromes humains. Etiopathogénie : perturbations cellulaires et vasculaires de la crête neurale.	<u>Prévalence</u> 0,83 et 4,34/10 000. <u>Malformations associées</u> (20-60%) : La microtie est une caractéristique commune de la microsomie cranio-faciale, du syndrome de Townes – Brocks et des dysostoses mandibulo-faciales (par exemple, le syndrome de Treacher Collins et Nager) et ces affections doivent être prises en compte dans le diagnostic différentiel lors de l'évaluation d'un individu présentant une microtie. <u>Facteurs de risque</u> : faible poids à la naissance, multiparité, maladies chroniques de la mère, médicaments, diabète maternel, âge maternel, hispanique, supplémentation en acide folique, médicaments tératogènes, alcool, altitude.
Klockars 2009 Finlande <i>Embryology and epidemiology of microtia</i> 2	Décrire l'épidémiologie de la microtie.	Non	NR	NR	Prévalence. Facteurs de risque. Caractéristiques.	<u>Prévalence</u> : de 0,83 (France) à 17,4/10000 (Equateur). Faible à Malte, Galway et Dublin. En EU, c'est la Finlande qui a la plus forte (4,34/10000). Dans la plupart des rapports de population, la majorité des patients sont classés dans la catégorie «microtie isolée», variant de 25 à 30% en Californie à 85% à Quito, en Équateur. Cependant, la définition de la microtie isolée n'est pas homogène. La microtie isolée est suggérée

						pour représenter une manifestation du spectre oculo-auriculo-vertébral Prévalence côté droit : de 57,1% (Italie) à 67% (Equateur) chez les hommes <u>Atrésie/sténose</u> : de 54,9% (Mexique) à 93% (Finlande). <u>Maladie familiale</u> : de 2,5% (Japon) à 33,8% (Mexique).
Meurman, 1957, <i>Congenital microtia and meatal atresia; observations and aspects of treatment</i> 7	Déterminer les présentations cliniques des patients atteints de microtie ou d'atrésie du conduit auditif, et le traitement de ces malformations	Etude de cohorte Niveau 2 Grade B	74 patients avec une microtie ou une atrésie auriculaire	Etude clinique	Caractère héréditaire, pneumatisation du mastoïde, taille de l'attique, présence des osselets nécessaires à l'audition, aspect de la cavité tympanique, type de chirurgie et résultats	On peut classer les anomalies du pavillon en 4 grandes catégories : - Grade I : oreille en cornet - Grade II : microtie avec bourrelet chondro-cutané verticalisé mais principaux reliefs identifiables - Grade III : microtie avec reliefs non identifiables - Grade IV : anotie
Bly 2016 États Unis <i>Microtia Reconstruction</i> 8	Décrire les techniques de reconstruction des microties.	Non	NR	NR	Diagnostic et évaluation (tests audiolgiques, examens cliniques). Différentes techniques chirurgicales de reconstruction. Complications.	<u>Microtie</u> : diagnostic à la naissance (test audiolgique). Examen clinique approfondi avec la recherche d'un canal auditif. Suivis ORL réguliers sur le long terme incluant les 2 oreilles. <u>Atrésie</u> : potentiels évoqués, prise en charge et correction précoces. Description détaillée de l'anatomie de l'oreille malformée. Prise en charge après discussion avec le patient et sa famille (plastie + audition). Scanner pratiqué dès l'âge de 4 ans. <u>Complications après reconstruction par cartilage</u> : infections locales, mauvais positionnement, résorption du cartilage, retard de consolidation. <u>Complications après reconstruction alloplastique</u> : le taux de complications a chuté ; réduction du descellement de l'implant de 28% à <9% et

						diminution de l'exposition de l'implant de 44% à <5%.
--	--	--	--	--	--	---

Tableau 2 Revues systématiques de la littérature

Auteur Année Pays Référence	Objectif(s)	Méthodologie Niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Billings 2016 États Unis <i>Management of hearing loss and the normal ear in cases of unilateral microtia with aural atresia</i> 3	Déterminer le taux de perte auditive due à la pathologie de l'oreille moyenne ainsi que la fréquence d'insertion des aérateurs transtympaniques (ATT).	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	N = 72. Age : moyenne de 3.3 mois (0.0 – 1.67 ans). Diagnostic : aplasie majeure d'oreille avec atrésie du CAE et oreille controlatérale normale.	Revue de dossiers médicaux	Données démographiques. Caractéristiques de la microtie et syndromes associés. Placement des ATT (oui/non et quand). Données audiolinguistiques.	Atrésie Auriculaire (AA) droite plus fréquente (43/72) (59.7%). Syndromes associés : Goldenhar (3/72) (4.2%) ; microsomie hémifaciale (2/72) (2.8%) ; syndrome VACTERL (1/72). Audiogramme anormal de l'oreille normale controlatérale : 12/72 (16.7%). Insertion d'ATT chez 14/72 (19.4%) enfants avec un âge moyen de 1.3 ans (0.5 mois-2.3 ans).
Vrabec 2010 États Unis <i>Inner ear anomalies in congenital aural atresia</i> 4	Décrire la prévalence des anomalies de l'oreille interne chez des patients avec une atrésie du CAE.	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	N = 118. Age : NR. Diagnostic : aplasie majeure d'oreille et atrésie du CAE.	Revue de dossiers médicaux	Prévalence des anomalies de l'oreille interne. Coexistence d'une paralysie faciale ou d'une perte auditive neurosensorielle.	AA droite : 61%. Hypoplasie du nerf facial (13%). Anomalies de l'oreille interne (22%). Dysplasie vestibulaire (16/118) ; dysplasie cochléaire (1/118) ; hypoplasie neurale (4/118) ; canal auditif étroit (3/118) ; possible dysfonction du nerf facial ; imagerie du crâne

<p>Zim 2016 États Unis <i>Prevalence of renal and cervical vertebral anomalies in patients with isolated microtia and/or aural atresia</i> 5</p>	<p>Déterminer la prévalence des anomalies vertébrales et rénales chez les enfants avec microtie isolée et/ou atrésie du CAE.</p>	<p>Etude rétrospective Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 514. Age : NR. Diagnostic : microtie isolée, atrésie du CAE ou spectre oculo-auriculo-vertébral (OAV).</p>	<p>Revue de dossiers médicaux</p>	<p>Microtie/atrésies isolées (500/514). Atrésie du CAE (494/514). Echographie rénale réalisée sur 145 patients (âge moyen 5,5 mois (1 jour à 17 ans)). Radiographie de la colonne vertébrale réalisée sur 81 patients (âge moyen 2 ans (1 jour à 41 ans)).</p>	<p>Aucune anomalie rénale ; seuls 3 patients (2%) présentaient une dilatation pyélocalicielle modérée qui s'est résorbée sans traitement (intervalle de confiance 0-0,0204). Aucune anomalie de la colonne vertébrale cervicale. Aucun patient ne présentait d'anomalie thoracique ou lombaire (intervalle de confiance 0-0,0346).</p>
<p>Denoyelle, 2007, France, <i>Pathologie congénitale de l'oreille externe</i> 6</p>	<p>Faire un résumé des pathologies congénitales de l'oreille externe</p>	<p>Non</p>	<p>Non</p>	<p>Aplasia majeure, sténose du méat acoustique externe, anomalies rares du pavillon et de l'oreille, oreilles « décollées » ; enchondromes et polyoties</p>	<p>Epidémiologie, diagnostic, prise en charge, thérapeutique</p>	<p>Les éléments fréquemment associés à une aplasia d'oreille unilatérale dans le spectre auriculo-vertébral sont : hypoplasie de l'hémiface, enchondromes, dermoïde épibulbaire, hémivertèbres, parésie faciale, hémiparésie du voile du palais. Les grandes étapes chez l'enfant comprennent : - Surveillance auditive au minimum annuelle les 1ères années - Scanner des rochers vers 4 ans - Chirurgie fonctionnelle rarement indiquée - Chirurgie de reconstruction du pavillon vers 8-9 ans</p>

Tableau 3 Recommandations de bonnes pratiques

Auteur Année Pays Référence	Objectif(s)	Méthodologie Niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Henderson 2015 UK <i>UK care standards for the management of patients with microtia and atresia</i> 9</p>	<p>Décrire la prise en charge des patients avec aplasie majeure d'oreille et atrésie du CAE.</p>	<p>NA</p>	<p>NA</p>	<p>Académie d'audiologie, ORL, chirurgiens plasticiens et esthétiques, association de patients.</p>	<p>NA</p>	<p>Scanner pour évaluer la présence des osselets ou une anomalie si suspicion de malformation de l'oreille interne. Prise en charge dès les premiers mois (évaluation de l'audition). Acquisition plus tardive chez les nourrissons notamment élaboration des phrases à 2 mots. Impact psychologique : manque de confiance en soi/d'estime, anxiété, agressivité, cheveux longs et détachés. Prise en charge psychologique systématique pour améliorer l'impact psychologique. Réhabilitation audiolinguistique proposée : infos à la naissance (groupes de parents ; garder l'oreille non atteinte saine ; rôle dans l'éducation thérapeutique ; plan de prise en charge) ; appareillage en conduction osseuse sur bandeau dès 3 mois ; suivi de l'appareillage, suivi du développement comportemental dès 7-8 mois, discuter l'appareillage selon l'évolution ; suivi de l'oreille saine jusqu'à 5 ans avec visite tous les 3-4 mois les 2 premières années et tous les 6-9 mois jusqu'à 5 ans. Suivi du développement psychomoteur débute vers 7-8 mois. Décision ou non d'implant auditif vers 5-7 ans et une reconstruction du pavillon à partir de 9-10 ans.</p>

2.1 Bilan de l'aplasie, de l'audition et réhabilitation auditive initiale

Le diagnostic initial d'aplasie majeure d'oreille est souvent réalisé à la naissance car l'aplasie est rarement identifiée sur les échographies anténatales. La prise en charge doit être initiée dès les premiers mois de vie. L'examen clinique recherche une anomalie du CAE des 2 oreilles, des pavillons et des malformations faciales ou corporelles associées³. Le dépistage auditif est systématique en maternité pour confirmer le bon fonctionnement de l'oreille controlatérale. L'examen initial comprend la réalisation d'un examen ORL complet, de photographies ainsi qu'un bilan auditif adapté à l'âge⁹ : l'évaluation de l'audition sera réalisée par potentiels évoqués auditifs diagnostiques (PEA) et/ou les ASSR (*Auditory Steady-State Responses*) avec recherche de seuil, possibles dès les premières semaines de vie en sommeil naturel. Cet examen permet de confirmer que l'oreille normale entend bien et de savoir si l'oreille aplasique est atteinte d'une surdité de transmission pure, ou plus rarement d'une surdité mixte voire d'une cophose.

Dans les formes bilatérales, les PEA diagnostiques sont proposés dès la première semaine de vie pour permettre une réhabilitation auditive précoce.

Le scanner des rochers n'est pas utile dans la première année de vie en cas d'aplasie unilatérale isolée avec surdité de transmission moyenne pure.

2.1.1 Réhabilitation auditive initiale

Les aplasies d'oreille peuvent être responsables de surdité uni ou bilatérale (aplasie majeure associée à une aplasie mineure controlatérale et/ou une atteinte cochléaire controlatérale, aplasie majeure bilatérale).

Les caractéristiques de la surdité (uni/ bilatéralité, degré, mécanisme) vont conditionner la réhabilitation auditive. En cas de surdité bilatérale et de projet de communication orale, la HAS en 2009 recommandait, indépendamment de la cause de la surdité, « *une procédure d'appareillage à l'aide d'appareils conventionnels d'amplification dans les 3 mois qui suivent le diagnostic pour tout enfant présentant une surdité bilatérale permanente dont le seuil auditif est supérieur à 40 dB HL. Ce délai pouvait cependant être allongé jusqu'à 6 mois lorsque le diagnostic a été posé avant l'âge de 6 mois, notamment s'il s'agit d'une surdité moyenne* ».

Les aplasies d'oreille sont responsables majoritairement de surdité moyenne du groupe 2 et surviennent pratiquement toujours dans des familles entendantes, en communication orale. Le projet linguistique habituel est audio-phonatoire, pouvant être adapté au cas par cas dans les formes syndromiques avec pathologies spécifiques du langage associées ou surdité

neurosensorielle associée. La recommandation de la HAS de 2009 en termes d'indication de réhabilitation auditive peut donc s'appliquer.

Concernant la surdité liée à l'aplasie d'oreille, le type de réhabilitation auditive proposé dépendra de l'anatomie de l'oreille externe et moyenne, et de l'éventuelle possibilité de recevoir un appareil en conduction aérienne (conque rétentive, sillon rétro-auriculaire présent, présence d'une conduit auditif externe). En l'absence de possibilité d'appareillage en conduction aérienne, un appareillage en conduction osseuse pourra être proposé. Ce type d'appareillage bénéficie en France, seulement depuis novembre 2019, d'un remboursement complet par la caisse primaire d'assurance maladie (CPAM). Les informations doivent être apportées par un professionnel formé, capable de renseigner les parents sur les moyens de réhabilitation existants et de les conseiller (informations pratiques et plan de prise en charge).

En cas de surdité bilatérale mise en évidence par les PEA précoces, les jeunes enfants peuvent bénéficier d'un appareil en conduction osseuse dès l'âge de 3 mois^{9,10}.

En cas de forme unilatérale⁹, il n'existe actuellement pas de timing précis pour proposer un appareillage en conduction osseuse amovible (bandeau, serre-tête, lunettes) en France si les enfants ne présentent pas de difficulté de développement du langage, pas d'otites à répétition ou d'otites séreuses, pas de retard d'acquisition de la lecture ou de l'écriture, ni de gêne dans le bruit. Il peut être proposé après discussion avec la famille.

Certaines études ont montré que les aplasies majeures d'oreille peuvent avoir un impact sur la vie quotidienne et le développement de certains enfants. Chez le nourrisson, en moyenne, l'acquisition des compétences est plus tardive notamment en termes d'élaboration des phrases à 2 mots et de langage même si ce retard est rattrapé avec le temps^{8,9}. Les différentes études incluent en général des enfants avec et sans syndrome(s) malformatif(s) associé(s). Il est difficile de prévoir le retentissement sur le langage et les performances scolaires d'une aplasie strictement isolée, d'où la nécessité d'une prise en charge individualisée et d'un suivi de chaque enfant jusqu'à l'acquisition complète du langage.

2.2 Bilan polymalformatif

Les aplasies d'oreille peuvent être associées à des atteintes poly-malformatives. Pour éliminer une forme associée, il faut prescrire un bilan malformatif systématique et dès qu'il s'agit d'une forme syndromique, d'une aplasie bilatérale ou d'une forme familiale, préconiser une consultation de génétique clinique.

La recherche des malformations associées doit être systématique dès la naissance. Les malformations les plus fréquentes sont faciales et sont recherchées par examen clinique essentiellement. Le bilan comprend une échographie rénale, une échographie cardiaque, un examen ophtalmologique, des radiographies du rachis (face et profil) à partir de 12 mois.

Les signes du spectre oculo-auriculo-vertébral (OAV) sont caractérisés par une asymétrie faciale, une microtie, des fibrochondromes auriculaires et jugaux, des dermoïdes épibulbaires, une microphthalmie et une macrostomie, une fente labiale ou palatine.

Le syndrome de Goldenhar en est la forme la plus complète. Les caractéristiques extracrâniennes comprennent les anomalies rénales, cardiaques et vertébrales. Il n'y a pas d'accord sur les critères de diagnostic minimaux pour l'OAV. La plupart des cas d'OAV sont sporadiques. Cependant, une transmission autosomique dominante ou, moins fréquemment, récessive a été rapportée. Microtie et OAV partagent les caractéristiques suivantes :

- (1) expression phénotypique variable,
- (2) implication asymétrique des structures faciales,
- (3) prépondérance du côté droit,
- (4) prédilection masculine,
- (5) apparition familiale de microtie ou d'anomalies associées telles que fibrochondromes pré-auriculaires et fistules pré hélicéennes.

Sur la base de ces observations, il a été suggéré que la microtie isolée représentait le phénotype le moins grave des OAV. Cela a conduit au concept controversé que la plupart des cas présentant une microtie apparemment isolée sont en réalité des cas d'OAV. Cette controverse reste en suspens¹ d'autant plus que la microtie isolée se présente de façon différente de la microtie de l'OAV. Souvent de grade III, elle est différente de la microtie de l'OAV qui comporte notamment des malformations et fentes du tragus associées. Par conséquent, bien que les expressions cliniques de la microtie et de l'OAV partagent probablement de nombreux mécanismes génétiques communs, chacun doit être considéré comme une entité distincte¹.

Le syndrome de Franceschetti (ou Treacher-Collins ou dysostose mandibulo-faciale (DMF)), associe de façon bilatérale : aplasie majeure d'oreille, hypoplasie des branches montantes mandibulaires, hypoplasie malaire responsable de l'obliquité particulière des fentes palpébrales, colobome palpébral inférieur et parfois fente vélopalatine. La prévalence est estimée à 1/10 000 à 1/50 000 naissances. Un gène responsable de ce syndrome a été identifié en 1996. Le gène *TCOF1* est en cause chez plus des trois quarts des patients. Il peut s'agir d'une néomutation (60% des cas) ou d'une mutation héritée sur un mode autosomique dominant. Les mutations (plus d'une centaine décrites) sont réparties sur tout le gène avec

cependant des «hot spots» de mutation. L'expressivité du syndrome est très variable, allant d'une dysmorphie faciale majeure avec, pendant les premières années de vie, une obstruction respiratoire et des troubles de déglutition importants, à des formes beaucoup plus discrètes. La pénétrance est élevée mais incomplète, un cas ayant été décrit avec une mutation pathogène du gène *TCOF1* et un phénotype normal. Dans ce syndrome, la malformation des pavillons est fréquente (60%), avec souvent un méat présent, les sténoses ou atrésies du méat n'étant associées que dans un tiers des cas. Une surdité de transmission existe dans la moitié des cas seulement. La surdité de perception est rare ⁶.

La malformation faciale associe :

- Une hypoplasie malaire quasi constante ;
- Une microrétrognathie parfois majeure avec apnées du sommeil nécessitant une ventilation non invasive, voire une dyspnée néonatale justifiant une trachéotomie ;
- Un colobome de la paupière inférieure (trois quarts des cas), une hypo-ciliation ;
- Une fente palatine (environ un tiers des cas).

Il n'y a pas de retard psychomoteur habituellement.

Syndrome de Nager ou dysostose acrofaciale. Ce syndrome est très proche du syndrome de Franceschetti, mais beaucoup plus rare et associant des anomalies des extrémités. L'anomalie faciale est similaire au Franceschetti mais le colobome est moins fréquent et l'atteinte de l'oreille externe, ainsi que les fentes vélopalatines sont plus fréquentes. Les anomalies des extrémités touchent le rayon radial (hypo- ou aplasie du pouce ou du rayon radial)⁶.

Syndrome de Genée-Wiedemann.

Le syndrome de Genée-Wiedemann est proche des syndromes de Franceschetti et Nager, mais l'hypoplasie malaire est moins marquée et, surtout, il existe un ectropion très marqué de la paupière inférieure. Les 5^e doigts et orteils sont absents, les malformations pouvant également toucher les pouces ou les autres doigts et orteils⁶.

Syndrome de Goldenhar (oculo-auriculo-vertébral)

Séquence malformative crânio-faciale la plus fréquente après les fentes labiales et palatines (1/5600 naissances, ratio homme/femme : 3/2).

- Atteinte auditive : microtie et /ou malformation ou fente du tragus très évocatrices, fibrochondromes pré-auriculaires, CAE atrétique ou absent, surdité de transmission.
- Atteinte faciale : hypoplasie unilatérale (parfois bilatérale mais asymétrique), fente palatine, macrostomie, menton pointu, hypoplasie mandibulaire et malaire

- Atteinte oculaire : dermoïde épibulbaire, microphthalmie, colobome de la paupière supérieure...
- Atteinte vertébrale : fusions cervicales, platybasie, ...
- Retard mental dans 10% des cas
- Parfois autres malformations : cardiaques, cérébrales, rénales, digestives

Syndrome de Townes-Brocks

Le syndrome de Townes-Brocks est représenté par la triade aplasie d'oreille/malformation du rayon radial/antéposition ou imperforation anale. L'aplasie peut être une aplasie majeure de grade III avec absence de méat d'aspect banal ou, plus évocateur, une oreille microtique très ourlée dans sa partie supérieure (« oreille de satyre »), associée à une sténose du méat acoustique et à des enchondromes. Les malformations anales vont de l'imperforation avec fistule recto-vaginale à une simple antéposition anale ; les anomalies des extrémités les plus classiques sont le pouce triphalangé ou bifide. Des malformations des pieds (pied-bot, syndactylies) sont possibles. D'autres malformations peuvent être associées (cardiaques, rénales) ainsi qu'un retard psychomoteur ; le syndrome de Townes-Brocks est dû à une mutation du gène *SALL1* qui code pour un facteur de transcription. De larges délétions et des remaniements de la région ont été décrits, avec des phénotypes associant d'autres malformations ou un retard psychomoteur⁶.

Syndrome CHARGE

Le syndrome CHARGE associe de façon variable plusieurs malformations congénitales qui constituent l'acronyme CHARGE : colobome (75 à 90% des cas), malformations cardiaques (75-80% des cas), atrésie choanale (60-70% des cas, unilatérale ou bilatérale), retard de croissance et/ou retard mental, hypoplasie génitale, anomalies des oreilles et/ou surdité (95-100% des cas).

Son incidence est estimée entre 1/12 000 et 1/15 000 naissances. Les anomalies des oreilles incluent des oreilles basses implantées ou une oreille externe en cornet, des malformations ossiculaires, et/ou des malformations de l'oreille interne et des canaux semi circulaires avec aréflexie vestibulaire bilatérale constante et possible surdité neurosensorielle.

Syndrome BOR (branchio-oto-rénal)

Le syndrome BOR associe des anomalies des arcs branchiaux, des anomalies auditives et des anomalies rénales.

De transmission autosomique dominante, à pénétrance variable (1/40 000 naissances), il concerne 2% des enfants sourds profonds, associant :

- Des atteintes branchiales : fentes, fistules, kystes branchiaux

- Des atteintes otologiques : microtie avec anomalies du pavillon (le plus souvent oreilles en cornet) et du CAE, malformations de l'oreille moyenne et malformations de l'oreille interne (hypoplasie de la cochlée, du labyrinthe postérieur). La surdité peut être de tous types et de tous degrés.
- Une atteinte rénale (6% des cas) : malformation de l'arbre urinaire, hypoplasie ou agénésie rénale, dysplasie rénale, kystes rénaux, dysplasies avec malformations tubulaires et glomérulaires pouvant entraîner une insuffisance rénale de sévérité proportionnelle aux anomalies présentes.

La prise en charge des patients atteints de syndrome de BOR comporte selon les cas l'exercice de fistules ou kystes, la prise en charge d'une surdité et un suivi néphrologique.

Syndrome de microdélétion 22q11

Il s'agit d'une affection chromosomique due à la perte (délétion) d'un petit fragment (le segment 11) situé dans le bras long (bras q) du chromosome 22 (prévalence 1/ 4 000 à 1/ 6 000 naissances). Il associe de façon variable des atteintes cardiovasculaires, ORL, immunitaires, du développement psychomoteur, de l'équilibre phosphocalcique, et d'autres pathologies plus rares. Les anomalies de l'oreille externe sont fréquentes, sous forme de dysplasie des pavillons, microtie de grade 1 et parfois malformations ossiculaires.

Trisomies 8, 13, 18 et 21.

2.3 Conseil génétique

La consultation de génétique clinique est particulièrement importante dès que le bilan initial montre une association syndromique ou une forme bilatérale de la maladie. Le conseil génétique est particulièrement important en cas de future grossesse, pour les parents ou pour le patient lui-même.

2.4 Prise en charge psychologique

L'impact psychologique sur l'enfant et sa famille doit être partie prenante de la prise en charge dès la première année et il est particulièrement important qu'une consultation psychologique soit proposée très précocement, amorçant un accompagnement psychologique familial tout au long du suivi de l'enfant. Celui-ci permettra d'accompagner les parents qui ont à faire face à la découverte de l'aplasie, le plus souvent dans le même temps chargé émotionnellement que celui de la naissance, en les soutenant dans leurs ressentis personnels et la gestion du regard d'autrui, ainsi que dans la construction des premières relations parents-enfant.

Henderson⁹ montre que l'aplasie d'oreille peut induire des comportements d'évitement (dissimulation de l'oreille par les cheveux) ou un isolement de l'enfant (enfant réfractaire à jouer, à faire des exercices avec les autres, isolement social). La question de l'apparence (coupe de cheveux, image renvoyée aux autres), et celle de l'intégration sociale à l'école (questions répétées de camarades, moqueries), sont des points importants à considérer. Sont également décrits un manque de confiance, une anxiété, des troubles du sommeil, des troubles de l'humeur. Une prise en charge psychologique familiale systématique doit être proposée.

3 Bilan de suivi : enfant de 1 – 5 ans

Tableau 4 Etudes cliniques

Auteur Année Pays Référence	Objectif(s)	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Verhagen 2008 Hollande <i>The Baha Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia</i> 10	Décrire les résultats à long terme d'enfants avec aplasie majeure d'oreille bilatérale et atrésie du CAE, appareillés par <i>Baha®</i> sur bandeau	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	<u>Groupe <i>Baha®</i></u> N = 12. Age : moyenne de 2 ans et 3 mois (1 mois à 5 ans et 6 mois). Diagnostic : aplasie majeure d'oreille bilatérale avec atrésie du CAE. <u>Groupe contrôle</u> N = 8. Age : < 7 ans. Enfants avec aide auditive conventionnelle. Diagnostic : aplasie majeure d'oreille.	<i>Baha®</i> sur bandeau souple	Développement du langage, développement psychologique et développement audiolinguistique. Audiométrie. Durée totale du suivi : 64 mois.	Seuil moyen d'audition des 12 enfants avec <i>Baha®</i> : 27 dB ± 6 dB. Seuil moyen d'audition du groupe contrôle : 25 dB ± 6 dB. Amélioration du langage : résultats sur 5 enfants avec <i>Baha®</i> . Questionnaire : résultats pour 8 enfants. 7/8 enfants gardent le dispositif > 8h/jour. L'aide auditive à conduction osseuse est une réhabilitation efficace pour les jeunes enfants souffrant d'une aplasie majeure bilatérale pour lesquels la chirurgie n'est pas envisagée.
Halle 2017 États Unis <i>Mandibular condylar hypoplasia in children with isolated</i>	Evaluer les dimensions du condyle mandibulaire	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	N = 68 Age : moyenne de 62,0 ± 43,4 mois (de 1 à 206 mois) Diagnostic : enfants avec aplasie majeure d'oreille unilatérale	Revue de dossiers médicaux	Scanner des rochers. Score de Jahrsdoerfer.	Score moyen de Jahrsdoerfer = 7,53 ± 2,85. Réduction d'environ 8,41 mm ² de la section du condyle mandibulaire du côté de l'aplasie.

<i>unilateral congenital aural atresia</i> 11						Légère hypoplasie du condyle mandibulaire du côté de l'aplasie : ratio de $0,91 \pm 0,11$.
Leinung 2016 Allemagne <i>Vibrant Soundbridge® in preschool children with unilateral aural atresia: acceptance and benefit</i> 12	Evaluer le bénéfice de l'implantation d'un implant Vibrant Soundbridge (VSB) chez des enfants	Etude de cohorte prospective Niveau 2 Grade B	N = 9 Age : moyenne de 31 mois (entre 15 et 50 mois) Diagnostic : enfants avec aplasie majeure unilatérale et nécessité de pose d'un implant VSB	Implant VSB	Questionnaire de satisfaction destiné aux parents. Utilisation journalière du dispositif. Tests audiolologiques.	Bénéfices importants du VSB. Utilisation journalière du VSB : $9,67 \pm 2,35$ heures. Audiométrie en fréquence pure améliorée à toutes les fréquences (avec ou sans bruits). Qualité de vie, comportement, et manipulations améliorées avec VSB. Aucune complication suite à la chirurgie.
Ukatu 2015 États Unis <i>Site for bone-anchored hearing system for children younger than 5 years</i> 13	Déterminer le site de positionnement des implants (Baha®) chez les enfants de <5 ans avec surdité unilatérale ou aplasie majeure d'oreille	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	N = 62 Age : <5 ans (pas de détails) Diagnostic : surdité unilatérale ou aplasie majeure d'oreille	Revue de dossiers médicaux	Mesure de l'épaisseur osseuse (2 sites) par scanner.	Épaisseur osseuse au site d'insertion de l'implant >4 mm. Distance croissante entre le site d'insertion et la fixation du pavillon selon l'âge (<20 mm : 2 – 3 ans ; >20 mm : 4 – 5 ans).

Tableau 5 Recommandations de bonne pratique

Auteur Année Pays <i>Référence</i>	Objectif(s)	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Henderson 2015 UK <i>UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia</i> 9	Décrire la prise en charge des patients avec aplasie d'oreille et atrésie du CAE	Non	Oui : académie d'audiologie, ORL, chirurgiens plastiques et esthétiques	Oui : association de patients	Patients avec aplasie majeure d'oreille et atrésie du CAE	<u>Suivi après prise en charge initiale</u> Sont recommandés : suivi régulier, conjoint local et centre de référence ; suivi annuel ou biannuel (souhait des familles) ; utilisation de ressources en ligne (si disponibles) ; rappeler aux familles la présence de réseaux ; évaluer l'impact sur la parole et le langage ; réévaluer l'indication d'appareillage en conduction osseuse sur bandeau chez les enfants avec aplasie majeure d'oreille unilatérale dès 3 mois.

Le plan de prise en charge doit être cohérent, avec des objectifs réalistes, et repose sur 2 versants : d'une part la surveillance et l'éventuelle restauration de la fonction auditive, d'autre part la prise en charge esthétique du pavillon⁸.

Le calendrier de suivi, partie intégrante de la prise en charge du patient, doit être expliqué aux parents avec des étapes clés dès le début des entretiens. D'après la recommandation du Royaume Uni⁹ sur la prise en charge des patients atteints de microtie et d'atrésie les étapes clés sont les suivantes : le suivi d'un éventuel appareillage (dès 3 mois) ; le suivi de l'oreille saine jusqu'à l'âge de 5 ans avec des visites tous les 3-4 mois les 2 premières années et tous les 6-9 mois jusqu'à l'âge de 5 ans ; le suivi du développement psychomoteur dès 7-8 mois, adaptée en fonction de l'évolution de l'enfant ; la décision ou non d'implant auditif vers 5-7 ans ; la reconstruction du pavillon à partir de 9-10 ans (prise en charge esthétique dont l'âge varie avec la technique de reconstruction utilisée). En France, la prise en charge est un peu plus espacée avec des visites tous les 6 mois pendant les 5 premières années de vie et ensuite tous les ans. Le suivi bi-annuel jusque l'âge de 5 ans permet de dépister des troubles sur l'oreille entendante, en particulier les otites séro-muqueuses, dont la prévalence reste élevée jusque l'âge de 5-6 ans. L'appareillage auditif n'est pas proposé systématiquement dans les formes unilatérales mais une évaluation régulière de l'intérêt au recours à un appareillage est nécessaire.

3.1 Suivi développemental et orthophonique.

Ce suivi comprend une évaluation des capacités de communication globale de l'enfant (interactions sociales, compétences sociales) et des capacités de communication orale (articulation, parole et langage volets expression et compréhension, lexique et syntaxe).

Associée à cette évaluation de la communication et du langage, une évaluation des fonctions psychomotrices et du développement cognitif peut être nécessaire, requérant l'accès à des équipes pluridisciplinaires.

En cas d'anomalies à ce bilan orthophonique, des recommandations plus spécifiques peuvent être énoncées comme les tests dans le bruit et de localisation adaptés à l'âge de l'enfant. Cela pourra aussi guider la réhabilitation fonctionnelle en cas d'aplasie unilatérale.

La prise en charge de ces enfants peut s'appuyer sur des structures médico-sociales ou sur le secteur libéral. Cependant, l'accès aux professionnels concernés n'est pas toujours simple, d'autant que certains ne sont pas remboursés en pratique libérale (psychomotricien, psychologue...).

3.2 Bilan maxillo-facial

Il faut surveiller le bon développement facial et mandibulaire avec un avis systématique auprès d'une équipe de chirurgie maxillo-faciale. En cas d'hypoplasie mandibulaire ou de microsomie hémifaciale associée, il est conseillé de prendre un avis maxillo-facial à partir de 18-24 mois, une fois que la dentition lactéale est acquise^{9,11}. En cas de malformation mandibulaire bilatérale associée (syndrome de Treacher-Collins ou Nager, Goldenhar et dysostoses mandibulo-faciales type Guion-Almeida...), la prise en charge future des malformations malaires, palpébrales, mandibulaires nécessite une consultation maxillo-faciale dès les premiers mois de vie pour donner les informations à la famille.

3.3 Bilan radiologique

Une radiographie du rachis face/profil systématique, à la recherche de malformation vertébrale, est demandée à partir de 12 mois, parfois avant en cas de forme syndromique, d'anomalie de la stature, d'attitude vicieuse de la tête, ou de fossette sacro coccygienne.

La réalisation d'un scanner des rochers afin d'évaluer l'anatomie de l'oreille externe, moyenne et interne n'est généralement pas indiquée dans les premières années⁹ de vie.

Avant 4-5 ans, l'imagerie du rocher sera réservée à des cas particuliers (sténose du CAE avec otorrhée, hypoacousie neurosensorielle associée, formes syndromiques).

Vers 4-5 ans, sauf cas particulier, on y associe un scanner du crâne sans injection, utile en cas d'indication de prothèse semi-implantable et pour l'évaluation du massif facial (articulation et ramus mandibulaire notamment).

Dans les cas associés à une asymétrie faciale, un bilan radiographique standard de la face (panoramique dentaire, téléradiographie du crâne de face et profil) est demandé à partir de 5 ans.

En cas de décision de réhabilitation auditive par un système semi-implanté qui sera source d'un cône d'ombre important à l'IRM (comme l'implant Medel Bonebridge ou le BAHA Attract par exemple) ou d'un implant risquant de se déplacer en cas d'IRM (comme le Vibrant Soundbridge), une IRM cérébrale de référence pré-opératoire est conseillée.

3.4 Réhabilitation auditive

Dans la période 1-5 ans, la réhabilitation de l'audition lorsqu'elle est décidée repose avant tout sur l'appareillage en conduction osseuse (*Baha*[®], *Ponto*[™]) sur bandeau ou serre-tête. Dans les aplasies de grade 1 avec conduit présent, on propose dès que possible un appareillage par voie aérienne en contour d'oreille ou en intra conque.

Le système *ADHEAR*[®] (MED-EL) avec vibreur adhésif est en cours d'évaluation chez l'enfant. Son remboursement est suspendu depuis la réforme des remboursements en 2019. Le système de vibreur analogique *Bruckhoff*[®] peut s'adapter aux lunettes de l'enfant, et peut nécessiter un pavillon en place. Son remboursement est suspendu depuis la réforme des remboursements de 2019. .

La canaloplastie est réservée en France (actuellement) aux enfants ayant des conduits auditifs présents mais sténosés, dans trois indications : pour éviter une rétention épidermique, pour permettre l'appareillage en conduction aérienne ou pour réaliser une ossiculoplastie si les conditions sont favorables sur le scanner. La canaloplastie en cas de CAE absent est déconseillée pendant l'enfance en raison des résultats auditifs aléatoires, de l'aspect inesthétique, des soins réguliers nécessaire pour nettoyer le néo conduit et du risque de complications (sténoses, paralysie faciale, surdité neurosensorielle, cophose).

Il est techniquement possible de mettre un implant *Baha*[®] ou *Ponto*[™] sur pilier avant 5 ans mais avec un taux de complications élevé (perte de la fixation, problèmes d'ostéo-intégration)¹³. La mise en place de l'implant est préférable après l'âge de 5 ans.

Concernant l'implant d'oreille moyenne *Vibrant Soundbridge*[®] (VSB), l'équipe de *Leinung et al.*¹² rapporte des cas d'implantation par VSB en Allemagne chez l'enfant de moins de 5 ans, avec de bons résultats (utilisation journalière du VSB : 9.67 ± 2.35 heures) et une bonne satisfaction familiale. Cependant les experts considèrent qu'un appareil aimanté à cet âge est à haut risque de perte et de chocs et cette indication précoce doit tenir compte du comportement de l'enfant, des situations particulières où le gain est mauvais avec les appareils amovibles et des difficultés d'appareillage avec les appareils classiques.

Pour tous les types d'implant, avant la réhabilitation de l'audition par prothèse semi-implantable des formes unilatérales, le port prolongé d'un vibreur sur bandeau est nécessaire au préalable et la décision d'implantation sera prise selon l'impact observé et les souhaits familiaux¹⁰.

3.5 Prise en charge psychologique

Une consultation psychologique est proposée aux parents à titre systématique dès le début de la prise en charge puis, ensuite régulièrement au cours du suivi de l'enfant., En particulier, une consultation en fin de maternelle (vers 5-6 ans) est recommandée pour faire le point sur le vécu de l'enfant concernant sa différence et ses relations avec ses pairs, et répondre aux questionnements éventuels des parents et de l'enfant, ceci dans le but de préparer au mieux le passage à l'école primaire.

4 Réhabilitation chirurgicale de l'audition selon la présentation clinique

Tableau 6 Etudes cliniques

Auteur Année Pays Référence	Objectif(s)	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Bravo-Torres 2017 Chile Active <i>transcutaneous bone conduction implant: audiological results in paediatric patients with bilateral microtia associated with external auditory canal atresia</i> 14	Evaluer les résultats audiologiques chez des enfants avec un implant de type <i>Bonebridge</i> ® (BB)	Série de cas Niveau 4 Grade C	N = 15. Age : moyenne de 11 ans (de 5 à 17 ans). Diagnostic : aplasie majeure d'oreille bilatérale avec atrésie du CAE.	Implant de type <i>Bonebridge</i> ® (surdité de transmission bilatérale secondaire à des malformations de l'oreille externe).	Les seuils d'audition et les scores de la reconnaissance des mots sont évalués avant la chirurgie, avec l'aide d'une prothèse auditive à connexion osseuse, à l'activation de l'implant <i>Bonebridge</i> ® et 1 mois plus tard. Un vibrogramme est réalisé au moment de l'activation de l'implant.	Seuil moyen d'audition avant chirurgie : 66,5 dB (95% CI, 64,2-68,9). Seuil moyen d'audition avec Aides auditives à conduction osseuse : 35,8 dB (95% CI, 32,5-39,1). Seuil moyen d'audition avec <i>Bonebridge</i> ® : 31 dB (95% CI, 28,2-33,8). Ce seuil descend à 25.2 dB (95% CI, 23,5-26,9) après un mois d'utilisation. <i>The word recognition score</i> (WRS) avant chirurgie : 29,4% (95% CI, 25,2-34,6). WRS avec Aides auditives à conduction osseuse : 78,9% (95% CI, 73,5-84,4). WRS avec <i>Bonebridge</i> ® : 90,7% (95% CI, 87,4-93,9). 96,4% (95% CI, 92,7-100,2) après un mois d'utilisation. Meilleure reconnaissance des mots connus par rapport aux syllabes (différence moyenne de 9,1%). Aucune complication majeure. Complications mineures : faible feedback (N = 4), processeurs cassés avant 6 mois (N = 4), légère rougeur cutanée (N = 2).

<p>Ahn 2017 Corée</p> <p><i>Predictive factors for hearing outcomes after canaloplasty in patients with congenital aural atresia</i></p> <p>15</p>	<p>Déterminer les facteurs de bon pronostic auditif après canaloplastie.</p>	<p>Etude rétrospective Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 108. Age : moyenne de 12,9 ± 5,7 ans (5-43 ans). Diagnostic : canaloplastie pour atrésie auriculaire</p>	<p>Revue de dossiers médicaux.</p>	<p>Scanner du rocher avant opération. Analyse audiométrique préopératoire et 3 mois après opération. Analyses radiologiques : décalage du tegmen tympani, hauteur de l'oreille moyenne, angle <i>Incus-stapes joint</i>, anomalies de l'oreille interne. Score Jahrsdoerfer.</p>	<p>Les bons résultats audiologiques sont définis par une conduction aérienne post-opératoire ≤ 40dB : ils sont obtenus après 3 mois chez 74/108 patients (70,5%). Aucun résultat sur le long terme. Complications majeures et mineures chez 41% (N = 41) des patients : sténose canalaire (N = 6), latéralisation de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) (N = 11), perforation de l'ATM (N = 3), défaut de cicatrisation cutanée (N = 8), fistule salivaire (N = 1), parésie faciale incomplète (N = 3). 21 patients ont nécessité une reprise de la chirurgie : perte auditive due à une latéralisation de l'ATM (66,7%), sténose canalaire (28,6%), fistule salivaire (4,8%).</p>
<p>Wang 2017 Chine</p> <p><i>Preoperative assessment of stapes implantations of the Vibrant SoundBridge for congenital aural atresia patients</i></p> <p>16</p>	<p>Déterminer les caractéristiques préopératoires de l'étrier pour mise en place d'un implant <i>Vibrant Soundbridge</i>® (VBS) chez des patients avec atrésie auriculaire congénitale.</p>	<p>Etude rétrospective Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 16. Age : moyenne de 14,7 ans (6-25 ans). Diagnostic : atrésie auriculaire congénitale bilatérale. Groupe contrôle avec audition normale</p>	<p>Revue de dossiers médicaux. Implantation d'un dispositif VSB.</p>	<p>Anatomie de l'oreille moyenne évaluée par tomodynamométrie Score de Jahrsdoerfer. Mesure de la distance entre le centre de la tête de l'étrier et la platine de l'étrier Mesure de la distance entre la tête de l'étrier et le canal facial. En préopératoire : examens audiométriques et audiologiques.</p>	<p>15/16 patients ont été implantés avec succès. La distance moyenne entre le centre de la tête de l'étrier et la platine de l'étrier est 2,93 mm dans le groupe implanté et 4,36 mm dans le groupe contrôle (p < 0,01). Bonne cicatrisation, pas de nécrose, ni d'infection. Amélioration moyenne de l'audition de 30,5 dB.</p>

					Suivi de 5 mois à 6 ans.	
<p>Célérier 2017 France <i>Results of VSB implantation at the short process of the incus in children with ear atresia</i> 17</p>	<p>Déterminer les résultats à long terme de l'implant VSB couplé à l'enclume</p>	<p>Série de cas Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 3. Age : 11,9 et 15 ans. Diagnostic : surdité de transmission modérée due à une atrésie auriculaire de haut grade avec absence de canal.</p>	<p>Implantation du dispositif VSB</p>	<p>Evaluations audiologiques avant chirurgie puis 1 et 2 mois après l'intervention, puis tous les 6 mois. Score de reconnaissance vocale est déterminé à 65 dB avec un interlocuteur de face (0°). Suivi de 59, 23 et 12 mois.</p>	<p>Mobilité normale de la chaîne des osselets (N = 1). CO inchangée. Conduction aérienne (CA) oreille appareillée : 21, 29 et 30 dB. CA oreille non-appareillée : 66, 63 et 68 dB. WRS passe de 10%, 10% et 70% (non-appareillés) à 100% (appareillés). Aucune complication, aucun problème cutané.</p>
<p>Brito 2016 Brésil <i>An implantable hearing system as rehabilitation for hearing loss due to bilateral aural atresia: surgical technique and audiological results</i> 18</p>	<p>Décrire la technique chirurgicale et les résultats audiologiques d'un implant de l'oreille moyenne chez des patients avec atrésie auriculaire et microtie bilatérale.</p>	<p>Etude prospective Série de cas Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 12. Age : moyenne de 20 ans (14 à 26 ans). Diagnostic : atrésie auriculaire bilatérale et surdité de transmission ou mixte.</p>	<p>Implantation du dispositif VSB.</p>	<p>1 mois avant la chirurgie : évaluation auditive et tomographie. Tests d'audition avant et après la chirurgie : gain fonctionnel et tests de langage.</p>	<p>Après 6 mois, 12/12 patients utilisent l'implant tous les jours. Aucune complication pendant et après la chirurgie. Amélioration du score de reconnaissance de mots monosyllabiques : 61% (SD, 36,8) avant la chirurgie et 91,3% (SD, 91,3) avec VSB. Perception du langage améliorée de 67,11 à 45,99 dB. Rapport signal/bruit amélioré de 5,64 à 1,31.</p>
<p>Wang 2016 Chine <i>Vibrant SoundBridg combined with</i></p>	<p>Décrire les résultats d'une méthode chirurgicale associant la pose d'un implant VSB</p>	<p>Série de cas Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 4. Age : 6, 7, 8 et 11 ans. Diagnostic : malformation congénitale</p>	<p>Pose d'un implant VSB avec reconstruction de l'oreille en 3 étapes.</p>	<p>Avant la chirurgie : audiométrie tonale, réponse évoquée auditive et reconnaissance des mots.</p>	<p>Aucune complication observée. Amélioration du seuil d'audition après activation de l'implant (25.9 dB HL). WRS : 21.8-46.3%. Résultats esthétiques satisfaisants pour les patients, leurs familles et les</p>

<p><i>auricle reconstruction for bilateral congenital aural atresia</i> 19</p>	<p>et la reconstruction de l'oreille.</p>		<p>bilatérale de l'oreille externe/moyenne.</p>		<p>Après activation de l'implant (6 semaines après la chirurgie) : vibrogramme, reconnaissance de mots simples et complexes (mono- et dissyllabiques), critères esthétiques. Suivi de 12 à 33 mois.</p>	<p>chirurgiens : forme sculptée et symétrique des deux côtés. Aucune ulcération cutanée, aucune distorsion du cartilage.</p>
<p>Shin 2016 Corée <i>Surgical and audiological comparison between Sophono and bone-anchored hearing aids implantation</i> 20</p>	<p>Comparer les résultats chirurgicaux et audiolologiques des implants <i>Sophono</i>® et <i>Baha</i>®.</p>	<p>Etude rétrospective Niveau 4 Grade C</p>	<p><u>Groupe <i>Baha</i>®</u> N = 10. Age : moyen de 39.9 ans (12 à 62 ans). Diagnostic : Atrésie auriculaire bilatérale (N = 4), infections chroniques de l'oreille (N = 3), perte auditive unilatérale (N = 3). <u>Groupe <i>Sophono</i>®</u> N = 9. Age : moyen de 28.1 ans (5 à 71 ans). Diagnostic : atrésie auriculaire bilatérale (N = 5),</p>	<p>Pose d'un implant <i>Sophono</i>® ou <i>Baha</i>®.</p>	<p>Paramètres comparés entre les deux groupes : durée de la chirurgie, durée de cicatrisation, complications post-opératoires, gain d'acuité auditive après activation,</p>	<p><u>Durée de la chirurgie</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>Sophono</i>® : 60 min (40-105) - <i>Baha</i>® : 25 min (20-30) <p><u>Durée de cicatrisation</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>Sophono</i>® : 14 jours - <i>Baha</i>® : 28 jours <p><u>Complications</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>Baha</i>®: défaut de fixation (N = 2) - <i>Sophono</i>®: douleur après activation de l'implant (N = 2) <p><u>Gain d'audition</u> (différence non statistiquement significative)</p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>Baha</i>®: 39.4 dB - <i>Sophono</i>® : 25.5 dB <p><u>Rinne</u> : la différence entre les 2 groupes est de 16.6 dB à 0.5 kHz et de 18.2 dB à 4 kHz. <i>Baha</i>® est statistiquement meilleur que <i>Sophono</i>®.</p> <p><u><i>Sophono</i>®</u>: meilleurs résultats esthétiques et ne nécessite pas de surveillance cutanée quotidienne.</p> <p><i>Baha</i>® : gain d'audition supérieur sur toutes les fréquences testées.</p>

			atrésie auriculaire unilatérale (N = 1), infections chroniques de l'oreille (N = 1), perte auditive unilatérale (N = 2).			Les avantages et les inconvénients des deux systèmes sont à discuter avec le patient avant la chirurgie.
Nelissen 2016 Hollande <i>Three-year experience with the Sophono in children with congenital conductive unilateral hearing loss: tolerability, audiometry, and sound localization compared to a bone-anchored hearing aid</i> 21	Comparer les résultats à long terme des implants <i>Sophono</i> ® et <i>Baha</i> ®	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	<u>Groupe <i>Sophono</i>®</u> N = 6. Age : moyen de 7 ans (5-11). Diagnostic : surdit�e cong�nitale unilat�rale. <u>Groupe <i>Baha</i>®</u> N = 6. Age : moyen de 8 ans (6-10). Diagnostic : surdit�e cong�nitale unilat�rale.	Pose de <i>Sophono</i> ® ou <i>Baha</i> ®.	Param�tres �valu�s : tol�rance (r�actions cutan�es, utilisation du dispositif et satisfaction g�n�rale), audiom�trie et capacit� � localiser un son. <i>Sophono</i> ® : suivi moyen de 3.6 ans (3.1-4.7 ans). <i>Baha</i> ® : suivi moyen de 4,7 ans (3.2-5.9 ans).	Aucune complication observ�e. Meilleure tol�rance pour <i>Sophono</i> ®. Arr�t d'utilisation du dispositif dans les deux groupes (N = 2 pour chaque groupe) pour des raisons esth�tiques/b�n�fice audio limit�. La localisation des sons est am�lior�e dans les deux groupes sans toutefois atteindre un niveau normal. Le choix d'un amplificateur doit toujours �tre fait au cas par cas.
Mondelli 2016 Br�sil <i>Vibrant SoundBridge and bone conduction hearing aid in patients with bilateral</i>	R�sultats de l'audiom�trie vocale dans le bruit chez des patients atteints d'atr�sie auriculaire bilat�rale appareill�s par implant VSB associ� � un	Etude de cohorte prospective Niveau 2 Grade B	N = 11. Age : moyen de 19,5 ans. Diagnostic : surdit�e de transmission ou mixte bilat�rale.	Implantation d'un VSB et appareillage controlat�ral par Ponto™ sur Softband	Audiom�trie vocale dans le silence et dans le bruit 3 mois apr�s activation du VSB	Meilleurs r�sultats dans le silence et dans le bruit avec VSB

<i>malformation of external ear</i> 22	appareillage en conduction osseuse sur bandeau souple controlatéral					
Frenzel 2015 Allemagne <i>The Vibrant Soundbridge in children and adolescents: preliminary European multicenter results</i> 23	Déterminer l'efficacité et la sécurité du VBS dans le traitement des surdités chez l'enfant et l'adolescent	Etude de cohorte prospective Niveau 2 Grade B	N = 19. Age : moyen de 10,6 ans (5,2-17 ans). Diagnostic : surdité mixte ou de transmission.	Mise en place d'un implant actif de l'oreille moyenne VSB. 4 types d'implantation différents selon les patients : Tête de l'étrier (N = 11) Platine de l'étrier (N = 2) RW vibroplastie (N = 3) Ensemble marteau-enclume (N = 3)	Tests audiologiques avant chirurgie puis à 3 et 6 mois d'intervalle. Amélioration de la reconnaissance des mots. Seuil de perception du langage.	Enfants de 5 à 9 ans : WRS passant de 28,9% à 95,5% avec VSB activé Enfants de 10 à 17 ans : WRS passant de 18,5% à 89,0% avec VSB activé. Adaptation plus rapide chez les sujets plus âgés mais un bénéfice total supérieur pour les plus jeunes à 6 mois. Complications : bourdonnement (N = 2), fasciculation près de la branche zygomatique du nerf facial (N = 1), douleur et retard de cicatrisation (N = 1).
Byun 2015 Corée <i>Objective and subjective improvement of hearing in noise after surgical correction of unilateral congenital aural</i>	Evaluer de manière objective et subjective les bénéfices à long terme de la correction chirurgicale chez des enfants / adolescents avec atrésie auriculaire congénitale.	Etude de cohorte prospective Niveau 2 Grade B	N = 26. Age : moyen de 12,3 ans (10-16 ans). Diagnostic : atrésie auriculaire congénitale unilatérale.	Canaloplastie.	Test d'audition dans le bruit. Questionnaires <i>Sound-Spatial-Qualities of Hearing Scale</i> et <i>Glasgow Benefit Inventory</i> (GBI) : avant chirurgie, puis 6 et 12 mois après chirurgie.	Aucune complication pendant la chirurgie. Amélioration significative du seuil CA, passant de 63,9 à 35 dB à 6 mois et 39,4 dB à 12 mois (p < 0,001). Audition fonctionnelle (< 40 dB) chez 73,1% et 65,4% des patients 6 et 12 mois après chirurgie. Réduction de la différence d'audition entre les deux oreilles de 56,2 dB à 28,9 dB 6 mois après chirurgie.

<p><i>atresia in pediatric patients: a prospective study using the hearing in noise test, the Sound-Spatial-Quality Questionnaire, and the Glasgow Benefit Inventory</i> 24</p>						<p>Valeur de RINNE < 30 dB pour 76,9% et 65,4% des patients 6 et 12 mois après chirurgie. Les scores moyens GBI varient de 14,2 à 49,4. Audition binaurale 1 an après la chirurgie. Amélioration de la qualité de vie.</p>
<p>Denoyelle 2015 France <i>Hearing rehabilitation with the closed skin bone-anchored implant Sophono Alpha1: results of a prospective study in 15 children with ear atresia</i> 25</p>	<p>Evaluer le gain et la tolérance cutanée des implants <i>Sophono</i>® Alpha1 chez des enfants avec atrésie auriculaire. Comparaison avec <i>Baha</i>® sur Softband</p>	<p>Etude de cohorte prospective Niveau 2 Grade B</p>	<p>N = 15. Age : moyen de 97 mois (61-129 mois). Diagnostic : atrésie auriculaire congénitale uni ou bilatérale avec surdit� de transmission pure.</p>	<p>Implant <i>Sophono</i>® Alpha1.</p>	<p><u>Avant la chirurgie</u> : audiom�trie tonale et vocale, questionnaire de qualit� de vie. <u>Six mois apr�s</u> : examen clinique au niveau de l'implant (apparence, douleur, �pilation), audiom�trie de transmission tonale et vocale, avec et sans Alpha1 et avec BAHA sur Softband questionnaire de qualit� de vie. <u>Douze mois</u> : examen clinique au niveau de l'implant, audiom�trie de transmission tonale et vocale.</p>	<p>Aucune complication pendant et apr�s la chirurgie. 12 mois apr�s chirurgie, l'audiom�trie tonale est significativement am�lior�e (> 2,94 dB). Non-inf�riorit� de <i>Sophono</i>® Alpha1 par rapport au <i>Baha</i>® sur Softband. D'autre part, tous les enfants utilisent l'implant <i>Sophono</i>® en moyenne 10 heures par jour (5-12 h) : bonne tol�rance cutan�e, satisfaction des enfants et des parents, am�lioration de la qualit� de vie.</p>
<p>Davids 2007</p>	<p>D�crire les r�sultats du <i>Baha</i>® chez des</p>	<p>Etude r�trospective Niveau 4</p>	<p><u>Groupe 1</u> N = 20.</p>	<p>Mise en place d'un implant <i>Baha</i>® en une</p>	<p>Audiom�trie avant et apr�s implantation.</p>	<p>L'intervalle moyen entre les deux �tapes de l'intervention est de 7,72 ± 3,81 mois chez les enfants < 5 ans est sup�rieur �</p>

<p>Canada</p> <p><i>Bone-anchored hearing aids in infants and children younger than 5 years</i></p> <p>26</p>	<p>enfants de moins de 5 ans.</p>	<p>Grade C</p>	<p>Age : 3,21 ± 1,65 ans.</p> <p><u>Groupe contrôle</u> : N = 20.</p> <p>Age : 7,63 ± 1,55 ans.</p> <p>Diagnostic : microtie pour les 2 groupes.</p>	<p>étape (groupe contrôle 2/20) ou deux étapes (groupe 1 20/20 et groupe contrôle 18/20).</p>	<p>Taux de complications post-traumatiques et cutanées, intervalle moyen entre les deux étapes de l'intervention.</p>	<p>l'intervalle moyen chez les enfants > 5 ans (4,41 ± 2,51 mois) (P < 0,003).</p> <p><u>Complications</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Extrusions chez 2 enfants < 5 ans et chez 4 enfants > 5 ans (essentiellement dues à des chutes/accidents) - Mauvaise cicatrisation / irritation cutanée chez 3 enfants < 5 ans.
<p>McDermott 2009</p> <p>UK</p> <p><i>The Birmingham pediatric bone-anchored hearing aid program: a 15-year experience</i></p> <p>27</p>	<p>Evaluer le taux de complications ainsi que les résultats de l'implantation d'un Baha® chez l'enfant (programme Birmingham).</p>	<p>Etude rétrospective</p> <p>Niveau 4</p> <p>Grade C</p>	<p>N = 182.</p> <p>Age : moyen de 6,8 ans (2-15,1 ans).</p> <p>Diagnostic : perte auditive mixte (N = 107), pathologie chronique de l'oreille moyenne (N = 38), atrésie congénitale (N = 22), divers (N=15).</p>	<p>Mise en place d'un implant Baha® en une étape (N = 8) ou deux étapes (N = 174).</p>	<p>Période de suivi : moyenne de 15 ans (4-13 ans).</p> <p>Temps de cicatrisation entre les deux étapes.</p> <p>Défaillance de l'implant.</p> <p>Complications.</p> <p>Taux de révision.</p>	<p>Réactions cutanées chez 34 patients (17%).</p> <p>Taux de révision de 8% (N = 14) ; essentiellement due à une prolifération excessive de la peau.</p> <p>Taux d'échec de 14%.</p> <p>Utilisation de l'implant en continu chez 176 enfants (97%) : abandon dû à des problèmes esthétiques, de pression ou de douleur.</p>
<p>Dumon 2009</p> <p>France</p> <p><i>Vibrant Soundbridge middle ear implant in mixed hearing loss. Indications, techniques, results</i></p> <p>28</p>	<p>Décrire les indications, les techniques utilisées et les premiers résultats de l'implant VSB dans des surdités mixtes.</p>	<p>Etude rétrospective</p> <p>Niveau 4</p> <p>Grade C</p>	<p>N = 13.</p> <p>Age : moyen de 56 ans (17-73 ans).</p> <p>Diagnostic : surdité mixte.</p>	<p>Mise en place d'un implant VSB.</p>	<p>Audiométrie tonale et vocale avant et après chirurgie :</p>	<p>Etiologies : otospongiose (N = 5), séquelle d'otite chronique (N = 7), atrésie auriculaire congénitale (N = 1).</p> <p>Gain auditif moyen en audiométrie tonale : 32 dB.</p> <p>Gain auditif moyen en audiométrie vocale : 25 dB.</p> <p>Gain sur la surdité de transmission par stimulation directe et gain sur la surdité de perception par amplification.</p>

<p>Roman, 2012 France <i>Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children</i> 29</p>	<p>Evaluer la sécurité à court terme et l'efficacité de l'implant VSB.</p>	<p>Etude rétrospective Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 10. Age : moyen de 9.7 ± 2.9 ans). Diagnostic : surdit� de transmission ou mixte.</p>	<p>Implantation sous anesth�sie g�n�rale d'un dispositif VSB (activation 4-5 semaines apr�s implantation).</p>	<p>P�riode de suivi de 12-36 mois. Avant et apr�s chirurgie : test de Rinne, �preuve de Weber, et audiom�trie vocale.</p>	<p>Aucune complication pendant et imm�diatement apr�s la chirurgie. Le seuil de conduction osseuse reste inchang� apr�s chirurgie. WRS (calme) avec VSB activ� unilat�ralement : 50% � 38 dB (± 9). Seuil moyen appareill� : 28 dB (± 10). Satisfaction des enfants et de leurs parents. Le chirurgien doit pr�venir des risques de l�sions de l'oreille interne et du nerf facial et tenir compte de la future reconstruction du pavillon</p>
<p>Hol 2013 Hollande <i>Comparison between a new implantable transcutaneous bone conductor and percutaneous bone-conduction hearing implant</i> 30</p>	<p>Comparer les r�sultats de l'implant <i>Sophono</i>® Alpha1 et du syst�me <i>Baha</i>®.</p>	<p>Etude r�trospective Niveau 4 Grade C</p>	<p><u>Groupe <i>Sophono</i>®</u> N = 6. Age : moyen de 7 ans (5-11 ans). <u>Groupe <i>Baha</i>®</u> N = 6. Age : moyen de 8 ans (6-10 ans). Diagnostic : surdit� de transmission cong�nitale unilat�rale pour les 2 groupes.</p>	<p>Implantation d'un dispositif <i>Sophono</i>® Alpha1 ou d'un syst�me <i>Baha</i>®.</p>	<p>P�riode de suivi : moyenne de 325 jours (145-740 jours) pour le groupe <i>Sophono</i>® et moyenne de 592 jours (194-1190 jours) pour le groupe <i>Baha</i>®. Apr�s chirurgie : perte d'implant, cicatrisation, et r�actions cutan�es. Audiom�trie tonale et vocale pr� et post-op�ratoire.</p>	<p>Groupe <i>Baha</i>® : aucune r�action cutan�e, 1 extrusion Groupe <i>Sophono</i>® : aucune r�action cutan�e, aucune extrusion. SIV (Seuil d'intelligibilit� vocale) <i>Baha</i>® > SIV <i>Sophono</i>® (> 8 dB). <i>Baha</i>® est plus puissant que <i>Sophono</i>® de 10 dB.</p>
<p>Siegert 2013 Allemagne <i>A new semi-implantable transcutaneous bone conduction device : clinical, surgical, and</i></p>	<p>D�crire les r�sultats cliniques et audiologiques d'une proth�se auditive � conduction osseuse chez des patients avec une</p>	<p>Etude r�trospective Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 20. Age : moyen de 12.4 ans (6.0-50.0 ans). Diagnostic : atr�sie cong�nitale (atr�sie unilat�rale N = 9</p>	<p>Implantation d'un dispositif <i>Sophono</i>®.</p>	<p>P�riode de suivi : 19,3 ± 12,2 mois (0.2-46.6 mois). Questionnaire, examen clinique, mesure de l'�paisseur de la peau en regard de l'implant par</p>	<p>Aucune complication. Bonne cicatrisation. R�sultats esth�tiques satisfaisants. Gain auditif moyen de 31 ± 8 dB. Am�lioration de la compr�hension : 57% ± 23%. Force du champ magn�tique choisie par les patients : 0.9 ± 0.4 N (0.3-1.8 N).</p>

<p><i>audiologic outcomes in patients with congenital ear canal atresia</i> 31</p>	<p>atrésie auriculaire uni- ou bilatérale.</p>		<p>et atrésie bilatérale N = 11).</p>		<p>échographie, mesure de la puissance magnétique, audiométrie tonale et vocale.</p>	<p>Epaisseur de la peau en regard de l'implant : 3.9 ± 0.8 mm (2.5-5.6 mm).</p>
<p>Liu 2013 Canada <i>The current practice trends in pediatric bone-anchored hearing aids in Canada: a national clinical and surgical practice survey</i> 32</p>	<p>Etat des lieux clinique et chirurgical de l'utilisation pédiatrique des Baha® au Canada.</p>	<p>Etude transversale Niveau 4 Grade C</p>	<p>N = 12 ORL.</p>	<p>Implantation d'un système Baha®.</p>	<p>Questionnaire (enquête) composé de 39 questions.</p>	<p>Taux de réponses de 80% (12/15 ORL). Indications rapportées par les ORL : atrésie congénitale (100%), otite chronique avec perte de l'audition (92%), réactions allergiques aux aides auditives conventionnelles (75%), malformation ossiculaire congénitale (67%), réhabilitation de cophose unilatérale (25%). Baha® en première intention pour 9/12 ORL. La technique chirurgicale et le suivi post-opératoire varient en fonction des ORL. Le temps d'attente entre les deux étapes de la chirurgie varie de 3 à 12 mois. L'âge moyen de la chirurgie est de 4 ans (1.5-6 ans).</p>
<p>Kurz 2014 Suède <i>Speech understanding with a new implant technology: a comparative study with a new nonskin</i></p>	<p>Comparer les résultats auditifs des systèmes Baha® Attract (peau intacte) et Baha® sur pilier.</p>	<p>Etude rétrospective Niveau 4 Grade C</p>	<p><u>Groupe MIX</u> N = 8. Diagnostic : perte auditive mixte ou conductive. <u>Groupe SSD</u> N = 8. Diagnostic : surdit� de perception unilatérale.</p>	<p>Système Baha® classique puis simulation du Baha® Attract en intercalant un fragment patch de peau artificielle.</p>	<p>Audiométrie tonale. Audiométrie vocale (calme, bruit).</p>	<p>Avec Baha® Attract, atténuation d'environ 5 dB à 1000 Hz, allant jusqu'à 20-25 dB au-dessus de 6000 Hz.</p>

<i>penetrating BAHA system</i> 33			Age : moyen de 58.4 ans (30-75 ans).			
Zawawi 2014 Canada <i>Bone-anchored hearing aid: why do some patients refuse it?</i> 34	Décrire les raisons du refus du système Baha® sur pilier par certains patients.	Etude de cohorte Niveau 2 Grade B	N = 90 (68 enfants et 22 adultes). Age : NR. Diagnostic : surdit�e unilat�re (40%), surdit�e bilat�re (23,3%), aplasie majeure cong�nitale (36,6%).	Implantation du syst�me Baha®.	D�mographie, statut auditif, comorbidit�, tests audiom�triques, et raisons du refus de la chirurgie.	Taux de refus 11% (N = 10 dont 2 adultes et les parents de 8 enfants). Principales raisons du refus : esth�tique (N = 6), absence d'am�lioration de la qualit� de vie (N = 2), localisation du bruit non satisfaisante (N = 1), difficult�s d'adaptation (N = 1). Chez les patients ayant refus� l'implant Baha®, l'indication majoritaire �tait la r�habilitation de surdit� unilat�re.
Mazeed, 2019, Egypte, Recommendations for the Development and Reform of Microtia and Atresia Services 35	R�sumer les principes de prise en charge des patients atteints de microtie en Egypte et les comparer aux standards britanniques	Etude transversale Niveau 4 Grade C	22 centres sp�cialis�s en chirurgie plastique	Comparaison de pratiques par rapport � un standard	M�thodes chirurgicales, nombre de cas pris en charge par centre, prise en charge multidisciplinaire, maintien � jour des dossiers m�dicaux	Les services prenant en charge ces malformations sont fragment�s, avec 65% des centres prenant en charge moins de 10 cas de microtie par an. Dans 25% de ces centres, une �quipe pluridisciplinaire est impliqu�e dans la prise en charge. Plusieurs recommandations sont �labor�es afin d'am�liorer la prise en charge et se rapprocher des standards britanniques : <ul style="list-style-type: none"> - D�finir des centres nationaux de r�f�rence dans la prise en charge des microties afin de concentrer l'expertise en un m�me lieu - Assigner un plus faible nombre de chirurgien dans la reconstruction auriculaire - Mettre en place une approche pluridisciplinaire - Compl�ter et mettre � jour les dossiers m�dicaux de fa�on

						standardisée pour faciliter les audits et les études entre les centres
Bruschini, 2016, Italie, The Carina© middle ear implant: surgical and functional outcomes 36	Actualiser les résultats chirurgicaux et fonctionnels après mise en place d'une prothèse implantable	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	26 patients avec une prothèse Carina© (pour un total de 32 oreilles implantées)	Revue de dossiers médicaux	Evaluation fonctionnelle et chirurgicale	La majorité des patients rapportent un haut degré de satisfaction après la pose la prothèse : meilleure audition dans diverses conditions environnementales, avantage esthétique, et plus grande liberté dans la réalisation des activités quotidiennes. L'examen de l'audition montre un gain fonctionnel significatif. Sur cette expérience la prothèse Carina© semble être une bonne alternative aux aides auditives. De plus, l'implantation bilatérale, même en simultané, est bien tolérée par les patients, et la procédure est courte.

Tableau 7 Revues systématiques de la littérature

Auteur Année Pays Référence	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Ernst 2016 Allemagne <i>Safety and effectiveness of the Vibrant Soundbridge in treating conductive and mixed hearing loss: A systematic review</i>	Comparer la sécurité et l'efficacité de l'implant VSB versus aucun traitement/aides auditives à conduction osseuse/chirurgie de l'oreille moyenne + aides auditives, chez des patients avec	Stratégie de recherche : Oui. Revue systématique de la littérature de janvier 2006 à avril 2014. Bases interrogées : PubMed, MEDLINE,	Articles : texte intégral, en Anglais ou en Allemand. Sélection : PICO. 34 publications sélectionnées et incluses dans la revue.	Patients avec VSB, Baha®, reconstruction chirurgicale + aide auditive, ou aucun traitement.	Evaluation des complications, des seuils de transmission osseuse/aérienne, du gain fonctionnel, de l'audiométrie vocale, et du bénéfice individuel (APHAB, HDSS, GBI).	1/ VSB versus aucune aide auditive <u>Complications</u> : 16.3% dont extrusion du <i>Floating Mass Transducer</i> (FMT) (6.63%), déhiscence de la plaie (2.04%), et vertiges (1.53%). Echec du dispositif (1.53%) et reprise (10.2%). <u>Conduction osseuse</u> : pas de différence significative. <u>Conduction aérienne</u> (11 études - 144 patients) : seuil d'audition amélioré (3, 6 et 12 mois). <u>Gain fonctionnel</u> : pas de changement entre 3 et 6 mois et entre 3 et 40 mois <u>Audiométrie vocale</u> : amélioration significative de 71.5% (dissyllabique) et de 69% (monosyllabique). SRT50 amélioré de 33 dB

37	une surdité de transmission ou une surdité mixte.	EMBASE, National Institute of Health Research et Bibliothèque Cochrane.				<p>à 41 dB après 3 mois. <u>Bénéfice individuel</u> : augmentation de la satisfaction.</p> <p>2/ Baha® <u>Complications</u> : échec de l'ostéointégration (7.2%), perte d'implant (6.4%), réactions cutanées (29.4%), épaissement de la peau (9.4%). Reprise (29.9%). <u>Conduction osseuse</u> (4 études - 46 patients) : pas de différence significative à 3 et 6 mois. <u>Conduction aérienne</u> : seuil d'audition amélioré. <u>Gain fonctionnel</u> : gain de 31.4 dB à 3 mois. <u>Audiométrie vocale</u> : amélioration significative de 71.5% (dissyllabique) et de 69% (monosyllabique). SRT amélioré de 31.7 dB. <u>Bénéfice individuel</u> : satisfaction chez la plupart des patients.</p> <p>3/ VSB versus reconstruction + implant <u>Complications et conduction osseuse</u> : NR. <u>Conduction aérienne</u> : meilleur seuil d'audition avec VSB (moyennes et hautes fréquences). <u>Gain fonctionnel</u> : meilleur avec VSB (37.3 dB vs 29.2 dB). <u>Audiométrie vocale</u> : pas de différence significative. <u>Bénéfice individuel</u> : différence significative en faveur du VSB.</p>
<p>Li 2015 Chine <i>A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty</i> 38</p>	<p>Evaluer la stabilité des résultats à long terme et des complications liées à la réparation chirurgicale de l'atrésie (canaloplastie).</p>	<p>Stratégie de recherche : Oui. Revue systématique de la littérature de 1997 à 2014. Bases interrogées : PubMed, MEDLINE, EMBASE,</p>	<p>Articles : texte intégral, en Anglais uniquement. Sélection : PICO. Méta-analyse : 19 publications. Résultats à court terme (< 12 mois) et long terme (></p>	<p>944 patients avec atrésie auriculaire congénitale. Suivi de 1 mois à 13 ans.</p>	<p>Résultats audiolgiques à long terme. Complications associées à la plastie. Fréquence de sténose post-opératoire et d'excroissance osseuse, latéralisation de l'articulation</p>	<p><u>Complications</u> Sténose et excroissance osseuse : 14.2% (0-30.3%). Latéralisation : 7.5% (0-18.2%). Paralysie du nerf facial : 0.5% (0-5.0%).</p> <p><u>Résultats audiolgiques</u> 33 à 107 patients. Dégradations des résultats audiolgiques à long terme dans toutes les études.</p>

		Google Scholar et Web of Science.	12 mois) : 6 publications.		temporo-mandibulaire et paralysie du nerf facial.	
Lo 2014 Chine <i>Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia</i> 39	Options de réhabilitations actuelles chez les patients avec atrésie auriculaire.	Stratégie de recherche non renseignée.	Critères de sélection des études non renseignés.	Patients avec atrésie auriculaire.	Options de traitement. Réadaptation auditive. Evaluation audiologique : détermination du type et du niveau de perte d'audition. Tomodensitométrie : anatomie de l'oreille moyenne/interne. Score de Jahrsdoerfer.	Options de traitement *Pas de traitement : en cas d'atrésie auriculaire unilatérale sans retard de développement. *Aide auditive en conduction osseuse : lorsque la chirurgie n'est pas possible. *Reconstruction du CAE : fonction cochléaire normale (scanner et audiogramme) ; score de Jahrsdoerfer >5. Complications : risque de resténose / infections du CAE, détérioration de l'audition, paralysie du nerf facial (1%), *Aides implantables : <i>Baha</i> ®, <i>Bonebridge</i> ® ou VSB. <i>Baha</i> ® : Amélioration de l'audition. 80% des patients avec une atteinte bilatérale ont un Rinne résiduel < 10 dB. Amélioration de la qualité de vie. Complications (5%) : défaut d'ostéointégration, infections (surtout dans zones chaudes/humides), réactions cutanées, formation de tissu de granulation. <i>VSB</i> Recommandation officielle pour des patients >3 ans. Recommandation des auteurs : à partir de 18 mois. Gain auditif de 45.5 dB. Seuil d'intelligibilité vocale : 21 dB. Complications potentielles : lésions des nerfs faciaux et de l'oreille interne. <i>Bonebridge</i> ™ : Pour des patients >18 ans. Gain auditif de 35.62 db pour des patients avec surdité mixte. Amélioration de 20% de la reconnaissance des mots. Complications potentielles : lésions du sinus sigmoïde et de la dure-mère.

<p>Danhauer 2010 États Unis <i>Does the evidence support use of the Baha implant system (Baha) in patients with congenital unilateral aural atresia?</i> 40</p>	<p>Décrire les recommandations sur l'utilisation du Baha® sur pilier chez les patients avec une atrésie auriculaire congénitale unilatérale.</p>	<p>Stratégie de recherche : Oui. Dates : différentes selon les bases interrogées (voir ci-dessous). Bases interrogées : PubMed (1950 à nos jours), ComDisDOM E (2002 à 2008), CINAHL (1982 à nos jours), bibliothèque Cochrane (1952 à nos jours).</p>	<p>Articles : texte intégral, en Anglais uniquement. Sélection : PICO. Etudes : de niveau 3 et plus. Patients : atrésie auriculaire congénitale unilatérale. Résultats : interprétables.</p>	<p>Patients (Hollande et Suède) avec atrésie auriculaire congénitale unilatérale. 3 études sélectionnées avec au total 50 patients (6 à 61 ans).</p>	<p>Tests audiologiques : Audiométrie tonale et vocale, test de localisation Questionnaire de qualité de vie.</p>	<p>Gain auditif en CA : seuils proches des seuils de CO de la meilleure oreille. Localisation des sons améliorée mais performances très variables. Reconnaissance vocale dans le bruit variable selon les sujets : meilleurs résultats chez les enfants. Qualité de vie : données non significatives. Aucune recommandation après analyse des 3 études : le clinicien doit s'appuyer fortement sur son expertise clinique et sur les préférences de son patient.</p>
---	--	--	--	--	--	--

Tableau 8 Recommandations de bonnes pratiques

Auteur Année Pays Référence	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
<p>Cremers 2010 Hollande <i>International consensus on Vibrant Soundbridge® implantation in children and adolescents</i> 41</p>	<p>Décrire les caractéristiques du VSB chez les enfants et les adolescents.</p>	<p>Non</p>	<p>Oui : comité international incluant des chirurgiens et des cliniciens ayant une expérience avec le dispositif VSB implanté chez des enfants et des adolescents.</p>	<p>Non</p>	<p>Enfants et adolescents avec un dispositif VSB.</p>	<p><u>Critères d'inclusion</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Patient atteint de perte auditive neurosensorielle - Patient ayant essayé une aide auditive conventionnelle au moins 4h par jour durant au moins 3 mois et qui ne peut pas porter d'aide auditive pour des raisons médicales - Anatomie de l'oreille permettant le placement de la FMT sur une structure vibratoire adéquate - Patient stable psychologiquement et émotionnellement avec des attentes réalistes des bénéfices et des limitations du dispositif VSB - Pas de limite d'âge. <p><u>Autres options de réhabilitation de l'audition :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Reconstruction chirurgicale pour des enfants > 6 ans. - Appareils auditifs à conduction osseuse sur bandeau : nécessitent une pression constante sur le crâne, avec souvent une mauvaise satisfaction des patients et les parents. - <i>Baha®</i> sur pilier : bonne solution même si possibles infections cutanées et pertes d'implants. - Appareils auditifs à conduction aérienne
<p>Denoyelle 2014 France <i>Implantable hearing aids in children</i></p>	<p>Etat des lieux de l'utilisation des dispositifs auditifs implantables chez l'enfant</p>	<p>Non</p>	<p>Non</p>	<p>Non</p>	<p>Enfants avec atrésie du canal auditif externe.</p>	<p><u><i>Baha®</i> sur pilier</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Gold standard - Amélioration de l'audition de 33 ± 7 dB, Audiométrie tonale en conduction aérienne moyenne de 25.4 ± 5.7 dB et WRS amélioré de 63 ± 9.8 dB à 31 ± 5 dB.

<p><i>with external ear canal atresia</i> 42</p>	<p>avec atrésie du canal auditif externe.</p>				<p><i>Sophono® Alpha2, Cochlear™ Baha®, MED-EL ® VSB.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Complications associées : échec d'ostéointégration, complications cutanées (9.4% à 37%), perte de l'implant (infection/traumatisme) (14% à 25.9%), granulomes. <p><u>Sophono® Alpha</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Implantation dans la zone mastoïde - Bonne tolérance cutanée - implant d'épaisseur réduite donc possible chez les jeunes enfants et chez des patients avec d'importantes malformations de l'oreille moyenne. <p><u>VSB</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Surdit� de transmission ou mixte : le VSB est plus performant en cas de surdit� de perception associ�e, - N�cessite des conditions anatomiques particuli�res (pneumatisation mastoïdienne, �trier pr�sent) - Plusieurs sites d'implantation du FMT - Le VSB peut �tre activ� apr�s 4 semaines
--	---	--	--	--	---	---

Grâce à une approche multidisciplinaire, les enfants et leurs familles doivent être pleinement informés et activement impliqués dans tout processus décisionnel³⁵. Si la chirurgie à but fonctionnel (implant ou canaloplastie) est pratiquée avant la reconstruction du pavillon, elle doit toujours préserver les conditions anatomiques nécessaires à cette reconstruction (éviter toute cicatrice sur la zone de peau glabre de l'aire d'implantation du pavillon et préserver la vascularisation du lambeau de fascia temporalis).

4.1 Différents modes de réhabilitation

Les appareils semi-implantables :

Actuellement, plusieurs types d'implants sont disponibles pour la réhabilitation des aplasies majeures bilatérales ou unilatérales :

- Implant à ancrage osseux passif percutané sur pilier (vis en titane qui traverse la peau) : *Baha® Connect (Cochlear™)*, *Ponto™ (Oticon Medical)*. considéré comme la référence (gold standard)⁴². Avec ce type de dispositif, le gain auditif^{20,30,33} est très bon : gain auditif 33 ± 7 dB, conduction aérienne moyenne en audiométrie tonale : 24.4 ± 5.7 dB et WRS amélioré de 63 ± 5 dB⁴². Des problèmes esthétiques sont rapportés par de nombreux auteurs^{21,27,34} et les complications sont nombreuses : extrusion de l'implant^{20,26,30,32}, irritation cutanée/délai dans la cicatrisation^{26,27}, granulomes. Ces implants sont compatibles avec les IRM jusqu'à 3 Tesla avec une qualité d'image satisfaisante.
- Implant à ancrage osseux passif transcutané (à peau fermée) : *Baha® Attract*, *Alpha® (Medtronic anciennement Sophono®)*^{31,33}. Ces implants constituent une alternative intéressante dans les formes unilatérales. Le gain auditif est minoré par l'atténuation cutanée³⁰ mais il n'y a que très peu de complications cutanées^{21,25}. Lorsque l'atteinte est bilatérale, il faut privilégier les implants percutanés afin d'obtenir un meilleur gain auditif. Le *Baha® Attract* est compatible avec les appareils d'IRM 1.5 Tesla, l'implant *Alpha®* est compatible avec les IRM 3 Tesla.
- Implants actifs avec appareil externe aimanté : *Bonebridge™ (MED-EL)*, *Vibrant Soundbridge®* ou *VSB (MED-EL)*. Le volume des premières versions de l'implant *Bonebridge™ (MED-EL)* rendait son utilisation difficile avant l'adolescence (quelques publications de toutes petites séries rapportant de bons résultats¹⁴). L'Implant d'oreille moyenne *VSB (MED-EL)* est une bonne option pour la réhabilitation de l'audition. Cependant, les conditions anatomiques au scanner doivent être

favorables²⁹. Les résultats auditifs obtenus par différentes équipes sont bons avec un gain auditif de 45.5 dB et un seuil d'intelligibilité vocale de 21 dB³⁹. Les complications majeures sont inexistantes^{16,17,28}. Seules quelques complications mineures ont été rapportées par l'équipe de *Frenzel et al.*²³ (Allemagne): bourdonnements, fasciculation près de la branche zygomatique du nerf facial, douleur et retard de cicatrisation et par l'équipe de *Ernst et al.*³⁷ (Allemagne) avec 16.3% d'évènements indésirables (extrusion du FMT, déhiscence de la plaie et vertiges). Avant la chirurgie, le patient doit être informé du risque de perte auditive et de possibles lésions du nerf facial⁴¹. Les résultats esthétiques sont satisfaisants pour les patients, leurs familles et les chirurgiens¹⁹. En France, l'implant VSB est recommandé pour des enfants à partir de 5 ans, alors qu'en Chine, *Lo et al.* recommandent l'utilisation de ce dispositif à partir de 18 mois³⁹. Le VSB peut techniquement être mis en place les premières années de vie, mais avec des problèmes de perte, de casse, et de tenue dans les cheveux à cet âge. Ces implants sont incompatibles avec certains appareils IRM mais, toutefois compatibles avec les IRM 1.5 Tesla, avec un risque de déplacement du clip pour le VSB.

- Les implants *Baha*® *Attract*, *Alpha*® (Medtronic anciennement *Sophono*®), *Bonebridge*™ (MED-EL) et VBS (MED-EL) peuvent générer artéfacts et cône d'ombre de la région temporale sur les imageries futures (IRM et tomodensitométrie).
- Les nouveaux implants aimantés actifs à conduction osseuse (*Bonebridge*™ nouvelle génération BCI602, MED-EL ; *Osia*®, *Cochlear*™) sont en cours d'évaluation, et constitueront sûrement une solution performante qui sera proposée à la majorité des enfants aplasiques dans les années à venir. Ils ne sont pas remboursés par la sécurité sociale à ce jour.

La chirurgie fonctionnelle

En cas d'atrésie du conduit, pratiquer une canaloplastie est techniquement possible lorsque les conditions anatomiques sont favorables (score de Jahrsdoerfer ≥ 6 ¹⁵). Cette technique chirurgicale peut entraîner de nombreuses complications mineures et majeures : sténose canalaire secondaire et exostose du néo conduit (14,2%), latéralisation et/ou perforation de l'articulation temporo-mandibulaire (7,5%), défaut de cicatrisation cutanée, parésie faciale partielle (0,5%)^{15,38} ou totale. Dans une étude de 2017, les auteurs ont montré que 19.4% des patients ont nécessité une reprise de la chirurgie¹⁵ essentiellement suite à une latéralisation

(66,7%) ou une sténose canalaire (28,6%). Les gains auditifs sont aléatoires avec des dégradations des résultats audiolologiques à long terme dans toutes les études présentées.

La canaloplastie reste peu pratiquée en France pour des enfants atteints d'atrésie complète du CAE même lorsque le score de Jahrsdoerfer est bon⁹, en raison du taux élevé de complications, de l'aspect souvent inesthétique du néoconduit, et d'un gain auditif qui se détériore dans le temps. La canaloplastie d'élargissement d'un conduit partiellement sténosé ne présente pas les mêmes risques de complications, car les repères chirurgicaux sont plus facilement identifiables et il existe une peau de conduit auditif native. Cette chirurgie est parfois pratiquée soit pour des raisons fonctionnelles en présence de conditions anatomiques favorables, soit en raison de rétention épidermique ou de surinfections dans un conduit en sablier.

Un consentement éclairé de l'enfant et de sa famille est indispensable avant décision chirurgicale.

4.2 Choix chez l'enfant de 5 à 12 ans

4.2.1 En cas de forme unilatérale

Après essai prolongé d'un vibreur sur bandeau et recueil préalable des souhaits de l'enfant, on peut proposer :

- Un implant à ancrage osseux aimanté passif, transcutané (à peau fermée) *Alpha*[®] (Medtronic) et *Baha*[®] *Attract*
- Un implant à ancrage osseux passif percutané (de type *Baha*[®] *Connect* ou *Ponto*[™]),
- Un implant d'oreille moyenne VSB (MED-EL).
- Un implant à conduction osseuse aimanté actif (non pris en charge par la sécurité sociale) *Bonebridge*[™] nouvelle génération BCI602, MED-EL et *Osia*[®], *Cochlear*[™].

4.2.2 En cas de forme bilatérale

A partir de 5-6 ans et selon les résultats du scanner :

- Un implant *Baha*[®] *Connect* (*Cochlear*[™]), le *Ponto*[™] (*Oticon Medical*) sur pilier percutané, uni ou bilatéral.
- Un implant d'oreille moyenne VSB bilatéral (selon les conditions anatomiques au scanner)

- Un implant à conduction osseuse aimanté actif uni ou bilatéral (non pris en charge par la sécurité sociale) *Bonebridge*[®] nouvelle génération BCI602, MED-EL et *Osia*[®], *Cochlear*[™].

4.3 Choix chez l'adolescent et chez l'adulte

Le choix est identique aux 5-12 ans mais avec des options supplémentaires :

- L'implant *Bonebridge*[®] (MED-EL) ancienne génération (BCI601)
- L'implant *Carina*[®] (*Cochlear*[™]). Ce système est un implant d'oreille moyenne entièrement implantable conçue pour répondre aux besoins d'amplification acoustique chez les adultes présentant une perte auditive neurosensorielle ou mixte modérée à sévère ³⁶. Contrairement aux aides auditives et autres implants auditifs, il ne comporte aucun appareil externe. Cet implant peut être utilisé s'il y a une perte auditive neurosensorielle ou une surdité mixte. Toute la technologie est dissimulée sous la peau, ce qui le rend totalement invisible (site du fabricant : <https://www.cochlear.com/fr/home>). Cette technologie n'est pour le moment pas adaptée à la population pédiatrique.

5 Reconstruction du pavillon et réhabilitation esthétique

Tableau 9 Etudes cliniques

Auteur Année Pays Référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Zhao 2009 Chine <i>Clinical evaluation of three total ear reconstruction methods</i> 43	Déterminer les indications de 3 techniques chirurgicales de reconstruction de l'oreille.	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	N = 1864. Age : de 5 à 56 ans. Diagnostic : patients nécessitant une reconstruction du pavillon.	N = 1485 : expansion cutanée suivie d'une greffe de cartilage costal autologue (support). N = 355 : expansion cutanée suivie de l'insertion d'un implant Medpor®. N = 24 : prothèse en titane.	Période de suivi : de 3 mois à 5 ans. Taille et position, forme et contours, angle entre l'oreille et le crâne, couleur de la peau et stabilité à long terme.	Bons résultats pour 1776 patients : 98.3% pour le groupe autologue, 84.8% pour le groupe Medpor® et 62.5% pour le groupe Titane®. Infection : 10 cas. 15 patients mécontents de la reconstruction malgré de bons résultats objectifs. <u>Recommandations des auteurs</u> Greffe de cartilage costal pour des patients < 30 ans avec une peau mastoïdienne intacte. Medpor® pour des patients > 30 ans.
Romo 2009 États Unis <i>Reconstruction of congenital microtia-atresia: outcomes with</i>	Evaluer l'efficacité, la sécurité et la morbidité de la reconstruction par Medpor® associée à un implant Baha®.	Etude de cohorte Niveau 2 Grade B	N = 25. Age : moyen de 9.4 ans (6-14 ans). Diagnostic : microtie	Technique de reconstruction par Medpor® (28 oreilles) et implant Baha®.	Période de suivi : moyenne de 35 mois (6-60 mois). Evaluation cosmétique. Complications.	Complications après Medpor®. (28 oreilles) Déhiscence cutanée (N = 6). Hématome (N = 1). Sept oreilles avec complications. Trois oreilles révisées. Baha® (22 oreilles) Excroissance cutanée (N = 4). Cellulite (N = 1). Perte de fixation suite à un traumatisme

<i>the Medpor/Bone-Anchored Hearing Aid-Approach</i> 44			congénitale (grade III).			(N = 1). Défaut d'ostéointégration (N = 1). Cinq oreilles avec complications. Cinq oreilles révisées. Très bons résultats esthétiques. Aucune complication majeure avec Medpor®. et une audition significativement améliorée avec Baha® avec 31.8% de complications.
Tahiri 2019 <i>Porous polyethylene ear reconstruction</i> 45	Description de la technique de reconstruction avec Medpor®.	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	Information non disponible.		Complications.	Reconstruction pratiquée avant l'entrée de l'enfant à l'école, le traitement de l'atrésie peut être réalisé avant ou pendant la reconstruction, chirurgie ambulatoire
Butler 2015 UK <i>Botulinum toxin therapy versus anterior belly of digastric transfer in the management of marginal mandibular branch of the facial nerve plasty: patient satisfaction survey</i> 46	Comparer la satisfaction des patients après transfert musculaire (ABD) ou injection de toxine botulique (TB).	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	Patients avec hypoplasie du triangulaire des lèvres <u>Groupe ABD</u> N = 13. Âge : moyen de 27 ans (9-55 ans). <u>Groupe TB</u> N = 14. Âge : moyen de 31 ans (17-67 ans).	Transfert musculaire ou injections de toxine botulique.	Questionnaire de satisfaction (apparence, qualité de vie, interactions sociales, ...).	Satisfaction élevée dans les deux groupes. Les injections de toxine botulique sont satisfaisantes en première intention mais doivent être renouvelées tous les 4 à 6 mois.
Chen 2007 Taiwan <i>Myectomy and botulinum toxin for paralysis of</i>	Comparer les injections de toxine botulique et la myectomie.	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	Patients avec hypoplasie du triangulaire des lèvres <u>Groupe myectomie</u>	Myectomie ou injections de toxine botulique.	Comparaisons des reconstructions.	L'injection de toxine botulique est un traitement efficace et sûr. L'inconvénient majeur est la nécessité de répéter régulièrement les injections (d'où un coût plus élevé).

<i>the marginal mandibular branch of the facial nerve: a series of 76 cases</i> 47			N = 33. Âge : moyen de 41.6 ans. <u>Groupe TB</u> N = 43. Âge : moyen de 39.6 ans.			
---	--	--	--	--	--	--

Tableau 10 Revues systématiques de la littérature

Auteur Année Pays Référence	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Bly 2016 États Unis <i>Microtia Reconstruction</i> 8	Décrire les techniques de reconstruction des microties.	Non	Non	Non	Diagnostic et évaluation (tests audiologiques, examens cliniques). Différentes techniques chirurgicales de reconstruction. Complications.	Reconstruction par cartilage autologue en 2 étapes après l'âge de 6 ans (avant la réparation de l'atrésie). Complications : infections locales, mauvais positionnement, résorption du cartilage, retard de consolidation. Reconstruction alloplastique possible dès l'âge de 3 ans. Complications : descellement et exposition de l'implant.
Krastev 2018 Pays Bas <i>Efficacy and safety of autologous fat</i>	Décrire l'efficacité et la sécurité des injections autologues de graisse (lipofilling) lors	Oui	Oui	N = 1568. Lipofilling autologue.	Satisfaction des patients. Satisfaction des chirurgiens. Volume stabilisé. Complications.	Satisfaction des patients élevée (91,1%). Satisfaction des chirurgiens élevée (88,6%). Complications : 4,8%.

<i>transfer in facial reconstructive surgery – A systematic review and meta-analysis</i> 48	des reconstructions de la face.					
Reinisch 2015 Ear reconstruction in young children 49	Présentation de cas de reconstruction d'oreille par Medpor chez le jeune enfant	Oui	Oui	Population âgée de 2 ans et 8 mois à 59 ans.	Complications.	Avantages : reconstruction peut se faire avant d'entrer à l'école, moins d'étapes lors de la reconstruction, douleur post-opératoire faible, meilleure symétrie, l'atrésie peut être corrigée avant la reconstruction externe de l'oreille.

Tableau 11 Recommandations de bonne pratique

Auteur, Année Référence Pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Henderson 2015 UK UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia ⁹	Décrire la prise en charge des patients avec atrésie et microtie.	Non	Oui : académie d'audiologie, ORL, chirurgiens plastiques et esthétiques	Oui : association de patients	Patients avec microtie et atrésie	<u>Epithèse</u> : en silicone, système adhésif pour les maintenir sur le site de l'oreille microtique dès le plus jeune âge. Possibilité de fixation avec un implant en titane mais peut affecter une reconstruction future (prévenir la famille). Chirurgie simple mais la prothèse doit être souvent remplacée chez des patients atteints de microtie. Perte de la prothèse, infections cutanées (vis ostéo-intégrée). <u>Reconstruction par Medpor®</u> : chirurgie possible dès 3-5 ans avec récupération rapide. Risque d'extrusion de la prothèse (13%), fracture (15%). Résultats à long terme non connus. Expertise chirurgicale nécessaire.

						<p><u>Reconstruction par cartilage costal autologue</u> : durable dans le temps avec une revascularisation, pas de rétrécissement ni de ramollissement du cartilage. Bénéfice émotionnel et psychologique. Peu de complications à long terme. Chirurgien dédié dans des centres nationaux avec approche multidisciplinaire. Chirurgie en 2 temps :</p> <p>*Temps 1 = enfant 9-10 ans, prélèvement de cartilage, reconstruction 3D de l'oreille ; lambeau cutané sur le site de l'oreille ;</p> <p>*Temps 2 = 6 mois plus tard, élévation de l'oreille, formation d'un sillon.</p>
--	--	--	--	--	--	---

L'enfant et l'adolescent peuvent souffrir de leur propre regard dans le miroir comme du regard des autres (moqueries...), contribuant ainsi à une possible perte de l'estime de soi. Le recours à une reconstruction chirurgicale est ainsi motivé selon les enfants par le désir d'avoir des oreilles davantage similaires/symétriques, d'éviter les moqueries, parfois par la nécessité de porter des lunettes ou le souhait de porter des boucles d'oreille. Le choix de la technique dépend de l'objectif du patient et de sa famille (âge souhaité, refus ou non de cicatrices ou d'un matériau autologue ou non), mais aussi des conditions anatomiques locales.

Dans tous les cas, il est fondamental d'accompagner et de soutenir l'enfant et les parents dans leur réflexion concernant leurs motivations et leurs attentes vis-à-vis de cette reconstruction chirurgicale. L'enfant ou l'adolescent est considéré comme un acteur important dans la prise de décision. Un ou plusieurs entretiens psychologiques contribueront à cet accompagnement. Un suivi psychologique est également nécessaire en post-opératoire afin notamment de s'assurer du plein investissement par l'enfant de son oreille nouvellement reconstruite.

Le bénéfice de la reconstruction d'oreille se traduit souvent par une restauration de la confiance en soi, une reprise des activités de loisirs et une reprise de la vie sociale⁹.

5.1 Reconstruction par cartilage costal

La reconstruction de l'oreille par greffe de cartilage costal est une procédure difficile qui nécessite classiquement deux interventions chirurgicales principales, avec éventuelles retouches. C'est la méthode utilisée depuis 60 ans : une maquette réalisée à partir de cartilage costal à la forme de l'oreille va être placée sous la peau dans la zone de la future oreille⁵⁰.

Lors de la procédure initiale, le chirurgien prélève et sculpte la maquette cartilagineuse. La peau native recouvre la nouvelle oreille en cartilage. Lors d'une seconde intervention chirurgicale, au minimum 6 mois plus tard, le sillon rétro auriculaire va être créé pour permettre une projection de la maquette et une visualisation de face de la nouvelle oreille.

Cette méthode de reconstruction de l'oreille a été décrite pour la première fois par *Tanzer et al.* en 1959 et améliorée principalement par *Brent et al.*, *Weerda et al.*, *Firmin et al.*, et *Nagata et al.* Une longue courbe d'apprentissage est nécessaire pour obtenir de bons résultats avec cette technique. En outre, cette procédure présente des inconvénients inhérents à la structure du cartilage aplasique et de la peau en regard, et le résultat peut varier en fonction de la position initiale des résidus cartilagineux, de la ligne d'implantation des cheveux, d'anomalies maxillo-faciales associées. Des lambeaux locaux peuvent être nécessaires⁵⁰. La reconstruction par cartilage costal nécessite de disposer d'un greffon cartilagineux suffisant

pour permettre la sculpture de la maquette tout en limitant le risque de déformation thoracique durant la croissance. Pour ces raisons, l'intervention est maintenant proposée en France à partir de l'âge de 9-10 ans, soit environ 30 kilogrammes⁸.

5.2 Reconstruction par Polyéthylène poreux

*Reinisch et al.*⁵⁰ ont développé depuis 30 ans une alternative à l'utilisation du cartilage costal par l'utilisation du polyéthylène poreux haute densité (Medpor® ou Supor®) qui possède comme propriété physique une excellente biocompatibilité.

Ce matériau est non résorbable et reste stable au cours des années. Il reste plus rigide, ce qui peut parfois gêner certains patients. Il est constitué de deux pièces modelées par le chirurgien (implants façonnables grâce à leurs propriétés thermoplastiques). Le dispositif est ensuite recouvert par un lambeau temporo-pariétal puis par des greffons cutanés. Cette procédure chirurgicale est plus longue mais se fait en un temps opératoire principal, avec retouches éventuelles, et peut se proposer dès l'âge de 3 à 5 ans. Elle évite le prélèvement costal mais plusieurs sites de prélèvements de greffe de peau sont nécessaires. L'oreille implantée ne grandit pas, elle est donc reconstruite en taille adulte dès le départ⁴⁵. Même avec une chirurgie précoce, il n'y a pas de « normalisation esthétique ».

Dans une étude sur 355 patients, l'équipe de *Zhao et al.* a obtenu d'excellents résultats dans 84.8% des cas avec peu de complications : contamination/infection (0,2%), exposition de l'implant (13,5%), patients non satisfaits malgré de bons résultats (1,5%)⁴³. Une autre étude réalisée sur des enfants de 6 à 14 ans a donné d'excellents résultats avec des complications mineures : déhiscence de la plaie, hématome, révision (10.7%)⁴⁴. Avec une conception d'implant améliorée et une couverture complète de l'implant à la fois avec le fascia temporopariétal et le fascia sous-galéal, l'équipe de *Reinsich et al* présente une étude se basant sur la reconstruction de 786 oreilles pendant 18 ans. Le taux d'exposition de l'implant chute à 7% avec un suivi de 12 ans. Les fractures d'implant ont diminué à moins de 3% et les risques d'infection à moins de 1%.

L'équipe de *Romo et al.* propose une stratégie combinée en associant la prothèse Medpor® et le dispositif *Baha*® afin d'associer l'esthétique à la réhabilitation de la fonction auditive. Les complications rapportées concernent le pilier percutané (13,6% de révisions pour excroissance cutanée et 9% d'extrusion de pilier)⁴⁴.

La méthode de polyéthylène poreux permet ainsi une reconstruction plus précoce de l'oreille chez les enfants avec un minimum de temps chirurgicaux et d'inconfort. Bien que la courbe d'apprentissage soit théoriquement plus courte pour le chirurgien, elle nécessite une équipe

très entraînée pour réduire le taux de complications post opératoire et savoir gérer ces complications⁵⁰.

Actuellement en France, la motivation de l'enfant reste un critère majeur de l'indication chirurgicale et la reconstruction précoce avant 7/8 ans est moins souvent proposée.

5.3 L'épithèse de pavillon

Une option alternative envisagée à la chirurgie consiste en la pose d'une prothèse externe en silicone qui peut être attachée avec des adhésifs ou de la colle chez le patient jeune, et fixée chez l'adulte par des implants à ancrage osseux ou des aimants. Chez l'enfant, des consultations seront réalisées précocement si une demande d'épithèse est faite. Les avantages semblent multiples : technique non invasive, bon résultat esthétique, prothèse amovible, pose indolore. L'inconvénient principal dans l'utilisation d'une épithèse se situe dans le choix du système de fixation (collé ou implants). La fixation collée doit être considérée comme une solution à court ou moyen terme. La mise en place reste fastidieuse et biquotidienne, la colle aura tendance à altérer prématurément le silicone. Celle-ci devra être nettoyée quotidiennement au dos de l'épithèse afin d'éviter les surépaisseurs et les risques de surinfection cutanée. L'épithèse collée est déconseillée chez le jeune enfant : traumatisme psychologique des arrachages et chutes, souffrance cutanée.

La prothèse externe fixée avec un implant est déconseillée en première intention en l'absence de chirurgie préalable car elle nécessite un geste chirurgical pouvant compromettre la réussite d'une reconstruction de l'oreille ultérieure par greffe de cartilage costal ou polyéthylène poreux⁹ (prévenir le patient et la famille). Les complications sur piliers de fixations (infections, extrusions) sont fréquentes chez l'enfant. Ce type de prothèse est utilisé surtout en rattrapage (multiples complications post reconstruction, brûlures cutanées, cancer et résections cutanées importantes) ou en cas de forte détresse psychologique chez le jeune enfant et seulement après une prise en charge psychologique investie.

6 Traitements complémentaires

La reconstruction du pavillon va parfois demander des ajustements. Par exemple, des cheveux ou poils des zones cutanées servant aux greffes peuvent se situer sur des zones visibles et inesthétiques et l'implantation anormalement basse des cheveux peut nécessiter une épilation laser préalable. Le laser n'est pas remboursé en France, et les experts recommandent, en cas de recours exceptionnels à la CPAM, de permettre le remboursement de l'épilation laser prescrite par les équipes des centres de référence ou de compétence maladies rares en pré et post-opératoire.

Une zone de la reconstruction de l'oreille peut bénéficier d'un ajustement chromique par tatouage pour permettre d'amplifier des reliefs (creux de la conque). Comme dans les reconstructions mammaires post-cancer du sein, ces tatouages se font par des artistes entraînés et des pigments adaptés (<http://tatouage-3d-reconstruction-cancer-du-sein.fr>). Dans la prise en charge esthétique de l'oreille, ces méthodes ne sont pas remboursées par la sécurité sociale. Les experts recommandent, en cas de recours exceptionnels à la CPAM, de permettre le remboursement du tatouage prescrit par les équipes des centres de référence ou de compétence maladies rares en post opératoire.

Des injections de toxine botulique peuvent permettre de symétriser le sourire en cas d'hypoplasie du triangulaire de la lèvre inférieure ou d'hémiplésie avec asymétrie de la mimique. Ce traitement efficace doit alors se renouveler tous les 4 à 6 mois et peut se réaliser sous anesthésie locale en consultation^{46,47}.

Une asymétrie du visage peut être améliorée par des injections de graisse (lipofilling). Ce complément peut se faire lors d'un des temps de reconstruction de l'oreille ou lors des temps de prise en charge maxillo-faciale⁴⁸.

7 Accompagnement des patients

Tableau 13 Etudes cliniques

Auteur Année Pays Référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Kesser 2013 États Unis <i>Impact of unilateral conductive hearing loss due to aural atresia on academic performance in children</i> 51	Décrire l'impact de la surdité de transmission unilatérale sur les performances scolaires des enfants à l'école primaire.	Série de cas Niveau 3b Grade C	<u>Groupe atrésie</u> N = 40. Age : moyen de 8.9 ans (5-31 ans). Diagnostic : atrésie congénitale unilatérale. <u>Groupe Surdité de perception (SNHL)</u> N = 11. Age : moyen de 12.6 ans (7-19 ans). Diagnostic : perte auditive neurosensorielle unilatérale.	Questionnaires envoyés aux familles : progrès scolaires, redoublements, recours à un éducateur spécialisé/tutorat, système d'amplification, questions sur le comportement.	Données audiométriques. Résultats de l'enquête.	<u>Groupe atrésie</u> Problèmes de communication : 72.5%. Aide auditive : 6/40. Redoublement : 0/40. Assistance : 65%. Problèmes de comportement : 12.5%. Antécédents familiaux : 6/40. <u>Groupe SNHL</u> Problèmes de communication : 81.8%. Aide auditive : 3/11. Redoublement : 2/11. Assistance : 64% Problèmes de comportement : 37.5%. Antécédents familiaux : 3/11. Les parents, les éducateurs et les professionnels de santé doivent prendre en compte l'impact d'une surdité unilatérale et proposer des aménagement appropriés.
Jensen 2013 États Unis <i>Effects of aural atresia on speech development and</i>	Evaluer les risques de problèmes d'apprentissage et de langage	Etude rétrospective Niveau 4 Grade C	N = 74. Age : NR. Diagnostic : atrésie auriculaire (AA) uni- (N = 67) ou	Revue de dossiers médicaux : évaluations réalisées par des audiologistes,	Débit et / ou retard de langage, orthophonie, accompagnement scolaire, problèmes psychologiques.	<u>Orthophonie</u> AA bilatérale : 86%. AA unilatérale : 43% <u>Difficultés scolaires</u> 31% AA droite.

<p><i>learning: retrospective analysis from a multidisciplinary craniofacial clinic</i> 52</p>	<p>en cas d'atrésie auriculaire.</p>		<p>bilatérale (N = 7).</p>	<p>des orthophonistes et des psychologues.</p>	<p>11% AA gauche. 0% AA bilatérale. <u>Nécessité d'accompagnement scolaire</u> 33% AA droite. 21% AA gauche. 43% AA bilatérale. L'AA unilatérale est un facteur de risque d'échec scolaire.</p>
--	--	--	--------------------------------	--	---

7.1 Prises en charge et suivis scolaire et psychologique

Certains patients, surtout dans les formes bilatérales ou syndromiques, peuvent nécessiter un accompagnement scolaire et parfois une prise en charge multidisciplinaire avec la mise à disposition d'aides spécifiques (éducateur spécialisé ou tutorat, programme individualisé d'éducation, systèmes d'amplification)^{51,52}. Ils peuvent présenter des problèmes de comportement (12,5% à 37,5% selon les auteurs) et des déficits de l'attention à l'origine de redoublement et de situations d'échec scolaire^{51,52}.

Outre l'accompagnement des patients, il faut également proposer un accompagnement de la famille (soutien psychologique, réseau social de parents, associations). La prise en charge doit être personnalisée.

7.2 Éducation thérapeutique du patient

Pour les porteurs de piliers de *Baha*[®]/*Ponto*[™] ou d'épithèses, les familles doivent connaître les soins quotidiens et la conduite à tenir en cas de surinfection. Une ordonnance type doit être remise pour expliquer la gradation des soins en cas de granulome ou infection : soins locaux de type pommade antibiotique ou colorant, brosses à dents souples ou mini coton tiges pour nettoyer les piliers, lavage de cheveux fréquent, mise en place d'un cache spécifique en remplacement de l'appareil la nuit pour éviter tout recouvrement par la peau dans les cas où la peau serait lésée et affleurerait le pilier, antibiothérapie en cas de persistance sous soins locaux.

Après reconstruction du pavillon par cartilage ou polyéthylène poreux, ou mise en place d'un implant auditif quel qu'il soit, tout évènement inhabituel doit être signalé à l'équipe chirurgicale : traumatisme sur le néopavillon, écoulement, rougeur cutanée ; une reprise chirurgicale peut être nécessaire et urgente avant l'apparition de complications pouvant aller jusqu'à la nécrose ou l'extrusion de matériel.

L'équipe chirurgicale doit pouvoir être contactée facilement (mail, téléphone) en cas d'évènement inhabituel pour toutes ces chirurgies hautement spécialisées.

7.3 Réseau de soins

- Chirurgien ORL et cervicofacial, chirurgien plasticien
- ORL audiophonologiste
- Chirurgien maxillo-facial

- Audioprothésiste
- Orthophoniste
- Psychologue
- Prothésiste/ Epithésiste
- Pédiatre (chez l'enfant)
- Infirmière spécialisée
- Parfois psychomotricien et kinésithérapeute, notamment en cas d'handicap associé

Un plateau technique attaché aux services et spécialités citées ci-dessus avec un certain niveau d'équipement est nécessaire : unités de soins adaptées aux enfants, matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique adulte/enfant, matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implants. La prise en charge globale de l'enfant (rééducative, éducative et pédagogique avec soutien à la socialisation et à la scolarisation) peut nécessiter le recours à des services médico-sociaux coordonnés (CAMSP, SAFEP puis SSEFIS).

7.4 Réseau associatif

Les familles doivent être informées de l'existence d'associations de parents d'enfants atteints de la pathologie, d'associations concernant un syndrome avec aplasie majeure ainsi que de groupe de patients avec aplasie sur les réseaux sociaux. Il existe également les centres d'information sur la surdité. Ces groupes de soutien peuvent aider les enfants et leur famille à faire face à la différence, promouvoir la confiance, la résilience et une image de soi positive.

7.5 Recommandations médico-sociales

Prix et remboursement des audioprothèses (source : UNSAF – 2014) classique en contour et en conduction osseuse :

- Pour les appareils classiques en conduction aérienne, chez l'adulte de 20 ans et plus, l'Assurance Maladie rembourse 120 € par appareil, les complémentaires santé 350 € en moyenne, soit 470 € au total. Le remboursement est complet depuis 2021 grâce à la réforme 100% santé audiologie 2019-2021, chez l'adulte et l'enfant, que la surdité soit uni- ou bilatérale, pour une gamme étendue d'appareils (contour d'oreille, intra conduit, appareil à écouteur déporté) à garder au minimum 4 ans, avec un mois d'essai et 2 réglages par an (informations sur le site solidarites-sante.gouv.fr).
- Le coût moyen d'une audioprothèse en voie aérienne, toutes gammes confondues, est de 1535 €. Pour une prothèse en conduction osseuse, le coût allait jusqu'à 4200 €, comprenant l'appareil lui-même, la prestation initiale (analyse, adaptation de l'appareil et réglages) et le

suivi prothétique étalé sur 5 ans en moyenne. Depuis novembre 2019, le remboursement des appareils en conduction osseuse *Baha*[®] (*Cochlear*[™]) et *Ponto*[™] (*Oticon Medical*) est complet et le renouvellement si nécessaire possible tous les 2 ans.

La mise en place d'une ALD est nécessaire le plus tôt possible en cas d'aplasie avec surdité bilatérale. Si l'aplasie est unilatérale avec audition controlatérale normale, l'ALD sera mise en place surtout si un appareillage est décidé, ou pour aider la prise en charge des transports vers un centre de référence.

Dossier MDPH

Faire un dossier après de la Maison Départementale des Personnes Handicapées est utile si des aménagements particuliers, notamment scolaires, sont nécessaires (demande d'AESH, de micro HF).

De même, le dossier MDPH doit être fait pour les aplasies d'oreille s'intégrant dans des syndromes poly-malformatifs dont la prise en charge engendre un surcoût important pour les familles.

Une aide financière peut alors être apportée par le biais de l'AEH (allocation enfant handicapé).

L'AEH ne sera pratiquement jamais accordée quand l'audition controlatérale à l'aplasie est normale ou même si elle est anormale mais avec perte auditive controlatérale inférieure à 60 dB. Il faut alors bien mentionner les retentissements existants (sur le langage ou psychologiques) ou les pathologies associées qui motivent la demande d'AEH.

Laser épilatoire et tatouage médical

Il n'y a pas de cotation spécifique pour ces demandes. Les experts demandent aux commissions de recours des CPAM de permettre un remboursement des actes de laser épilatoire et de tatouage médical prescrits par les chirurgiens spécialisés qui prennent en charge l'aplasie d'oreille dans les centres de référence ou compétence maladies rares, afin de limiter le surcoût qui incombe aux familles.

8 Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire : réalisation d'une revue des données disponibles sur les aplasies majeures d'oreille

Bases interrogées :

Bases généralistes :

- BDSP, Irdes, Refdoc
- Medline
- Embase
- Thèses.fr
- National Library for Public Health
- Google scholar searches
- Current contents, Sci search

Bases spécialisées :

- EURONHEED (European Network of Health Economics Evaluation Databases)
- Cochrane Library
- Prospero

Agences gouvernementales :

- France (HAS)

Sites en lien avec la pathologie :

- Association de patient
- Orphanet

Période de recherche :

Une période de publication après 2007 : les articles clés de l'avis des experts/groupe de travail antérieurs à cette date sont également intégrés

Langues retenues : Anglais – Français

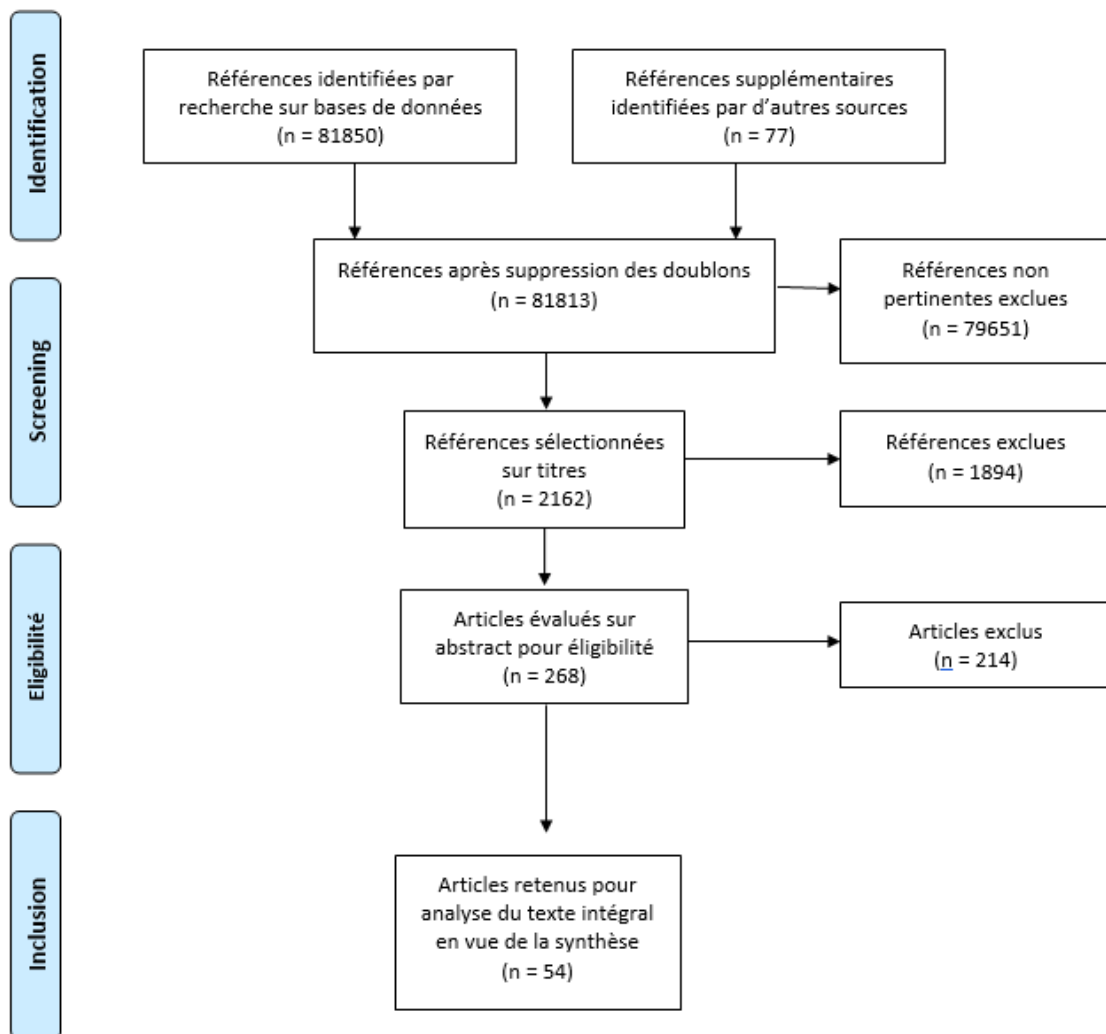
Méthode et mots clés utilisés :

Méthode PICO

Mot / expression clé	Déclinaisons	Traductions
Aplasia d'oreille	+/- anomalies associées	Ear atresia / aural atresia +/- associated anomalies
Prise en charge diagnostique	Diagnostic / Diagnostique / Dépistage Recommandations Pratiques	Diagnosis / Diagnostic / Screening / Detection / assessment Guidelines Practices

Prise en charge thérapeutique	Prise en charge / Traitement, Examen / Test / Mesures Appareillage / implants Reconstruction du pavillon	Management / Treatment / delivery of Healthcare / Exam / Test / Process Adhear medel® / BAHA / PONTO / middle ear implant / bonebridge / carina Medpor / Nagata / ephthesis
Parcours de soins		Healthcare pathways / system / flow

Flow chart :



From: Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, The PRISMA Group (2009). Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: The PRISMA Statement. PLoS Med 6(7): e1000097. doi:10.1371/journal.pmed1000097

For more information, visit www.prisma-statement.org.

Nombre de références retenues : 54 - 1 référence retirée au cours de la rédaction

Critères de sélection des articles

Revue des références bibliographiques : sélection des références récentes > année 2007, spécifiques des aplasies majeures d'oreille, de la prise en charge, du diagnostic, du suivi des patients avec aplasie majeure d'oreille, articles de synthèse qui peuvent remplacer plusieurs références.

Toutes les références bibliographiques clés/incontournables, guidelines ou autres documents existants de la littérature grise, documents non référencés (rapports groupe de travail ALD, synthèse de rencontres...) cités par le groupe de travail ont été sélectionnés.

9 Annexe 2. Participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Françoise Denoyelle, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Malformations ORL Rares (MALO), grâce au soutien et au financement de la Filière de Santé Maladies Rares des malformations de la tête, du cou et des dents (TETECO) et de la Direction Générale de l'Offre de Soins du Ministère en charge de la Santé.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

Pr Françoise Denoyelle, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Malformations ORL Rares (MALO), Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris (75)

Dr Charlotte Célérier, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Malformations ORL Rares (MALO), Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris (75)

Groupe de travail multidisciplinaire

ORL:

Dr Catherine Blanchet, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Compétence Maladies Rares des Malformations ORL Rares (MALO) / Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Maladies Sensorielles Génétiques (MAOLYA), CHU de Montpellier (34)

Chirurgie plastique :

Dr Michèle Bigorre Dudragne, chirurgien plasticien pédiatrique, Centre Expert des Fentes et malformations faciales (MAFACE), Polyclinique Saint Roch, Montpellier (34)

Chirurgie maxillo-faciale :

Dr Eva Galliani, chirurgien maxillo-facial, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Fentes et malformations faciales (MAFACE), Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris (75)

Génétique clinique :

Dr Sandrine Marlin, généticien, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Surdités génétiques, Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris (75)

Groupe de relecture

ORL :

Dr Hélène Broucqsaault, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Compétence Maladies Rares des Malformations ORL Rares (MALO), CHU de Lille (59)

Dr Marie-Noëlle Calmels, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Compétence Maladies Rares des Malformations ORL Rares (MALO), CHU de Toulouse (40)

Pr Benoit Godey, chirurgien ORL et cervico-facial, CHU de Rennes (35)

Dr Yannick Lerosey, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Compétence Maladies Rares des Malformations ORL Rares (MALO), CHU de Rouen (76)

Pr Michel Mondain, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Compétence Maladies Rares des Malformations ORL Rares (MALO), CHU de Montpellier (34)

Pr Stéphane Roman, chirurgien ORL et cervico-facial, Centre de Compétence Maladies Rares des Malformations ORL Rares (MALO), Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille (13)

Chirurgie maxillo-faciale :

Pr Arnaud Picard, chirurgien maxillo-facial, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Fentes et malformations faciales (MAFACE), Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris (75)

Pédiatrie :

Dr Séverine Galliot, pédiatre, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Malformations ORL Rares (MALO), Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades ; Centre de Santé Access Santé, Paris (75)

Psychologie :

Mme Caroline Rebichon, Centre de Référence Maladies Rares coordonnateur des Malformations ORL Rares (MALO), Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris (75)

Patients ou leur entourage :

Mme Audrey Quesnel, parent d'un enfant porteur d'une aplasie majeure d'oreille, Lille (59)

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur les aplasies majeures d'oreille ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet de la Filière TETECOUCOUCO (<https://www.tete-cou.fr>).

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Date	Type de réunion	Objectif
Novembre 2017	Réunion en présentiel	Cadrage
Décembre 2017	Echanges par mails	Constitution du groupe de travail multidisciplinaire Définition du plan du PNDS
Janvier-Février 2018	Echanges par mails	Avis des membres du groupe de travail sur le plan et les références bibliographiques clés
Février-Mars 2018		Revue systématique de la littérature
Mars-juin 2018	Echanges par mails	Sélection et validation de la littérature
Juin-août 2018	Echanges par mails	Elaboration de la première version de l'argumentaire
Août-octobre 2018	Echanges par mails Réunion téléphonique	Corrections de la première version de l'argumentaire
Octobre 2018 - Février 2019	Echanges par mails	Elaboration de la seconde version de l'argumentaire
Mars-mai 2019	Echanges par mails Réunions téléphoniques	Corrections de la seconde version de l'argumentaire
Juin-juillet 2019	Echanges par mails	Elaboration de la troisième version de l'argumentaire
Juillet 2019	Echanges par mails	Corrections de la troisième version de l'argumentaire
Août 2019	Echanges par mails	Elaboration de la quatrième version de l'argumentaire
Août 2019	Echanges par mails	Corrections de la quatrième version de l'argumentaire
Septembre 2019	Echanges par mails	Envoi de l'argumentaire au groupe de travail
Septembre-Novembre 2019	Echanges par mails	Corrections de l'argumentaire par les membres du groupe de travail
Décembre 2019	Echanges par mails	Elaboration de la cinquième version de l'argumentaire Elaboration des premières versions du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant
Janvier 2020	Echanges par mails	Corrections de la première version de la synthèse destinée au médecin traitant
Janvier-juin 2020	Echanges par mails	Corrections de la cinquième version de l'argumentaire
Juillet-août 2020	Echanges par mails	Elaboration de la sixième version de l'argumentaire, des secondes versions du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant
Septembre 2020-Avril 2021	Echanges par mails	Corrections de la sixième version de l'argumentaire, des secondes versions du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant

Avril 2021	Echanges par mails	Elaboration de la septième version de l'argumentaire, des troisièmes versions du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant
Avril 2021	Echanges par mails	Constitution du groupe de relecture
Avril 2021	Echanges par mails	Envoi de l'argumentaire, du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant au groupe de relecture
Avril-Juillet 2021	Echanges par mails	Corrections de l'argumentaire, du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant par le groupe de relecture
Juillet 2021		Elaboration des versions finales de l'argumentaire, du texte du PNDS et de la synthèse destinée au médecin traitant

10 Annexe 3. Liste des centres de référence et compétence des malformations ORL rares (MALO)

Centre de Référence Maladies Rares – site coordonnateur

APHP – Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades – Service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale – 149 Rue de Sèvres – 75015 Paris
Responsable : Pr Françoise Denoyelle
Tél : 01 71 39 67 85
E-mail : fanny.rollin@aphp.fr

Centre de Référence Maladies Rares – site constitutif

APHP - Hôpital Robert Debré – Service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale Pédiatrique – 48 Boulevard Sérurier – 75019 Paris
Responsable : Pr Thierry Van Den Abbeele
Tél : 01 40 03 24 49
E-mail : christine.beslier@aphp.fr

Centres de compétence Maladies Rares

□ CHU de Brest – Hôpital Morvan – Service d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou – 5 Avenue Foch – 29609 Brest Cedex
Responsable : Pr Rémi Marianowski
Tél : 02 98 22 25 51
E-mail : orl@chu-brest.fr

□ CHU de Clermont-Ferrand – Hôpital Gabriel Montpied – Service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale – 58 rue Montalembert – 63000 Clermont-Ferrand
Responsable : Pr Thierry Mom
Tél : 04 73 15 12 40
E-mail : reseau-malo@chu-clermontferrand.fr

□ CHRU de Lille – Hôpital Jeanne de Flandre – Service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale Pédiatrique – Avenue Eugène Avinée – 59037 Lille Cedex
Responsable : Pr Pierre Fayoux
Tél : 03 20 44 47 10
E-mail : annelise.outteryck@chru-lille.fr

□ CHU de Limoges – Hôpital de la Mère et de l'Enfant – Service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale – 8 Avenue Dominique Larrey – 87042 Limoges Cedex (prise en charge enfants)
Hôpital Dupuytren – Service d'ORL et chirurgie Cervico-Faciale – 2 Avenue Martin Luther King – 87042 Limoges Cedex (prise en charge adultes)
Responsable : Dr Justine Lerat
Tél : 05 55 05 87 81 ou 05 55 05 66 59
E-mail : secretariat.orl@chu-limoges.fr

- Hospices Civils de Lyon – Hôpital Femme-Mère-Enfant – Service d'ORL, Chirurgie Cervico-Faciale Pédiatrique – 59 Boulevard Pinel – 69677 Bron (prise en charge enfants)
 Hospices Civils de Lyon – Hôpital Edouard Herriot – Service d'ORL, Chirurgie Cervico-Faciale et d'Audiophonologie – 5 place d'Arsonval – 69437 Lyon (prise en charge adultes)
 Responsable : Pr Eric Truy
 Tél : 04 27 85 55 06
 E-mail : anne.sanchez@chu-lyon.fr
- Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille – Hôpital de la Timone Enfants – Service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale Pédiatrique – 264 Rue Saint-Pierre – 13385 Marseille
 Responsable : Pr Richard Nicollas
 Tél : 04 91 38 67 09 ou 04 91 38 60 81
 E-mail : orlpediatrique-timone@ap-hm.fr
- CHU de Montpellier – Hôpital Gui de Chauliac – Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie – Unité d'ORL et audiologie pédiatrique – 80 Avenue Augustin Fliche – 34000 Montpellier
 Responsable : Pr Michel Mondain
 Tél : 04 67 33 68 04
 E-mail : orlb@chu-montpellier.fr
- CHRU de Nancy – Hôpitaux de Brabois – Hôpital d'Enfants – Service d'ORL Pédiatrique – 8 rue de Morvan – 54500 Vandoeuvre-lès-Nancy
 Responsable : Dr Laurent Coffinet
 Tél : 03 83 15 46 72
 E-mail : j.milan@chru-nancy.fr
- CHU de Nantes – Hôtel Dieu – Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale – 1 Place Alexis Ricordeau – 44000 Nantes
 Responsable : Dr Julie Boyer
 Tél : 02 40 08 34 75
 E-mail : bp-secretariat-ort@chu-nantes.fr
- CHU de la Guadeloupe – Centre Hospitalier des Abymes – Service d'ORL et chirurgie cervico-maxillo-faciale et explorations neuro-sensorielles ORL – Route de Chauvel – 97139 Les Abymes
 Responsable : Pr Suzy Duflo
 Tél : 05 90 89 11 42 ou 05 90 89 14 60
 E-mail : secretariat.ort@chu-guadeloupe.fr
- CHU de Rouen – Hôpital Charles Nicolle – Service d'ORL, chirurgie cervico-faciale et audiophonologie – 1 rue de Germont – 76031 Rouen
 Responsable : Pr Jean-Paul Marie
 Tél : 02 32 88 82 01 (secrétariat enfants) ou 02 32 88 66 12 (secrétariat adultes)
 E-mail : secretariat.ort.pediatrie@chu-rouen.fr
- Hôpitaux Universitaires de Strasbourg – Hôpital de Hautepierre – Service de Chirurgie ORL et cervico-faciale – 1 Avenue Molière – 67200 Strasbourg
 Responsable : Pr Christian Debry
 Tél : 03 88 12 76 44
 E-mail : marilyne.keith@chru-strasbourg.fr

11 Références bibliographiques

1. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A*. 2012;158A(1):124-139. doi:10.1002/ajmg.a.34352
2. Klockars T, Rautio J. Embryology and epidemiology of microtia. *Facial Plast Surg*. 2009;25(3):145-148. doi:10.1055/s-0029-1239444
3. Billings KR, Qureshi H, Gouveia C, Ittner C, Hoff SR. Management of hearing loss and the normal ear in cases of unilateral Microtia with aural atresia. *Laryngoscope*. 2016;126(6):1470-1474. doi:10.1002/lary.25530
4. JW VJ and L. Inner ear anomalies in congenital aural atresia. - PubMed - NCBI. Accessed December 17, 2018. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21113986>
5. 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;54(6):664-667. doi:10.1597/16-115
6. Denoyelle F. Pathologie congénitale de l'oreille externe. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*. 2007;2(3):1-12. doi:10.1016/S0246-0351(07)39234-9
7. Meurman Y. Congenital microtia and meatal atresia; observations and aspects of treatment. *AMA Arch Otolaryngol*. 1957;66(4):443-463. doi:10.1001/archotol.1957.03830280073008
8. Bly RA, Bhrany AD, Murakami CS, Sie KCY. Microtia Reconstruction. *Facial Plast Surg Clin North Am*. 2016;24(4):577-591. doi:10.1016/j.fsc.2016.06.011
9. Henderson R. UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia. Published online March 2015.
10. Verhagen CVM, Hol MKS, Coppens-Schellekens W, Snik AFM, Cremers CWRJ. The Baha Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72(10):1455-1459. doi:10.1016/j.ijporl.2008.06.009
11. Halle TR, Todd NW, Soares BP. Mandibular condylar hypoplasia in children with isolated unilateral congenital aural atresia. *Laryngoscope*. 2018;128(5):1191-1195. doi:10.1002/lary.26732
12. Leinung M, Zaretsky E, Lange BP, Hoffmann V, Stöver T, Hey C. Vibrant Soundbridge® in preschool children with unilateral aural atresia: acceptance and benefit. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2017;274(1):159-165. doi:10.1007/s00405-016-4265-1
13. Ukatu CC, Desai NK, Todd NW. Site for bone-anchored hearing system for children younger than 5 years. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;152(2):348-352. doi:10.1177/0194599814562753
14. Bravo-Torres S, Der-Mussa C, Fuentes-López E. Active transcutaneous bone conduction implant: audiological results in paediatric patients with bilateral microtia associated with external auditory canal atresia. *Int J Audiol*. 2018;57(1):53-60. doi:10.1080/14992027.2017.1370137
15. Ahn J, Baek SY, Kim K, Cho Y-S. Predictive Factors for Hearing Outcomes After Canaloplasty in Patients With Congenital Aural Atresia. *Otol Neurotol*. 2017;38(8):1140-1144. doi:10.1097/MAO.0000000000001504
16. Wang D, Han D, Zhao S, Ren R, Dong J. Preoperative assessment of stapes implantations of the vibrant SoundBridge for congenital aural atresia patients. *Acta Otolaryngol*. 2017;137(9):935-939. doi:10.1080/00016489.2017.1322713
17. Célérier C, Thierry B, Coudert C, et al. Results of VSB implantation at the short process of the incus in children with ear atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;93:83-87. doi:10.1016/j.ijporl.2016.12.038

18. Brito R de, Pozzobom Ventura LM, Jorge JC, Oliveira EB, Manzoni Lourencone LF. An Implantable Hearing System As Rehabilitation for Hearing Loss Due to Bilateral Aural Atresia: Surgical Technique and Audiological Results. *J Int Adv Otol.* 2016;12(3):241-246. doi:10.5152/iao.2016.2532
19. Wang D, Zhao S, Zhang Q, Li Y, Ma X, Ren R. Vibrant SoundBridge combined with auricle reconstruction for bilateral congenital aural atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;86:240-245. doi:10.1016/j.ijporl.2016.05.006
20. Shin J-W, Kim SH, Choi JY, et al. Surgical and Audiologic Comparison Between Sophono and Bone-Anchored Hearing Aids Implantation. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2016;9(1):21-26. doi:10.21053/ceo.2016.9.1.21
21. Nelissen RC, Agterberg MJH, Hol MKS, Snik AFM. Three-year experience with the Sophono in children with congenital conductive unilateral hearing loss: tolerability, audiometry, and sound localization compared to a bone-anchored hearing aid. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016;273(10):3149-3156. doi:10.1007/s00405-016-3908-6
22. Mondelli MFCG, Mariano TCB, Honório HM, Brito RV de. Vibrant Soundbridge and Bone Conduction Hearing Aid in Patients with Bilateral Malformation of External Ear. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2016;20(1):34-38. doi:10.1055/s-0035-1566155
23. Frenzel H, Sprinzl G, Streitberger C, et al. The Vibrant Soundbridge in Children and Adolescents: Preliminary European Multicenter Results. *Otol Neurotol.* 2015;36(7):1216-1222. doi:10.1097/MAO.0000000000000796
24. Byun H, Moon IJ, Woo S-Y, et al. Objective and Subjective Improvement of Hearing in Noise After Surgical Correction of Unilateral Congenital Aural Atresia in Pediatric Patients: A Prospective Study Using the Hearing in Noise Test, the Sound-Spatial-Quality Questionnaire, and the Glasgow Benefit Inventory. *Ear Hear.* 2015;36(4):e183-189. doi:10.1097/AUD.000000000000149
25. Denoyelle F, Coudert C, Thierry B, et al. Hearing rehabilitation with the closed skin bone-anchored implant Sophono Alpha1: results of a prospective study in 15 children with ear atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(3):382-387. doi:10.1016/j.ijporl.2014.12.032
26. Davids T, Gordon KA, Clutton D, Papsin BC. Bone-anchored hearing aids in infants and children younger than 5 years. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;133(1):51-55. doi:10.1001/archotol.133.1.51
27. McDermott A-L, Williams J, Kuo M, Reid A, Proops D. The birmingham pediatric bone-anchored hearing aid program: a 15-year experience. *Otol Neurotol.* 2009;30(2):178-183. doi:10.1097/MAO.0b013e31818b6271
28. Dumon T, Gratacap B, Firmin F, et al. Vibrant Soundbridge middle ear implant in mixed hearing loss. Indications, techniques, results. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2009;130(2):75-81.
29. Roman S, Denoyelle F, Farinetti A, Garabedian E-N, Triglia J-M. Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(12):1775-1778. doi:10.1016/j.ijporl.2012.08.022
30. Hol MKS, Nelissen RC, Agterberg MJH, Cremers CWRJ, Snik AFM. Comparison between a new implantable transcutaneous bone conductor and percutaneous bone-conduction hearing implant. *Otol Neurotol.* 2013;34(6):1071-1075. doi:10.1097/MAO.0b013e3182868608
31. Siegert R, Kanderske J. A new semi-implantable transcutaneous bone conduction device: clinical, surgical, and audiologic outcomes in patients with congenital ear canal atresia. *Otol Neurotol.* 2013;34(5):927-934. doi:10.1097/MAO.0b013e31828682e5
32. Liu CC, Chadha NK, Bance M, Hong P. The current practice trends in pediatric bone-anchored hearing aids in Canada: a national clinical and surgical practice survey. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;42:43. doi:10.1186/1916-0216-42-43

33. Kurz A, Flynn M, Caversaccio M, Kompis M. Speech understanding with a new implant technology: a comparative study with a new nonskin penetrating Baha system. *Biomed Res Int.* 2014;2014:416205. doi:10.1155/2014/416205
34. Zawawi F, Kabbach G, Lallemand M, Daniel SJ. Bone-anchored hearing aid: why do some patients refuse it? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(2):232-234. doi:10.1016/j.ijporl.2013.11.010
35. Mazeed AS, Saied S, Abulezz T, Youssef G, Bulstrode NW. Recommendations for the Development and Reform of Microtia and Atresia Services. *J Craniofac Surg.* 2019;30(4):1135-1139. doi:10.1097/SCS.00000000000005209
36. Bruschini L, Berrettini S, Forli F, Murri A, Cuda D. The Carina® middle ear implant: surgical and functional outcomes. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016;273(11):3631-3640. doi:10.1007/s00405-016-3998-1
37. Ernst A, Todt I, Wagner J. Safety and effectiveness of the Vibrant Soundbridge in treating conductive and mixed hearing loss: A systematic review. *Laryngoscope.* 2016;126(6):1451-1457. doi:10.1002/lary.25670
38. Li C, Dai P, Yang L, Zhang T. A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresioplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(6):793-797. doi:10.1016/j.ijporl.2015.03.032
39. Lo JFW, Tsang WSS, Yu JYK, Ho OYM, Ku PKM, Tong MCF. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. *Biomed Res Int.* 2014;2014:761579. doi:10.1155/2014/761579
40. Danhauer JL, Johnson CE, Mixon M. Does the evidence support use of the Baha implant system (Baha) in patients with congenital unilateral aural atresia? *J Am Acad Audiol.* 2010;21(4):274-286. doi:10.3766/jaaa.21.4.6
41. Cremers CWRJ, O'Connor AF, Helms J, et al. International consensus on Vibrant Soundbridge® implantation in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74(11):1267-1269. doi:10.1016/j.ijporl.2010.07.028
42. Denoyelle F, Siegert R. Implantable Hearing Aids in Children with External Ear Canal Atresia. In: ; 2014.
43. Zhao Y, Wang Y, Zhuang H, et al. Clinical evaluation of three total ear reconstruction methods. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2009;62(12):1550-1554. doi:10.1016/j.bjps.2008.07.009
44. Romo T, Morris LGT, Reitzen SD, Ghossaini SN, Wazen JJ, Kohan D. Reconstruction of congenital microtia-atresia: outcomes with the Medpor/bone-anchored hearing aid-approach. *Ann Plast Surg.* 2009;62(4):384-389. doi:10.1097/SAP.0b013e31819fae51
45. Tahiri Y, Reinisch J. Porous Polyethylene Ear Reconstruction. *Clin Plast Surg.* 2019;46(2):223-230. doi:10.1016/j.cps.2018.11.006
46. Butler DP, Leckenby JI, Miranda BH, Grobbelaar AO. Botulinum Toxin Therapy versus Anterior Belly of Digastric Transfer in the Management of Marginal Mandibular Branch of the Facial Nerve Palsy: A Patient Satisfaction Survey. *Arch Plast Surg.* 2015;42(6):735-740. doi:10.5999/aps.2015.42.6.735
47. Chen C-K, Tang Y-B. Myectomy and botulinum toxin for paralysis of the marginal mandibular branch of the facial nerve: a series of 76 cases. *Plast Reconstr Surg.* 2007;120(7):1859-1864. doi:10.1097/01.prs.0000287136.22709.77
48. Krastev TK, Beugels J, Hommes J, Piatkowski A, Mathijssen I, van der Hulst R. Efficacy and Safety of Autologous Fat Transfer in Facial Reconstructive Surgery. *JAMA Facial Plast Surg.* 2018;20(5):351-360. doi:10.1001/jamafacial.2018.0102
49. Reinisch J. Ear Reconstruction in Young Children. *Facial Plast Surg.* 2015;31(6):600-603. doi:10.1055/s-0035-1568138
50. Reinisch J, Lewin S. Ear Reconstruction Using a Porous Polyethylene Framework and Temporoparietal Fascia Flap. *Facial plast Surg.* 2009;25(03):181-189. doi:10.1055/s-0029-1239448

51. Kesser BW, Krook K, Gray LC. Impact of unilateral conductive hearing loss due to aural atresia on academic performance in children. *Laryngoscope*. 2013;123(9):2270-2275. doi:10.1002/lary.24055
52. Jensen DR, Grames LM, Lieu JEC. Effects of aural atresia on speech development and learning: retrospective analysis from a multidisciplinary craniofacial clinic. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;139(8):797-802. doi:10.1001/jamaoto.2013.3859