

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

– **ACFOS** –

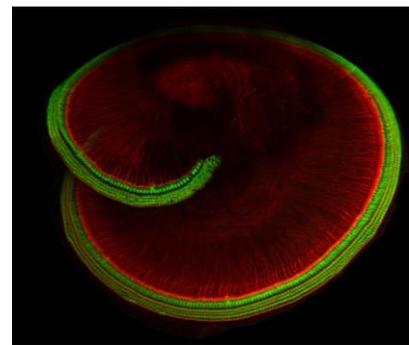
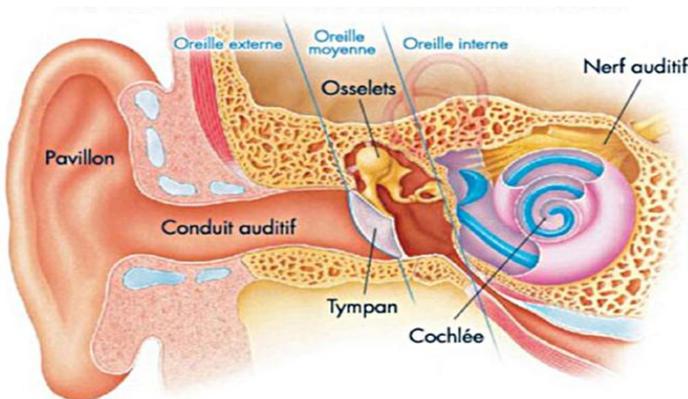
NEUROPATHIES AUDITIVES

SUPPORT PEDAGOGIQUE

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

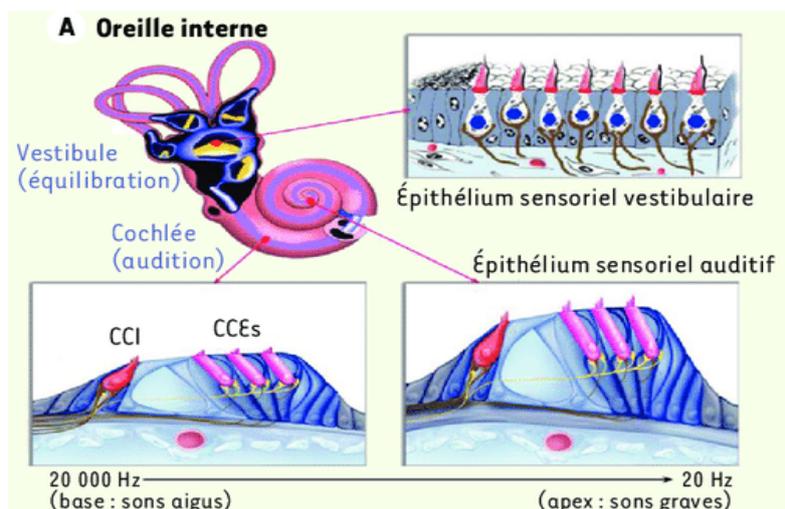
INTRODUCTION :

Selon l'Organisation mondiale de la Santé, les déficits auditifs touchent 360 millions d'individus à travers le monde, soit 5% de la population mondiale. L'oreille se divise en trois parties : l'oreille externe qui a pour fonction de capter les sons, l'oreille moyenne qui joue le rôle d'un transformateur acoustique et va amplifier les ondes sonores avant de les transmettre à l'oreille interne. Cette dernière est constituée du vestibule : organe sensoriel de l'équilibration, et de la cochlée : organe périphérique qui assure la transformation des ondes sonores en message nerveux afin de les transmettre au cerveau via le nerf auditif.



La cochlée : un petit os en forme de coquille d'escargot, tapissé de cellules ciliées.

La cochlée est composée, entre autre, de cellules sensorielles appelées cellules ciliées. Il en existe deux types, les cellules ciliées externes (CCE) qui amplifient les ondes sonores et les cellules ciliées internes (CCI) qui détectent les ondes sonores et les transforment en message nerveux.



OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

L'activation des CCI provoque l'entrée de calcium (à travers des canaux calciques voltage-dépendants) qui induit la libération de glutamate: le neurotransmetteur des CCI, dans la fente synaptique. Le glutamate active ensuite les neurones afférents qui véhiculent les informations sonores jusqu'au noyau cochléaire du tronc cérébral.

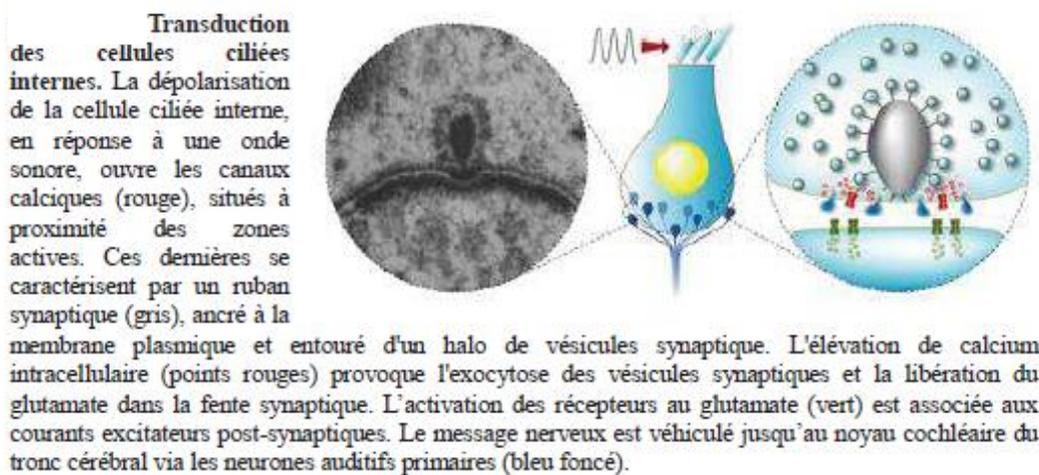


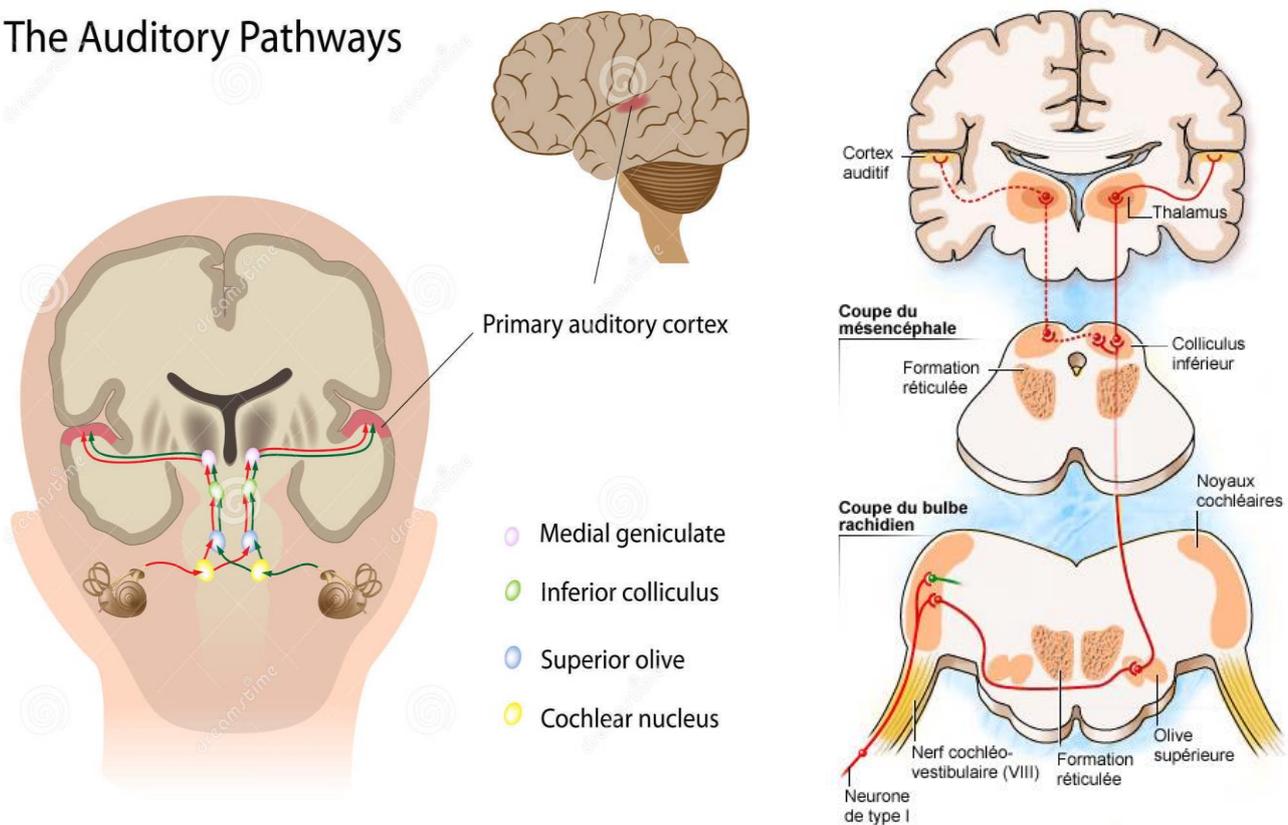
Schéma et légende provenant de C. Batrel (2014)

Les messages nerveux (transportés sous forme d'influx) sont reçus par le noyau cochléaire du tronc cérébral (bulbe rachidien) puis transmis à un deuxième relais : le complexe olivaire supérieur. Ils sont ensuite transmis, via de multiples relais (colliculus inférieur, thalamus) au cortex auditif qui analyse et interprète les informations sonores. L'influx nerveux des voies auditives afférentes permet donc un codage des différentes caractéristiques des sons: intensité, fréquence et caractéristiques temporelles. Plus précisément, la synapse entre la CCI et le neurone afférent permet un codage temporel précis et soutenu sur de longues périodes de temps.

Les voies descendantes du cortex vers la cochlée, dites efférentes, permettent de filtrer certaines informations en influençant le récepteur périphérique. Composées d'une série de projections, on connaît essentiellement le **système efférent olivo-cochléaire médian** (SEOCM) dont l'un des rôles serait d'améliorer le rapport signal/bruit.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

The Auditory Pathways



Noyau cochléaire : décodage du message (durée, intensité, fréquence)

Complexe olivaire supérieur et colliculus inférieur : rôles essentiel dans la localisation du son

Thalamus (medial geniculate) : travail d'intégration, préparation d'une réponse motrice (vocale par exemple).

Cortex auditif : message reconnu, mémorisé et pouvant être intégré dans une réponse volontaire.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

La neuropathie auditive (NA):

Initialement découverte par le biais de troubles spécifiques du traitement temporel de l'information auditive, la NA est une atteinte auditive neurosensorielle relativement rare définie par une dysfonction au niveau des CCI, de leur synapse et/ou du nerf auditif.

Elle peut être due à une atteinte présynaptique (CCI, synapse) ou post-synaptique (dendrites, ganglion spiral, nerf auditif).

Elle est caractérisée par une série de résultats (de tests audiologiques) paradoxaux qui la distingue des atteintes cochléaires habituelles :

- une fonction normale des CCE (attestée par la présence des OEA et du PMC)
- des réponses anormales du nerf auditif du tronc cérébral (objectivées par l'absence ou la perturbation des PEAP).

Cette combinaison particulière se distingue de la plupart des cas de surdité endocochléaire classique pour lesquels il est démontré que les CCE représentent l'élément le plus vulnérable de la cochlée. Finalement, la NA correspond à un profil particulier d'anomalies fonctionnelles psychoacoustiques et physiologiques ayant en commun, une anomalie de codage de la représentation temporelle des stimuli acoustiques dans le nerf cochléaire - un signal de parole, d'un point de vue acoustique, est composé de motifs temporels complexes et sa reconnaissance dans le silence repose principalement sur les indices temporels. Elle est dépendante des mécanismes de codage de l'enveloppe temporelle. Une anomalie du codage entraîne irrémédiablement une diminution des performances audiométriques vocales -.

L'étiologie de la NA est complexe et comprend des facteurs aussi bien génétiques qu'environnementaux. L'atteinte auditive peut être isolée, syndromique -associée à d'autres anomalies neurologiques (généralement sensori-motrices, vestibulaire, optique)- ou intégrée à une affection neurologique identifiée (par exemple la maladie de Charcot-Marie-Tooth).

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

Les deux journées de colloque ACFOS avaient pour objectif de mettre de l'ordre au niveau des affections du spectre des neuropathies auditives et de répondre aux questions suivantes :

- Quelles structures auditives peuvent-être atteintes ?
- Quels tests diagnostiques peuvent les mettre en évidence?
- Quels pronostiques ?
- Quelles interventions sont à mettre en place ?

La première partie est dédiée aux recherches et à la compréhension de cette neuropathie. En effet, de multiples étiologies sont à l'origine des NA, l'intérêt d'un diagnostic multidisciplinaire est alors mis en avant. La deuxième partie est, quant à elle, consacrée aux spécificités des prises en charge, à l'évolution des méthodes mises en place et des accompagnements.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

PREMIERE PARTIE

La NA chez les enfants s'accompagne très souvent de retard ou de perturbation du développement du langage et de la parole. Un enfant sur dix présentant une surdité permanente est atteint de NA. Elle représente 7 à 11% des surdités de perception chez l'enfant et 43% des NA syndromiques comportent des atteintes vestibulaires.

Les profils de NA étant très variés et en l'absence de PEAP et de réponses comportementales fiables, **l'enregistrement du PEAC** est une technique prometteuse. Le PEAC est un biomarqueur du traitement central de l'information, il permet d'obtenir des informations sur l'audibilité au niveau du cortex auditif et évalue l'intelligibilité. Il permettrait d'estimer objectivement les capacités de discrimination des sons du langage chez le nourrisson et le jeune enfant. De plus, il permettrait de prédire les capacités de langage à plus long terme. Les PEAC sont souvent anormaux chez les enfants présentant des difficultés sévères du langage et qui viennent de bénéficier d'IC. Cependant, un enfant peut avoir une aplasie du nerf auditif et tout de même avoir un PEAC présent. Cela est expliqué par le fait qu'il reste 5 à 10% de fibres du nerf auditif que le médecin ne voit pas.

La NA étant très hétérogène, il est important de surveiller s'il y a évolution entre la période néonatale et la préadolescence. **Le diagnostic clinique** repose sur les résultats suivants :

- Une perte audiométrique le plus souvent légère à moyenne, prédominante dans les basses fréquences ou de profil horizontal. Les niveaux audiométriques peuvent varier d'une audition normale à des pertes profondes.
- une fluctuation de l'audition au cours du temps peut être observée, avec une sensibilité mesurée comme variant d'un jour à l'autre, avec certains jours où les performances sont catastrophiques.
- Une abolition des réflexes stapédiens révélant un dysfonctionnement du nerf cochléaire.
- Un tracé altéré des PEATC (PEA du tronc cérébral) avec un PEAP absent ou pathologique.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

- Dans 1/3 des cas, les OEAP disparaissent au cours du temps alors que le PMC persiste inchangé.
- Une réduction de l'amplitude des OEAP en présence de bruit contra- ou ipsi- latéral traduisant un problème d'accès à l'information du SEOEM (Système olivo-cochléaire median) via le système afférent. Cela entraîne des répercussions sur les voies efférentes. Ainsi, le dysfonctionnement des fibres auditives afférentes engendre une absence d'effet suppressif d'un bruit sur les OEA et entraîne une mauvaise détection des signaux dans le bruit.
- Une discordance entre les seuils de l'audiométrie tonale et le degré d'intelligibilité : les performances en audiométrie vocales sont typiquement moins bonnes que celles attendues. Par ailleurs, elles sont conservées dans le silence mais extrêmement perturbées dans le bruit. L'évolution des NA est imprévisible ce qui explique l'importance de la surveillance tonale et vocale qui est à adapter selon différents facteurs (âge, développement psychomoteur...).

La NA est caractérisée par des difficultés de localisation **des bruits et des sons**, de leur discrimination (sons complexes, changements rapides), de détection des durées de transition (besoin d'un silence plus long qu'un normo-entendant pour pouvoir le discriminer) et d'intelligibilité dans le bruit. En effet, une difficulté majeure à comprendre la parole est observée dans les environnements bruyants ou en présence de locuteurs multiples. D'autant plus que la perception de **la dimension temporelle** est la plus touchée dans les cas de NA. Etant donné que le démasquage temporel est essentiel pour comprendre dans le bruit et identifier les phonèmes, la sévérité de ces déficits est fortement corrélée avec les capacités de perception de la parole. De surcroît, l'intégration des informations binaurales (permettant une écoute dichotique des sons de l'environnement) est perturbée puisqu'elle est en grande partie basée sur la perception de ces dimensions temporelles.

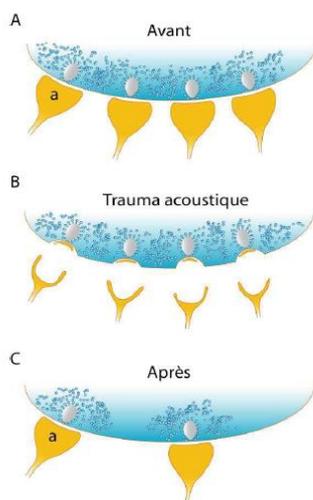
Surdit  cach e

La surdit  cach e (ou synaptopathie cochl aire), non d tectable   l'audiom trie tonale,

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

traduit la perte des connexions synaptiques entre les cellules sensorielles de l'oreille interne et du nerf auditif.

Le nerf auditif est composé de fibres à faibles et fortes intensité. Ainsi, dans les situations bruyantes, il y aura une saturation des fibres à faible intensité et lors de superposition de son au bruit, cela engendrera une ototoxicité et un gonflement des synapses afférentes : Entre autre, un traumatisme sonore important peut entraîner des dommages au niveau des CCI et des synapses qui les relient aux neurones auditifs. Les dommages des CC essentiellement basales ont un impact sur l'osmolarité de l'endolymphe, appelée « hydrops



Diminution du nombre de synapse suite à un trauma acoustique. (A) les fibres afférentes (a) contactent la cellule ciliée interne au niveau des rubans synaptiques. (B) Suite à un trauma acoustique, les terminaisons des fibres afférentes gonflent puis éclatent, en raison d'une libération massive de glutamate. (C) Après le trauma acoustique, un certain nombre de rubans synaptiques dégénèrent, probablement à cause d'une entrée massive d'ions Ca^{2+} durant le trauma acoustique. Ainsi, le nombre de synapse par cellule ciliée interne se retrouve diminué.

Schéma et légende provenant de C. Surel (2016)

endolymphatique ». Cela provoque des détériorations des synapses tout le long de la cochlée : le traumatisme provoque une augmentation du volume de l'hydrops. Il est sans doute lié à un excès d'ions potassium (K^+) que les CCI, détruites par le traumatisme, ne sont plus capables d'absorber. En même temps, les CCI non endommagées produisent du glutamate en excès provoquant le gonflement des terminaisons des fibres afférentes, pouvant entraîner la destruction du ruban synaptique de la CC.

La surdité cachée entraîne généralement une perte auditive asymétrique. La perte auditive peut être de transmission (altération de la transmission des informations du conduit auditif à l'oreille interne) ou neurosensorielle (altération de la conversion du son en signal électrique dans l'oreille interne).

Les personnes malentendantes d'une seule oreille s'appuient généralement sur la seconde oreille, ce qui, en l'absence de traitement, pourrait détériorer la perception de la parole avec le temps. Ces personnes ont généralement des problèmes professionnels, personnels etc. tout en ayant un audiogramme tonal normal. L'« invisibilité » de la NA peut alors engendrer

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

le refus d'une implantation afin de conserver un seuil auditif qui pourtant, ne leur sert à rien. D'autre part, **les enfants présentant une perte auditive asymétrique ont un taux plus élevé de difficultés scolaires, sociales et comportementales**. La reconnaissance de cette perte auditive est primordiale pour une meilleure prise en charge de ces personnes.

Vers de nouveaux tests fonctionnels du nerf auditif (post-synaptique)

Le nerf auditif est composé de fibres à faibles et fortes intensité. En général, les fibres répondent à une stimulation sonore par une modification de leur rythme de décharge au-dessus de leur activité spontanée. Chaque fibre répond préférentiellement à une fréquence bien définie. Au plus bas niveau de stimulation, la fibre ne répond qu'à cette fréquence de stimulation. Cependant, à mesure que le niveau de stimulation s'élève, la fibre répond à une plus grande gamme fréquentielle.

Il existe différents types de fibres du nerf auditif :

-Fibres basse activité spontanée codant pour les hauts seuils : elles répondent aux hautes fréquences et peuvent également répondre aux basses fréquences lorsque la stimulation est élevée. Cependant, à hauts niveaux de stimulation, la perte de sélectivité fréquentielle induit une forte augmentation du nombre de fibres recrutées et une dégradation de l'analyse fréquentielle du message sonore.

-Fibres haute activité spontanée codant pour les bas seuils : très sensibles, elles sont activées par un bruit seul. Elles répondent aux basses fréquences. Elles ne répondent pas à des fréquences supérieures de stimulation, même à des hauts niveaux d'intensité. Ainsi, même si la stimulation est élevée, elles ne répondent pas aux hautes fréquences.

Les neurones avec un seuil haut (fibres basse activité) sont plus fragiles en cas de traumatisme sonore et peuvent être perdus lors du vieillissement. Leurs fibres disparaissent dans le modèle de NA, cependant, leur perte est invisible à l'audiométrie et aux tests électrophysiologies classiques : PEA ou électro-cochléographie. De plus, une perte de 70% des fibres (basse et haute activité spontanée) n'a aucune conséquence sur les seuils auditifs. Cette observation s'explique par le fait que les fibres à basse activité spontanée sont peu

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

synchronisées avec la stimulation. Les recherches portent sur une nouvelle méthode d'enregistrement de l'activité de ces fibres qui permettrait de mesurer la capacité de la cochlée à détecter des phonèmes dans le bruit. Le but est de connaître la composition et les propriétés temporelles des fibres du nerf auditif, de détecter les synaptopathies et le type de fibre endommagé, et finalement de développer des stratégies de réglages des appareils auditifs adapté aux fibres restantes.

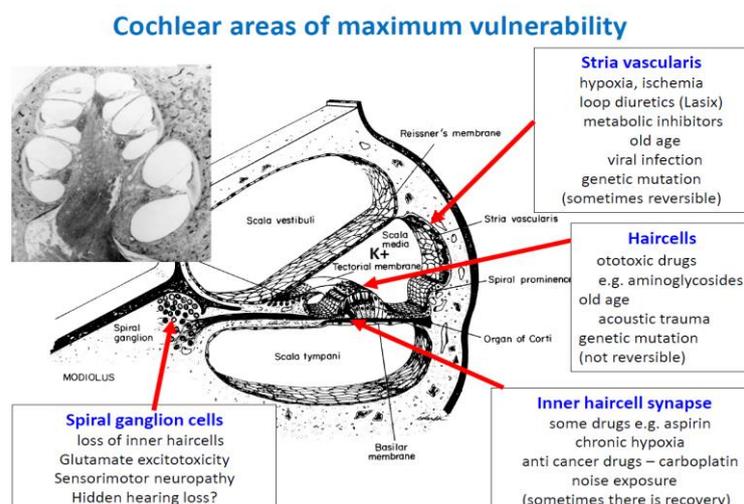
Aires cochléaires vulnérables

Il y a de multiples et diverses étiologies manifestant la perte auditive au niveau cochléaire.

Les causes de ces pertes sont multiples et créent distinctement différents types de détériorations structurales. L'origine de ces pertes est localisée au niveau **des aires cochléaires à grande vulnérabilité**: stria vasculaire, CC, CCI synaptiques, ganglion spiral.

Dans de nombreuses formes, la stria vasculaire est la première affectée et la dégénérescence des CC peut être provoquée par de nombreuses détériorations ototoxiques (grande diversité).

L'étiologie joue un rôle fondamental et y porter une attention plus soutenue permettrait dans un premier temps, de prédire les déficits en se basant sur leur cause et dans un second temps, une compréhension de la détérioration anatomique des substrats. Par conséquent, définir le site lésionnel est très important pour une meilleure prise en charge et intervention car suivant la localisation et le degré de l'atteinte, une variété de profils cliniques est observée. Ainsi, ces atteintes pourraient être définies comme un trouble du spectre de la perte auditive et on pourrait y différencier des sous-classes de sites structuraux.



OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

Génétique

Durant ces 10 dernières années, de nombreux gènes ont été clonés dans des surdités isolées et/ou syndromiques. Un panel de 216 gènes responsables de la surdité est connu dont certains sont responsables de phénotypes de la NA, illustrant toute la complexité de celle-ci.

Thérapie génique virale et surdité congénitale DFNB9 :

Le développement de la thérapie génique permettrait la prévention ou le traitement des troubles de l'oreille interne. Les recherches du Dr. Safieddine portent sur les sujets atteints de **surdité DFNB9**. Causant une surdité profonde, c'est une des formes les plus fréquentes de la surdité congénitale (2 à 8%). Elle est dépourvue du gène codant pour l'**otoferline** : protéine essentielle à la transmission de l'information sonore au niveau des synapses des CCI. Chez l'humain, le développement de l'oreille interne s'achève in utero et l'audition débute à environ 20 semaines de gestation, la fenêtre thérapeutique est donc potentiellement courte. Les recherches ont été menées sur des souris mutantes, sourdes profondes, dépourvues d'otoferline.

Les virus adéno-associés (AAV) sont parmi les vecteurs les plus prometteurs pour le transfert de gènes. Cependant, la taille de la séquence codante pour l'otoferline dépasse la capacité d'empaquetage de l'ADN par les AAV (6 kb > 4.7 kb). Une approche double virus a alors été réalisée: utilisation de deux vecteurs recombinants différents, l'un contenant la partie 5' et l'autre la partie 3' de l'ADN complémentaire de l'otoferline. La séquence codante de l'otoferline est reconstituée (via l'injection des deux vecteurs) par recombinaison des segments ADN 5' et 3'.

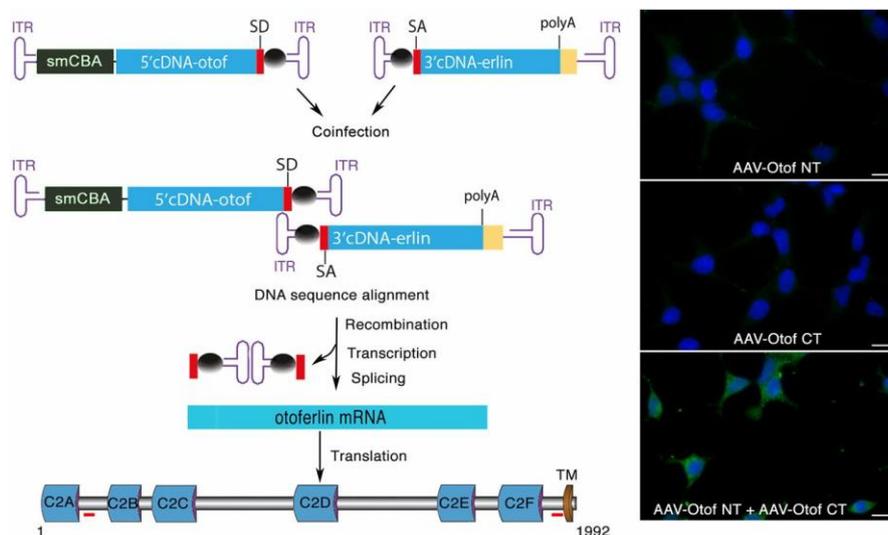
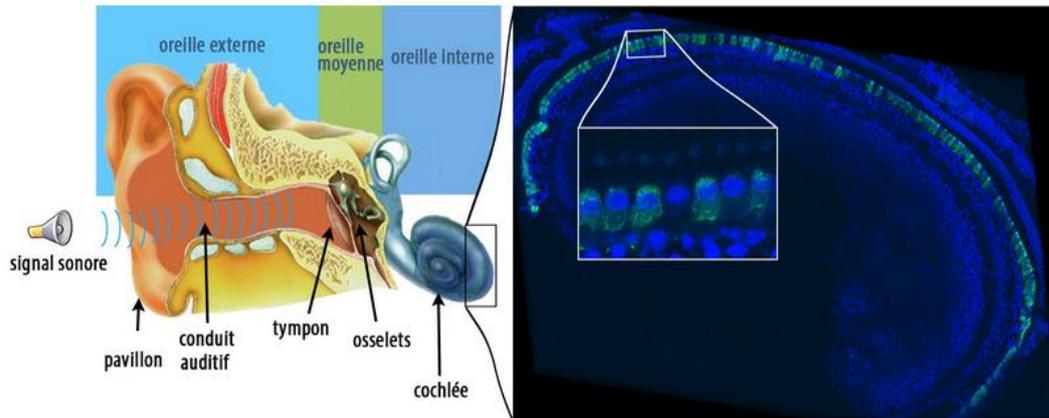


Schéma provenant de S. Delmaghani et al. (2015)

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

Cela a permis la **restauration durable de l'expression de l'otoférline** dans CCI de manière à rétablir l'audition. En effet, le rétablissement de la fonction de la synapse auditive et des seuils auditifs des souris à un niveau quasi-normal sont observés et pour une fenêtre thérapeutique plus longue qu'attendue.



La figure de gauche est une représentation schématique de l'oreille humaine. La figure de droite montre une image par immunofluorescence de l'épithélium sensoriel d'une cochlée de souris traitée, où les CCI ont été marquées en vert pour révéler l'otoférline. L'otoférline est détectée dans la quasi-totalité de ces cellules. La zone à fort grossissement dans l'encadré montre une CCI qui n'a pas été transduite (Schéma provenant de S. Delmaghani (2015).

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

SECONDE PARTIE

La NA est plus rare que les cas de surdité classique, elle est plus difficile à diagnostiquer et à prendre en charge. Il existe peu de publications dans la littérature concernant la diversité de profils de perte auditive et des prises en charge des enfants atteints. De ce fait, les cas de NA confrontent les professionnels aux limites de leur savoir car la restauration d'une communication n'est pas garantie par les modes de réhabilitations habituels. La NA a un effet fortement anxiogènes pour les personnes atteintes. En effet, elle est accompagnée d'isolement et d'un sentiment d'incompréhension par rapports aux autres sourds.

Additionnellement, les efforts attentionnels et la fatigabilité auditive sont amplifiés. Tout cela peut causer une détresse psychique pouvant conduire à la dépression.

Grace aux recherches cliniques et aux avancées technologiques y a eu, ces dernières années une **évolution de la prise en charge**. Elle est particulièrement portée sur l'écoute dans le bruit, l'entraînement auditif en situation compétitive, la réhabilitation précoce de l'audition, la localisation et discrimination fréquentielle et temporelle. Malgré cette avancée considérable, l'accompagnement orthophonique doit être plus ciblé et s'adapter aux patients présentant une NA. De plus, certaines recommandations en matière d'évaluation, d'aide à la communication, d'accompagnement parental et de rééducations personnalisées sont à mettre en place. Il subsiste une nécessité de partage des informations qui est majeure avec les professionnels des réseaux éducatifs et rééducatifs. La mise à disposition d'un matériel de test plus adapté est aussi cruciale.

Finalement, il existe **des logiciels utilisant une méthode adaptative**, ils sont d'une grande utilité pour l'entraînement auditif et particulièrement à partir de 5ans:

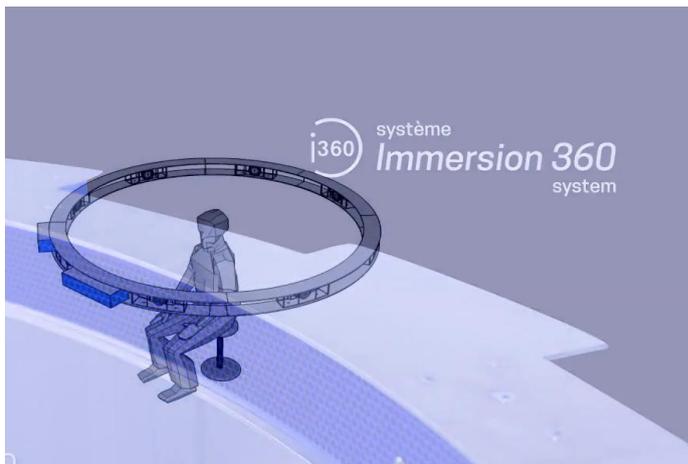
- LEB : Logiciel d'écoute dans le bruit
- AUDITICO : programme de stimulation et d'entraînement des fonctions auditives, et de rééducation auditive des troubles phonologiques
- FRA-SIMAT : Le Matrix simplifié en français- évalue la reconnaissance de la parole dans le bruit chez les enfants

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

Prise en charge écologique dans le bruit

En audiologie, les tests couramment utilisés pour évaluer les capacités perceptives de la parole dans le silence ne présage pas de l'intelligibilité de la parole dans le bruit. En effet, les tests réalisés sont composés d'un son unique dans le silence ou d'un son avec un fond sonore de type « Kssss ». On peut les décrire comme peu réalistes par rapport à l'environnement sonore dans lequel nous vivons en permanence. Ainsi, ils ne permettent ni d'évaluer correctement les patients ni de développer une réadaptation ou rééducation orthophonique adaptée.

Afin de mettre en place **une approche écologique** pour l'évaluation et la prise en charge des personnes ayant un trouble auditif, un procédé innovant vient d'être créé:



Le « Système d'immersion 360 ». Il permet de générer en milieu clinique des environnements sonores virtuels pour recréer une expérience similaire à la vie quotidienne. Les sons proviennent de différents endroits, en même temps ou non, à différentes fréquences ou non etc.

Les environnements recréés sont par exemple : la cantine, le garage, la rue etc. Si on prend l'exemple de l'environnement écologique d'un enfant à l'école (cantine), les bruits en arrière fond sont en permanence présents : bruit de tous les enfants qui crient, des couverts et des assiettes, brouhaha constant etc. La difficulté de se concentrer sur la personne qui parle en face pour la comprendre est très élevée.

Par ailleurs, l'utilisation de microphone directionnel peut améliorer la qualité de vie des personnes en difficulté en milieu bruyant. Celui-ci, lorsqu'intégré à l'aide auditive, se focalise sur les sons situés devant quand les sons arrières et périphériques sont défavorisés. Ainsi, les bruits ambiants, omniprésents, sont atténués alors que la voix de l'interlocuteur se trouvant généralement en face, est mieux captée. La personne portant le microphone le manie et peut choisir comment orienter son écoute à sa guise.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

Bénéfices de l'IC

La NA avec ses variables comorbidités est trop hétérogène pour avoir un « statement » final concernant les pronostics d'IC. Cependant, les recherches sur adultes et enfants atteints montrent en grande majorité un bénéfice important de l'IC au niveau perceptif et lorsque celui-ci est réalisé précocement. En effet, son évolution étant imprévisible, une intervention réalisée le plus tôt possible semble décisive. Il ne faut pas non plus sous-estimer l'importance des préoccupations concernant la période d'implantation la plus appropriée et une possibilité de rémission spontanée.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

CONCLUSION

Le spectre des NA est très complexe et diversifié, il présente tout de même de nombreuses spécificités tels que des performances auditives inhabituelles et des résultats de tests discordants. De plus, cette neuropathie affecte l'audition à plusieurs niveaux :

- **La dimension temporelle** (détection des silences brefs, démasquage perturbé des variations etc.)
- **L'intelligibilité dans le bruit extrêmement perturbée** (qui révèle et/ou aggrave les déficits)
- **Une performance pouvant parfois être fluctuante** (qui entraîne une anxiété chez les patients et leur entourage puisqu'elle peut passer de performances considérables à désastreuses d'un jour à l'autre).

Malgré ces points communs, au sein des surdités neurosensorielles, certaines « anomalies inhabituelles » peuvent être observées. Ainsi l'importance de l'étude approfondie de l'étiologie des NA est mise en avant. De surplus, ces diversités exposent une **notion de continuum** entre le spectre des NA et des non-NA rendant nécessaire une approche holistique.

Il subsiste une nécessité de réviser certaines notions périmées. Entre autre, il faut arrêter de considérer que quelqu'un est normo-entendant lorsque son audiogramme est bon ou que la perte est négligeable: cela ne veut rien dire.

Une amélioration des tests auditifs est à réaliser:

- **Les tests subjectifs** (audiométrie tonale et vocale) **et objectifs** (OEAP, PMC, PEATC) qui demeurent incomplets.
- Réaliser des **tests écologiques** pour obtenir des conditions réalistes.
- Le **coût des tests** étant élevé, l'objectif est de parvenir à le réduire ainsi que le temps des tests pour qu'ils soient plus facilement réalisables en libéral. Cela permettrait d'obtenir un diagnostic plus rapidement et donc une meilleure prise en charge.

Il devient alors primordial d'utiliser ces tests afin de chercher d'autres éléments que les informations « habituelles » en faisant preuve de **souplesse** et **d'inventivité**. Par exemple,

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

les PEAC ne devraient pas servir à réaliser un seuil tonal mais plutôt à regarder la forme des ondes, ou à donner toute autre information pouvant éclairer le diagnostic.

Outre une amélioration des tests, des solutions sont à envisager :

- **Les aides auditives conventionnelles** peuvent être efficaces
- **Les IC** ont eux aussi apportés la preuve de leur efficacité. L'implantation bilatérale semble être avantageuse dans la majorité des cas.
- **La « notion de synchronisation »** est à approfondir : la NA est décrite comme une forme particulière de déficience auditive attribuée à une mauvaise synchronisation des influx nerveux dans le nerf cochléaire. Or dans certains cas elle est due à des pertes de fibres, même si celles-ci restent synchrones, leur petit nombre impacte leur efficacité car chaque neurone porte une information très pauvre. Il serait alors possible de recruter un certain nombre de fibres par stimulation électrique. L'implantation bilatérale peut dans certains cas stimuler un nombre conséquent de neurones permettant d'augmenter les performances auditives du patient.
- Les logiciels** développés, utilisant une méthode adaptative, sont d'une grande utilité pour l'entraînement auditif, particulièrement en présence de bruit. Les divers accessoires et microphones directionnels sont bénéfiques aux personnes atteintes.

En définitive, la **multidisciplinarité** et la **diffusion des connaissances** sont d'une importance capitale. Les échanges d'expérience entre collègues autour de la NA sont cruciaux sans oublier que les connaissances acquises sont à appliquer aux autres cas de surdité.

Pour conclure, 10% des sujets porteurs de NA font partis des sujets atteints de surdité neurosensorielle. Nos modes de vie nous exposent en permanence à un excès de sons intenses risquant l'apparition de nombreux cas de surdité cachée. Il semble que nous soyons au-delà des 10% et que nous sommes tous des **« neuropathiques auditifs en puissance »**.

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées: traduisent l'action mécanique du rôle d'amplificateur cochléaire des CCE - **PEAC** : Potentiels évoqués auditifs corticaux - **PEAP** : Potentiels évoqués auditifs précoces : exploration fonctionnelle de cochlée - **PEATC** : potentiels évoqués du tronc cérébral - **PMC** : Potentiel microphonique cochléaire : consiste en une variation de potentiel alternative reflétant la contraction des CCE sous la présentation de stimulation acoustique.

BIBLIOGRAPHIE

Cet écrit a été réalisé en s'appuyant sur les présentations des intervenants du Colloque ACFOS XVI : Neuropathies auditives – Intérêt d'un diagnostic multidisciplinaire, spécificités des prises en charge et perspectives du 14 et 15 novembre 2019.

- Batrel (2014). Nouvelle méthode d'exploration fonctionnelle du nerf auditif. Médecine humaine et pathologie. Université Montpellier. Français. NNT: 2014MON13520. tel-01197159
- Delmaghani et al. (2015) Hypervulnerability to Sound Exposure through Impaired Adaptive Proliferation of Peroxisomes. Cell. Volume 163, Issue 4, 5 November 2015, Pages 894-906
- Les cahiers de l'Audition (Volume 20, Novembre-Décembre 2007, n°6)
- Les cahiers de l'Audition (Volume 21, Mars-Avril 2008, n°2)
- Les cahiers de l'Audition (Volume 24, numéro 1, Janvier-Février 2011)
- Les cahiers de l'Audition (Volume 24, numéro 2, Mars-Avril 2011)
- Les cahiers de l'Audition (Volume 24, numéro 3, Mai-Juin 2011)
- Sawada et al. (2001). Differential Vulnerability of Inner and Outer Hair Cell Systems to Chronic Mild Hypoxia and Glutamate Ototoxicity: Insights into the Cause of Auditory Neuropathy. The Journal of otolaryngology. 30. 106-14. 10.2310/7070.2001.20818.
- Surel (2016). Les mécanismes de la neuropathie auditive AUNA1. Médecine humaine et pathologie. Université Montpellier. Français. NNT: 2016MONTT093. tel-01560972
- Voyage au centre de l'audition : <http://www.cochlea.eu/cerveau-auditif>