



Hôpital universitaire Necker-Enfants malades - AP-HP
Centre de référence des malformations ORL rares - Pr Françoise Denoyelle
<http://www.maladiesrares-necker.aphp.fr/malo/>

© Illustrations : Véronique Delauney @ Une carte de toi
Novembre 2018



Avec le soutien de :
MED⁹EL



voici les aventures de Mariam et de Léo qui te permettront, à toi et à ta famille, de répondre aux questions que peut-être vous vous posez sur l'aplasie d'oreille.



Mariam : " Qu'est-ce qu'elle a mon oreille ? "

Dr O. Airelle : " Ça s'appelle une aplasie. Il en existe différentes formes.
Je vais t'expliquer ça... "





APLASIE MINEURE

Les osselets n'ont pas leur forme habituelle, ce qui peut gêner pour entendre.

Le pavillon d'oreille est de taille normale ou un peu plus petit.

APLASIE MAJEURE

Le conduit auditif est souvent fermé et les osselets mal formés. Le pavillon de l'oreille est en général très petit et de forme inhabituelle.

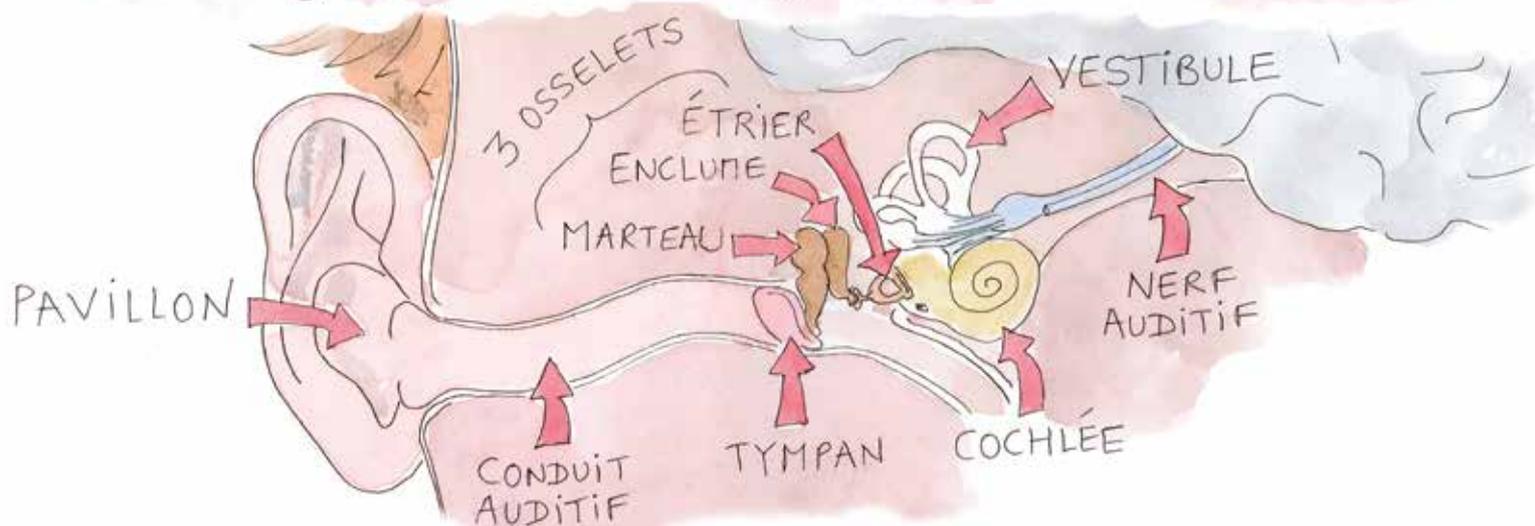
L'audition est diminuée de ce côté.

Cela peut concerner une oreille (aplasie unilatérale) ou les 2 oreilles (aplasie bilatérale).

APLASIE ISOLÉE OU SYNDROMIQUE

L'aplasie peut être isolée ou associée à d'autres malformations comme, par exemple, une petite mâchoire du côté de l'aplasie.... parfois.

Devant l'association de certaines malformations, on parle de "syndrome".





Mariam : " Est-ce que je suis la seule à avoir une aplasie ? "

Dr o. Airelle : " Et bien non. Tu n'en as peut-être jamais rencontré parce que c'est rare, mais il existe des enfants et des adultes qui ont cette même différence. "

Mariam : " Mais pourquoi moi ?! "

Dr o. Airelle : " on ne sait pas encore répondre à ta question avec certitude. C'est pour cela qu'on peut proposer une consultation avec un médecin généticien. "

Mariam : " Et comment ça arrive ? "

Dr o. Airelle : " Tu sais peut-être que le corps du bébé se développe pendant 9 mois dans le ventre de la mère.

Au 5e mois, c'est le moment où les oreilles et d'autres parties du corps se forment. Il peut arriver qu'une ou les deux oreilles ne prennent pas leur forme habituelle. "

Mariam :
" Ah ! C'est un peu comme une fleur qui ne se serait pas ouverte alors ? ! "



Mariam : " À quel moment on a vu que mon oreille est différente ? "



Dr O. Airelle :

" Le plus souvent, on s'en aperçoit à la naissance. "

Mariam :

" oh ! J'imagine que mes parents ne s'attendaient pas à ce que j'aie une oreille comme ça. Ils ont dû être surpris... "

" C'est vrai qu'on s'est posés
beaucoup de questions...
on a eu besoin de discuter
avec les médecins pour comprendre. "



Mariam : " Est-ce que mon oreille va rester
comme ça toute la vie ? "



Dr o. Airelle :

" oui. Ton oreille peut rester
comme ça toute ta vie.

Il est possible aussi,
quand tu seras plus grande,
si toi et tes parents
le souhaitez, de te faire opérer.



Cette opération permet de
donner une forme à ton
oreille qui ressemble plus
à l'autre.

Mais, même si elles se
ressemblent davantage,
elles restent toujours
différentes."

ACCUEIL HÔPITAL ORL



Dans la salle d'attente, Mariam et Léo font connaissance.

Léo : " Oh mais, moi aussi, j'ai une
oreille comme la tienne ! "

Mariam : " Ah oui ! Mais c'est
quoi ce petit boîtier ?! "

Léo : " Ben c'est un
appareil qui me sert à
entendre mieux . "



Mariam :
" Moi, pour bien
entendre en
classe, j'ai
une place
réservée.
C'est mieux
si mon
oreille qui
entend bien
est orientée
vers le reste
de la classe ! "



C'est la même chose
dans les autres
espaces bruyants :
à la récré, au gymnase,
à la piscine...

Léo : " Oh moi,
c'est à la
cantine que ça
me gêne !
Avec l'appareil,
j'entends
mieux, mais
ça reste
difficile quand
les copains
parlent tous
en même
temps. "



Dr O. Airelle : "Je vais vous expliquer comment l'oreille fonctionne et pourquoi on entend moins bien du côté de l'aplasie.

Le son rentre dans l'oreille par le conduit auditif externe, fait vibrer le tympan et bouger les osselets pour transmettre le son à l'organe de l'audition, la cochlée. La cochlée est dans l'oreille interne, elle a la forme d'un escargot ; elle transmet ensuite l'information par le nerf auditif au cerveau.

Quand les osselets n'ont pas leur forme habituelle et que le conduit auditif est fermé, le son est bloqué pour arriver jusqu'à la cochlée.

Une partie du son passe malgré tout par les vibrations transmises par l'os et le cartilage jusqu'à la cochlée.

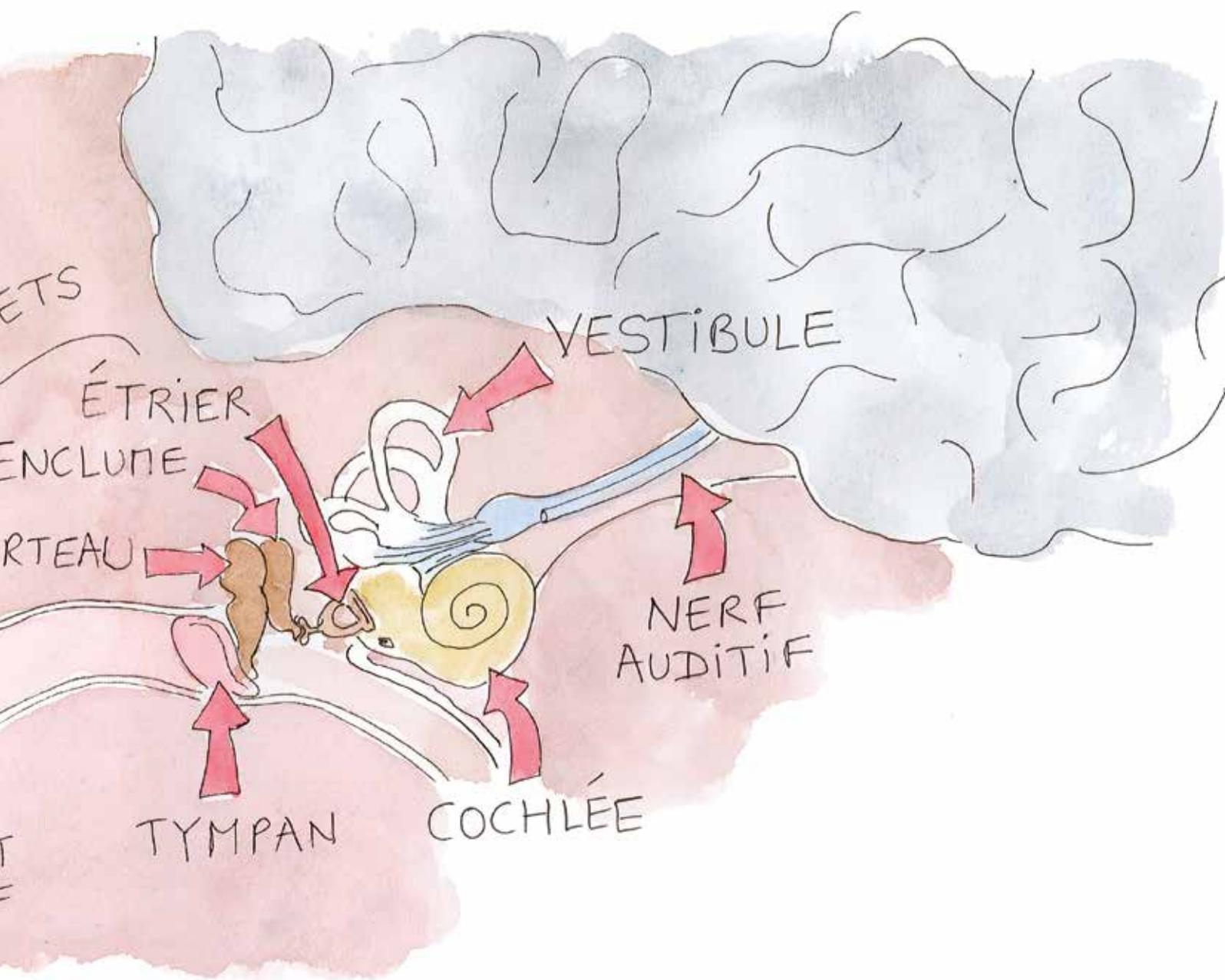
C'est pour ça qu'avec une aplasie, on entend un peu quand même.

Il est possible de mettre un appareil auditif pour entendre mieux ; différents modèles existent.

Pour certains de ces appareils, une opération est nécessaire ."

PAVILLON





Mariam et Léo continuent
de discuter ...

Léo : " Ça te gêne pas qu'on voit
ton oreille ? Parce que moi, ça
me plaît pas du tout ! "

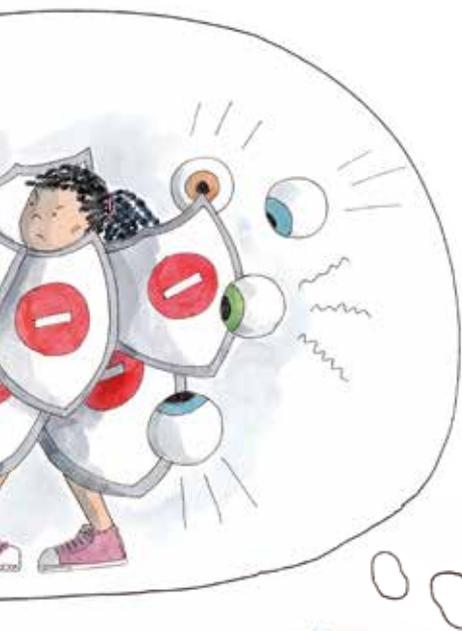
Mariam : " C'est vrai que,
parfois, on me regarde d'une
façon bizarre et ça m'énerve !

Mais j'ai des trucs !
S'il le faut, je sors mes
"boucliers invisibles",
comme ça j'y fais
moins attention . "

Mère de Mariam :
" Pour moi aussi, ça a été
difficile d'assumer le regard
des gens ; je trouvais ça dur
pour Mariam. Ça m'a d'ailleurs
souvent mise en colère ! "

Père de Léo : " Pour moi,
c'est encore le cas...
C'est pour ça que Léo a toujours
eu les cheveux longs...
Mais je sais qu'il rêverait d'être
coiffé comme le footballeur
qu'il admire... "





Mariam : " Par contre, je ne supporte pas qu'on se moque de moi ! Alors là, mes "boucliers" ne fonctionnent plus et ça me donne vraiment envie de me bagarrer ; mais je me retiens... "



Père de Léo :
" À l'école, avant, dès qu'on se moquait de Léo, je me sentais obligé d'intervenir. Mais maintenant, on réfléchit ensemble à la manière dont il peut gérer ça, au mieux, tout seul."





Léo : " Malgré tout, moi, j'aime pas être différent ! Je voudrais être comme les autres ! "

Le père de Léo : " Tout le monde est différent ! "

La mère de Mariam :
" Il y a des différences visibles,
d'autres invisibles,
des différences ordinaires et
d'autres moins ordinaires. "

Mariam : " Alors... c'est pas trop gênant d'être différent ?! "

Père de Mariam : " C'est ce qui fait la richesse de notre monde. "





Il existe plein d'autres façons de faire face aux regards et aux moqueries.



Tu peux en parler à ta maîtresse
ou ton prof.



Tu peux expliquer à tes camarades
pourquoi ton oreille est différente.



Tu peux te défendre par l'humour !



Tu peux ignorer les moqueries ...
tes copains, eux, sont là pour te soutenir.

À toi de voir quelles sont les meilleures solutions pour toi.
En tout cas, le plus important est d'en parler à quelqu'un.

Père de Mariam : " En parler c'est trouver des solutions et prendre confiance en soi.
La confiance se construit avec le regard affectueux et bienveillant
des parents et de l'entourage.
Ce qui est important pour nous, c'est que tu te sentes bien.
on a toujours eu confiance en toi. "

BIENVEILLANCE ÉCOUTE
AMOUR
TENDRESSE CONFIANCE



Ce livret est dédié à toutes les familles accueillies dans notre service.

HÔPITAL ORL



Il est le fruit d'un travail collectif mené au sein du service d'ORL de l'hôpital Necker, en collaboration avec la plateforme d'expertise maladies rares de l'hôpital.



Cindy Belle
Infirmière



Dr Charlotte Célérier
Chirurgienne ORL



Aurélie Coiffard
Infirmière



Pr Françoise Denoyelle
Chirurgienne ORL



Céline Mahé
de Éducatrice
de jeunes enfants



Gaëlle Pruvost
Psychologue



Caroline Rebichon
Psychologue



Marlène Ribot
Psychologue



Valérie Vicente
Cadre de santé



Véronique Richard
Coordinatrice plateforme
maladies rares



Véronique Delauney
Illustratrice

