

Présentation du livret  
C'est quoi une aplasie d'oreille?

BELIE Cindy (IDE)  
COIFFARD Aurélie (IDE)  
MAHE Céline (EJE)



# Présentation du service

The image features a solid dark blue background at the top, which transitions into a white, textured foreground that resembles a snowy or sandy landscape. The horizon line is slightly wavy, and there are some faint, dark spots in the white area, possibly representing rocks or small trees. The overall composition is simple and clean, with the text centered in the upper half.

# Présentation du service

- Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades
- Service Oto-Rhino-Laryngologie et chirurgie cervico-faciale.
- Pr Denoyelle

# Présentation du service

- **Service de consultation**

**30 000** consultations médicales par an

- **Service d'hospitalisation**

**2 700** hospitalisations par an

- Accueil d'enfant de la naissance à 18 ans

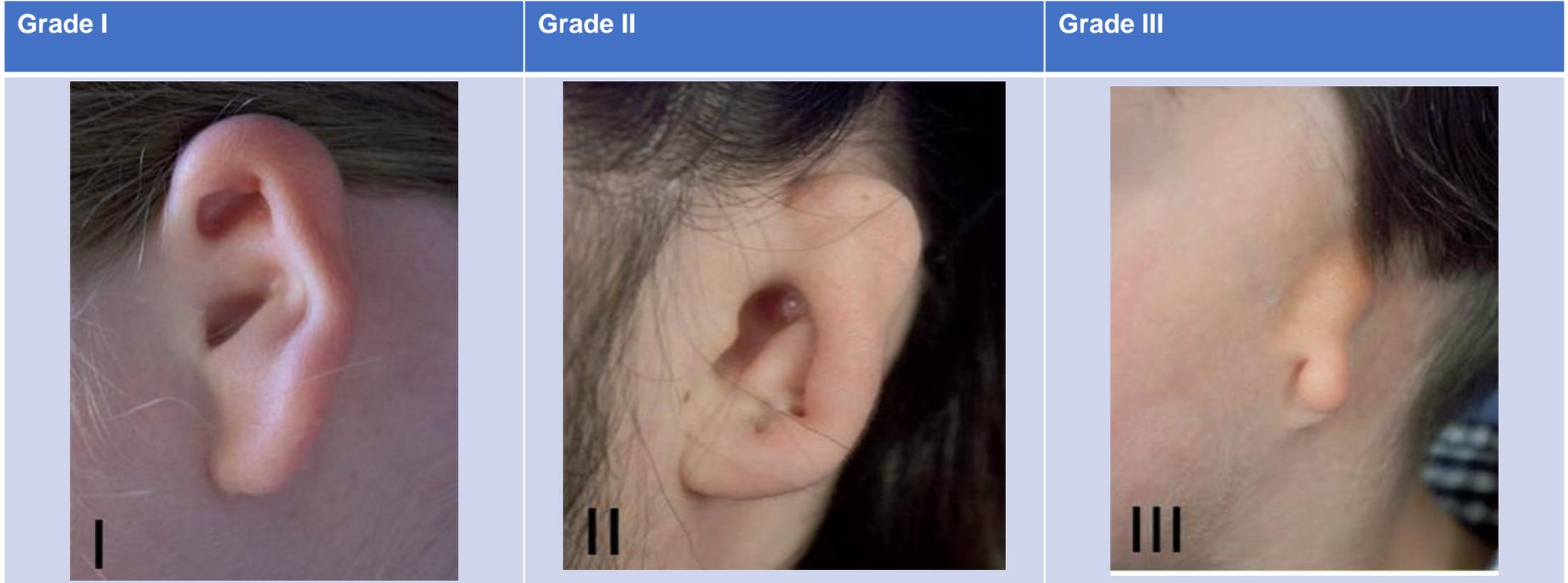
C'est quoi une aplasie?

# C'est quoi une aplasie?

- L'aplasie d'oreille ou microtie est une malformation rare qui se caractérise par la malformation du pavillon de l'oreille.
- Unilatérale ou bilatérale
- Associer ou non à un syndrome
- Découverte post natale
- Atteinte fonctionnelle de l'audition et différence esthétique importante
- 1 enfant sur 8 000 à 10 000 naissances par an

# C'est quoi une aplasie?

- 3 grades



Pourquoi créer un livret?

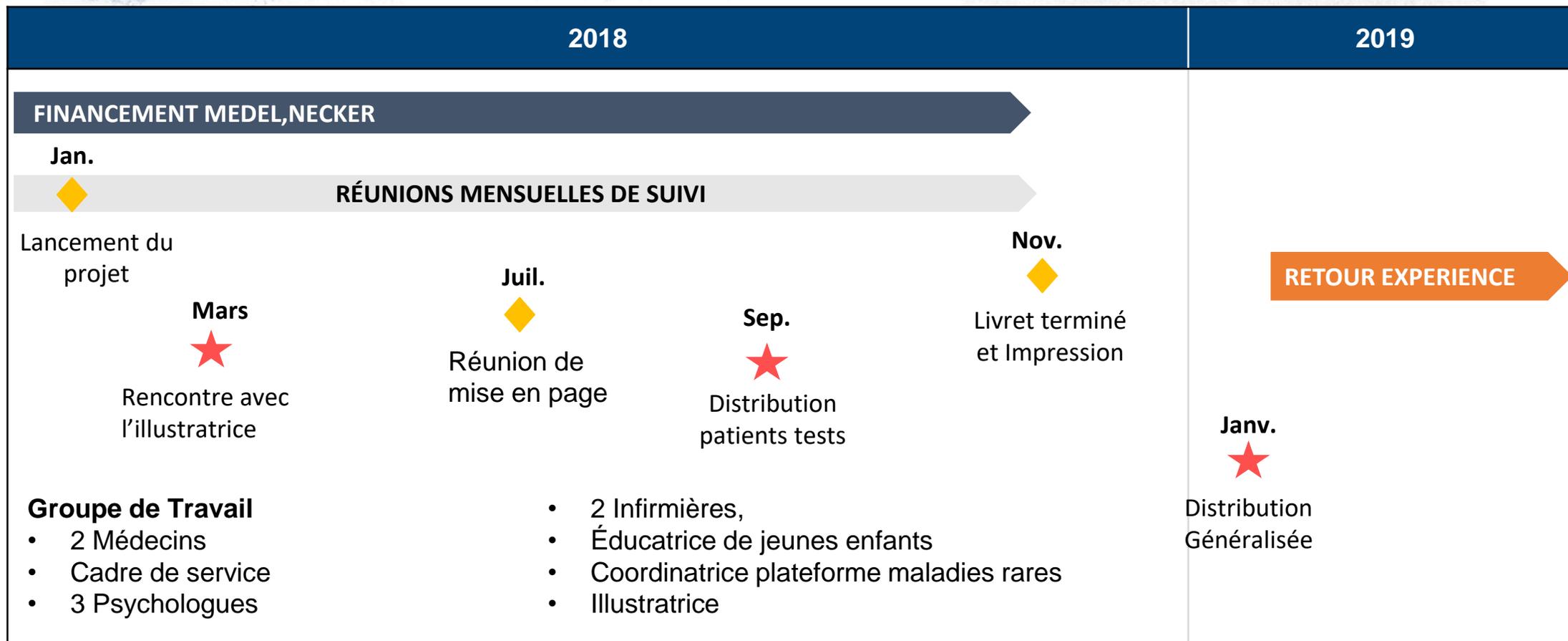
# Constat

- 150 patients suivis
- Prise en charge dès la naissance afin d'accompagner les parents et veiller au bon développement de l'enfant.
- Pas de bibliographie existante

# Contexte psycho-social

- Handicap rare
- Sentiment d'être seul au monde
- Assumer difficilement son propre reflet dans le miroir ou face au regard de l'autre
- Sensation de curiosité ou de moquerie de l'autre

# Etapes du projet



# Présentation du livret



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 :

**MED<sup>EL</sup>**



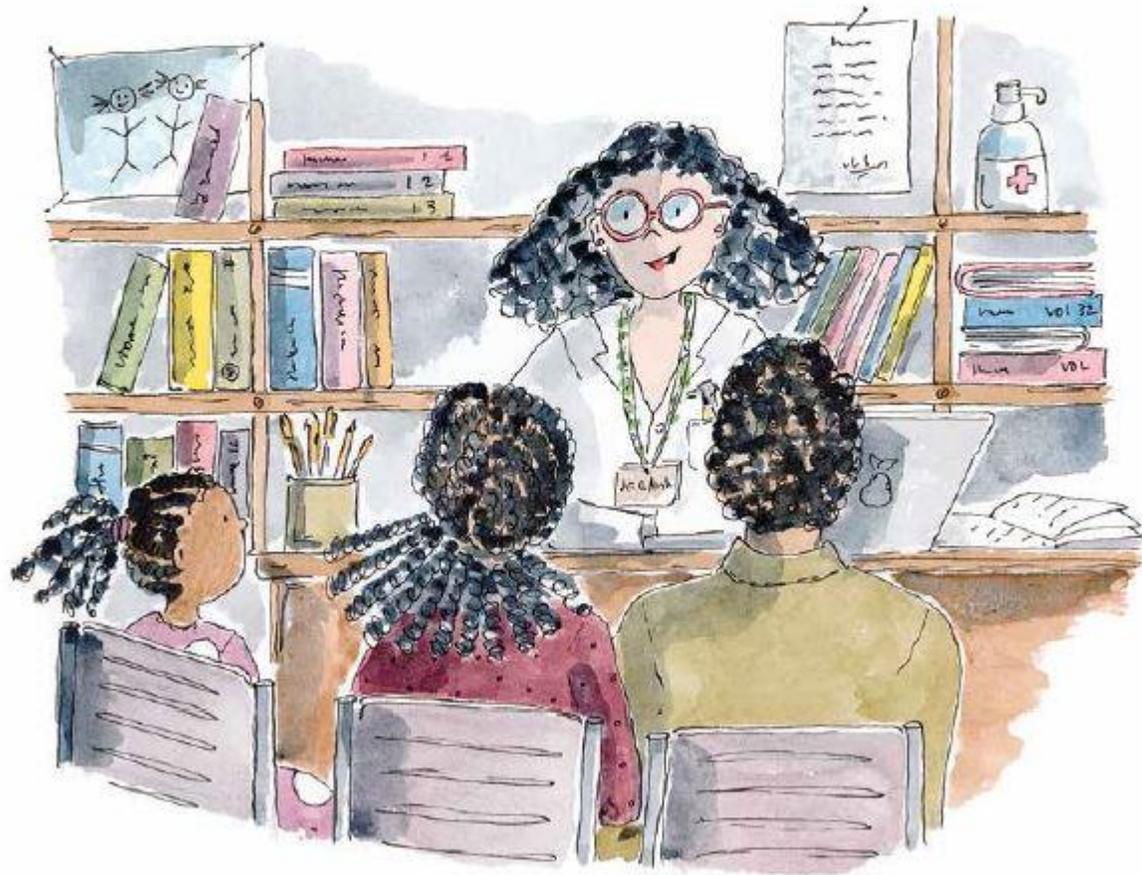
ASSISTANCE PUBLIQUE  HÔPITAUX DE PARIS

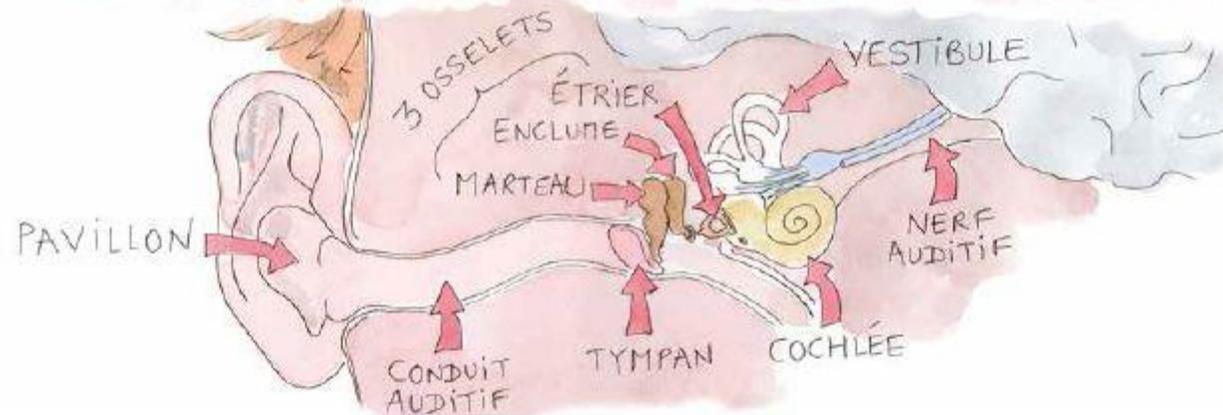
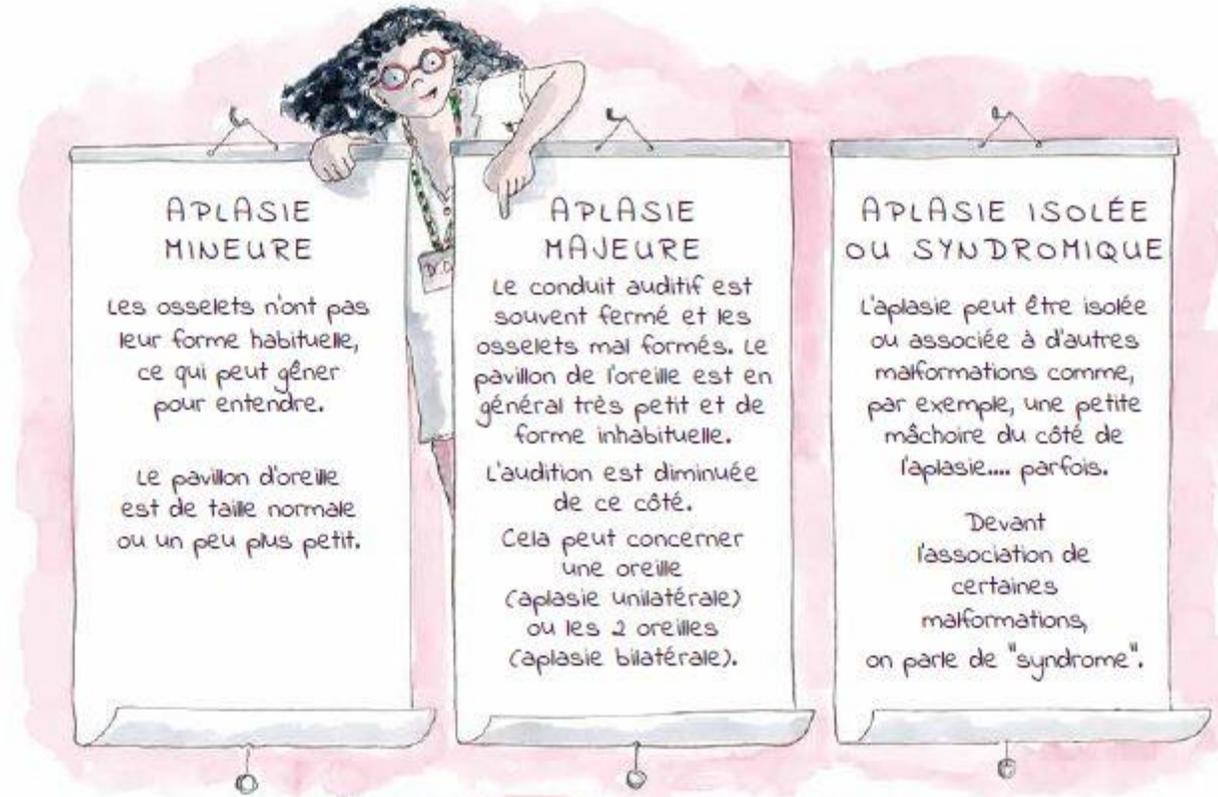
Voici les aventures de Mariam et de Léo qui te permettront, à toi et à ta famille, de répondre aux questions que peut-être vous vous posez sur l'aplasie d'oreille.



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... "







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. Aïelle :  
" 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

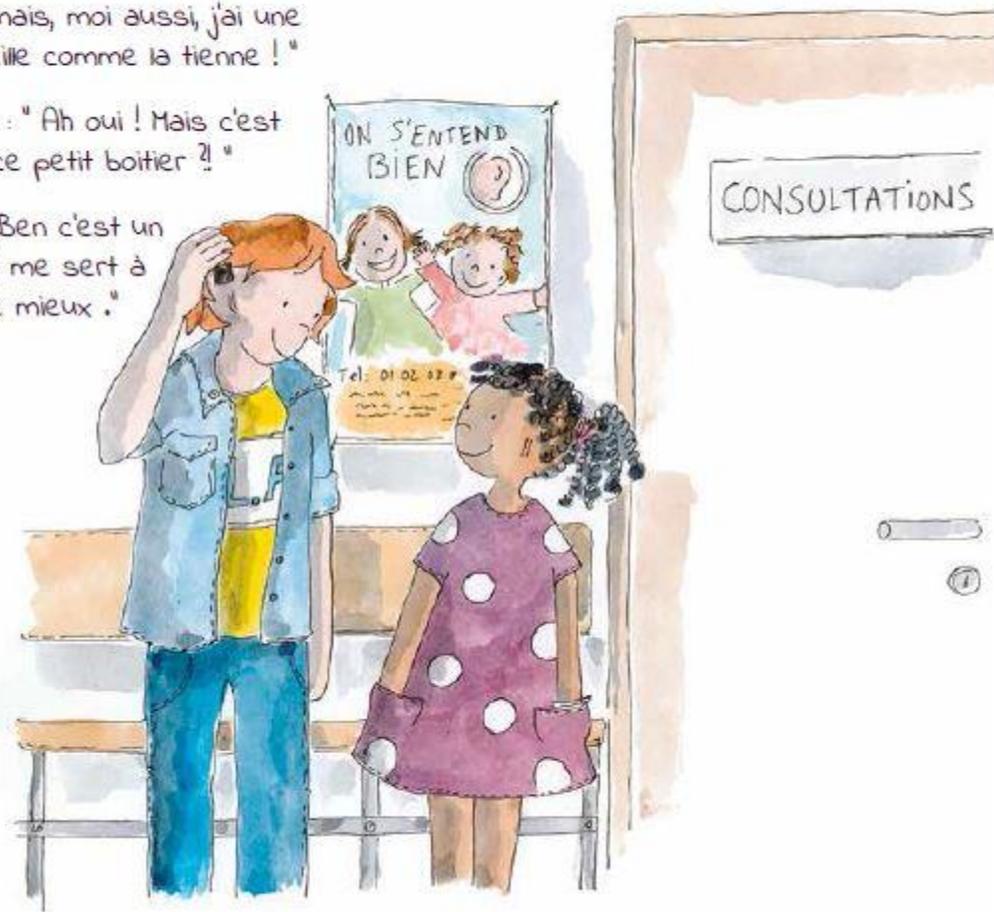


Dans la salle d'attente, Mariam et Léo font connaissance.

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 . "

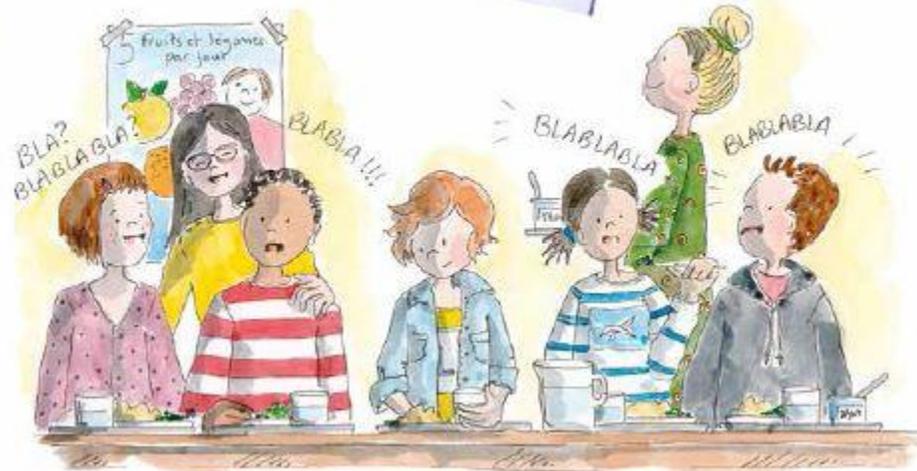


Mariam :  
" Moi, pour bien  
entendre en  
classe, j'ai  
une place  
réservée.  
C'est mieux  
si mon  
oreille qui  
entend bien  
est orientée  
vers le reste  
de la classe ! "



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.

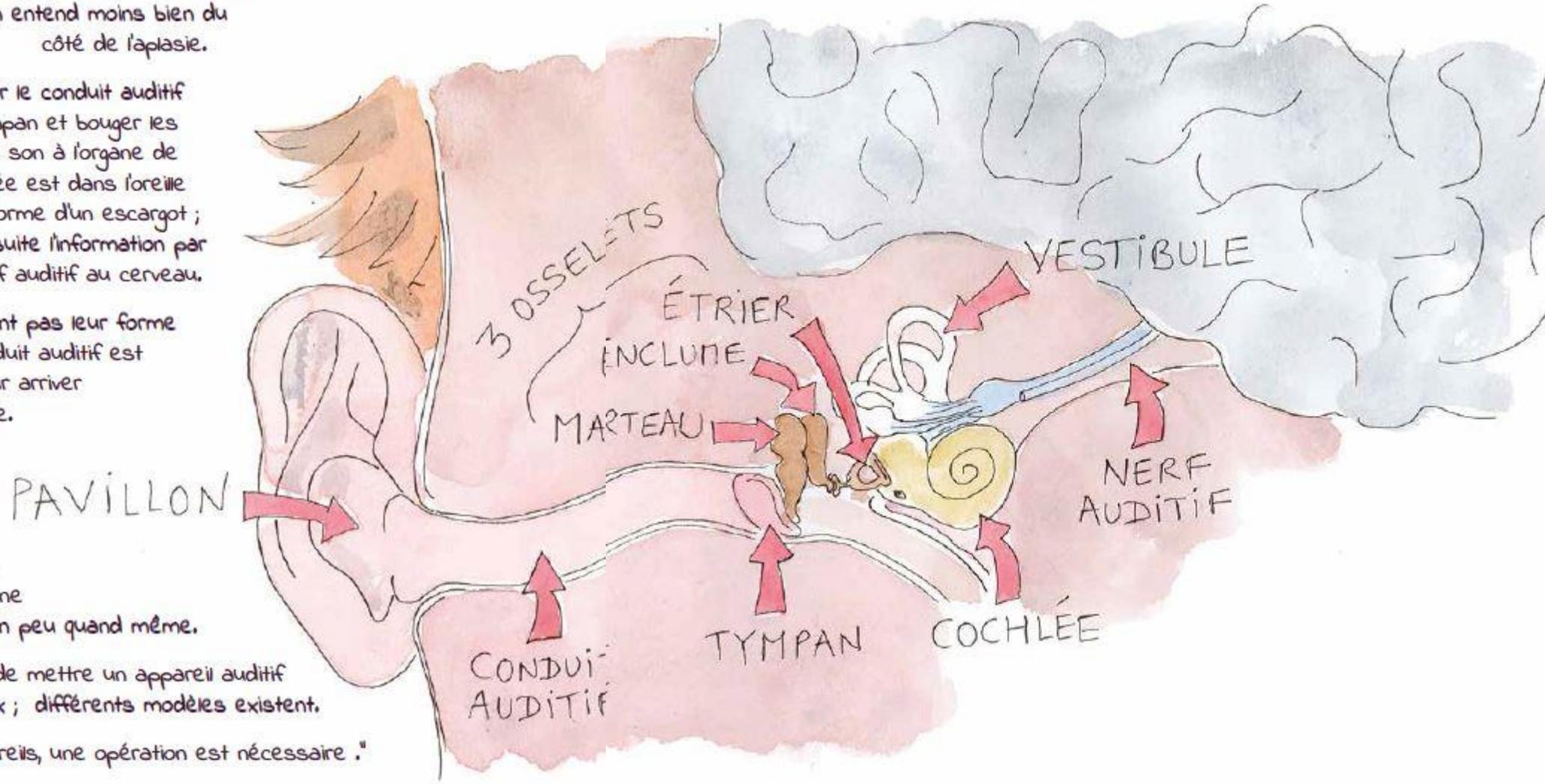
Quand les osselets n'ont pas leur forme habituelle et que le conduit auditif est fermé, le son est bloqué pour arriver jusqu'à la cochlée.

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."



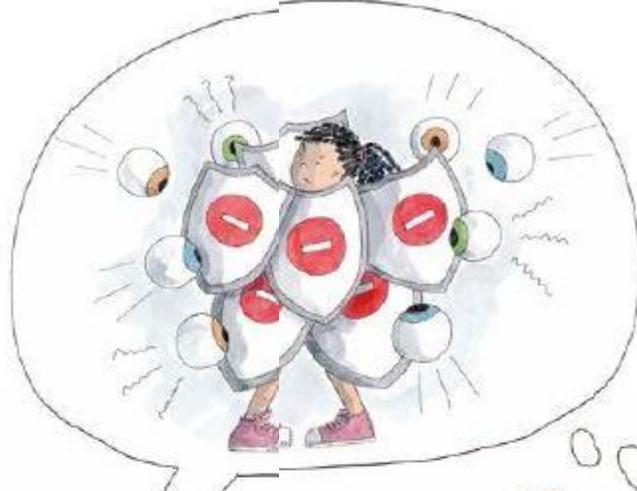
Mariam et Léo continuent de discuter ...

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. "



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 Célières  
Chirurgienne ORL



Aurélie Coiffard  
Infirmière



Dr Françoise Denoyelle  
Chirurgienne ORL



Céline Mahé  
Éducatrice  
de jeunes enfants



Gaëlle Pruvost  
Psychologue



Caroline Rebichon  
Psychologue



Mariène Ribot  
Psychologue



Valérie Vicente  
Cadre de santé



Véronique Richard  
Coordinatrice plateforme  
maladies rares



Véronique Delauney  
Illustratrice

# Conclusion



# Conclusion

- Environ 100 livrets distribués
- Retours patients positifs
- Finaliste aux trophées patients APHP 2019
- Diffusion du livret au sein du réseau MALO
- Réalisation en cours d'un autre livret sur la trachéotomie



Pour nous contacter

[cindy.barbault@aphp.fr](mailto:cindy.barbault@aphp.fr)

[aurelie.coiffard@aphp.fr](mailto:aurelie.coiffard@aphp.fr)

[celine.mahe@aphp.fr](mailto:celine.mahe@aphp.fr)