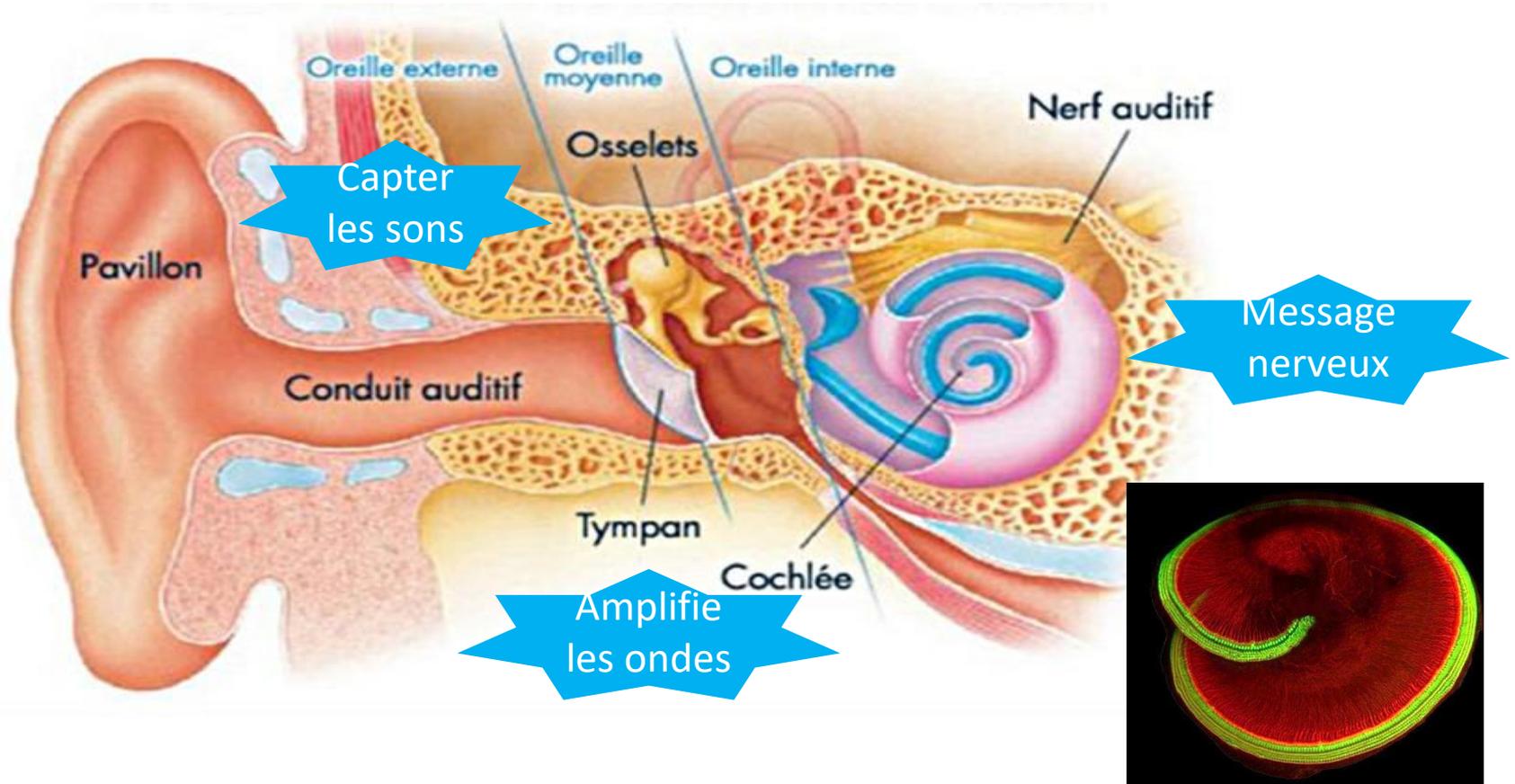


ACFOS

NEUROPATHIES AUDITIVES

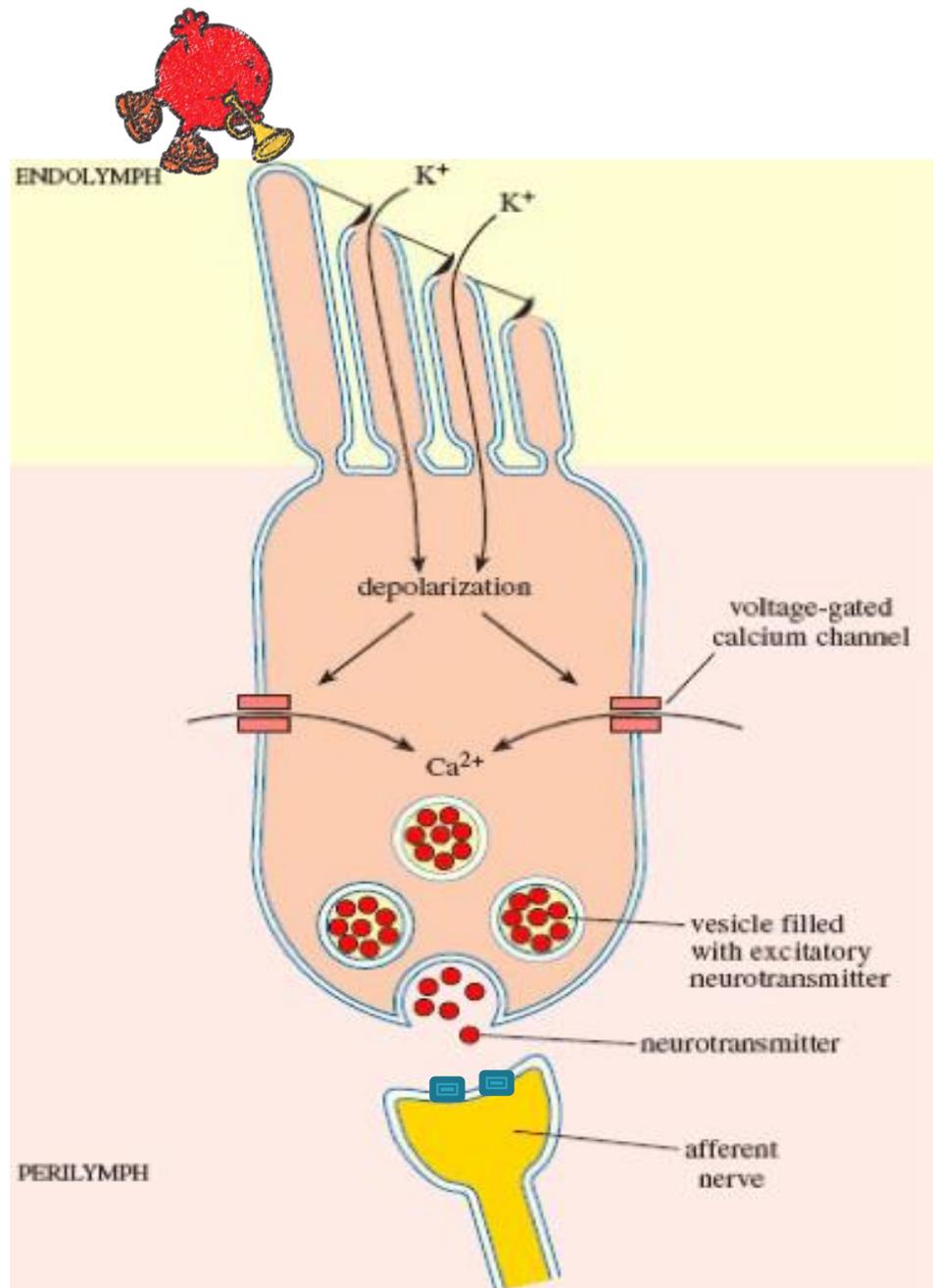
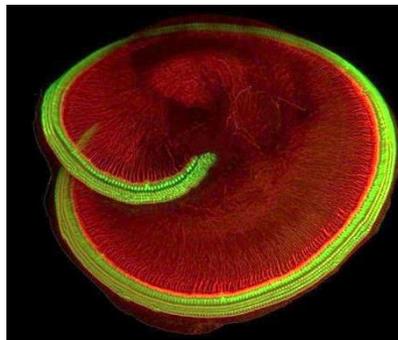
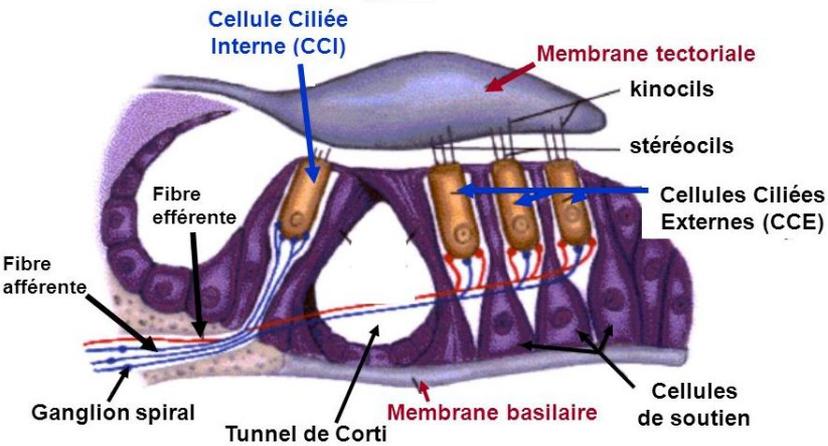
Synthèse du colloque

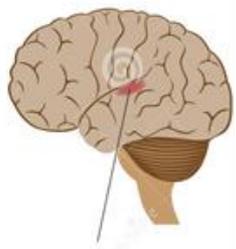
Mécanismes de l'audition



La cochlée et les CCI

Organe de Corti





Transmission du message nerveux

Primary auditory cortex

Les fibres du nerf auditif se divisent rapidement en deux branches en entrant dans le tronc cérébral :

▶ **Afférente:**

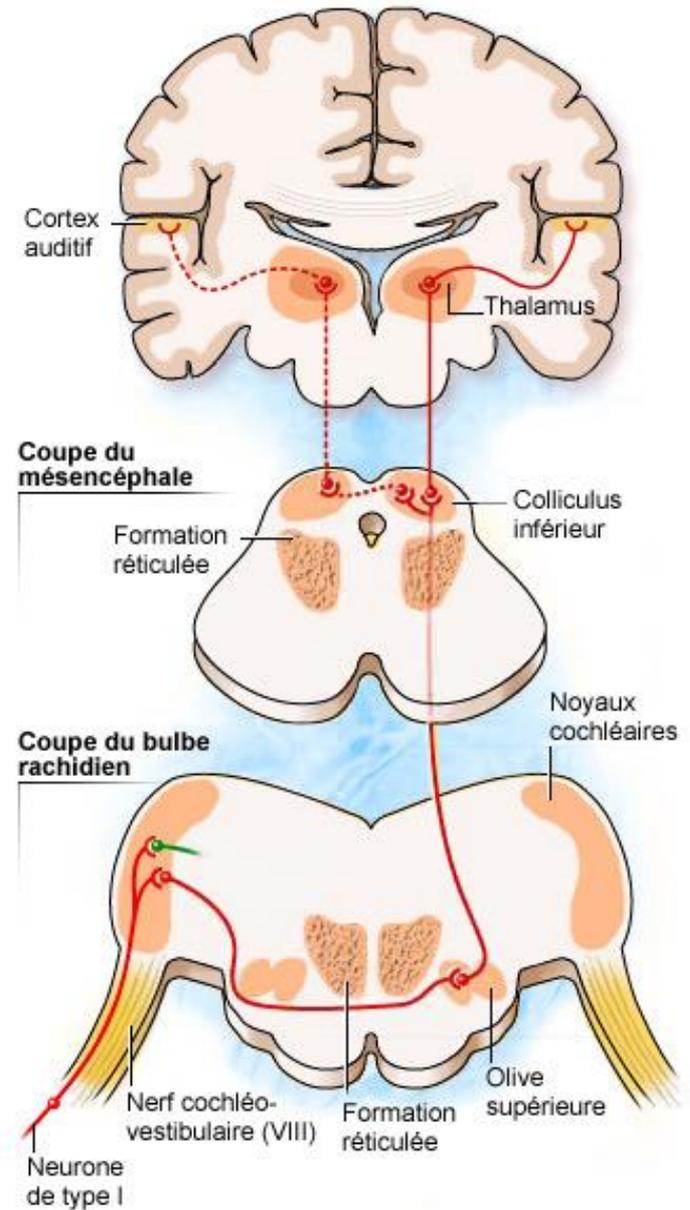
codage des différentes caractéristiques des sons

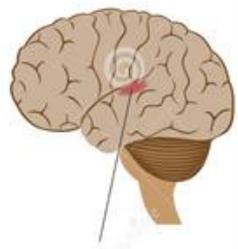
▶ **Efferente:**

filtrer certaines informations en influençant le récepteur périphérique

→ **SEOCM**

améliorer le rapport signal/bruit

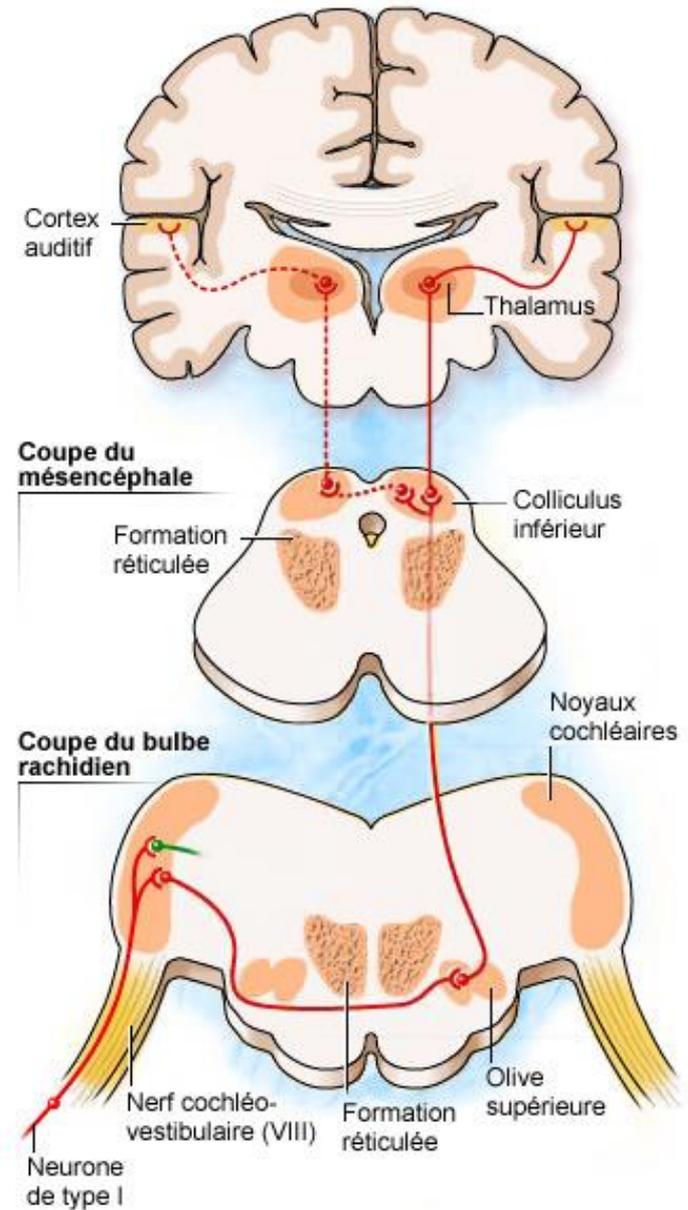




Transmission du message nerveux

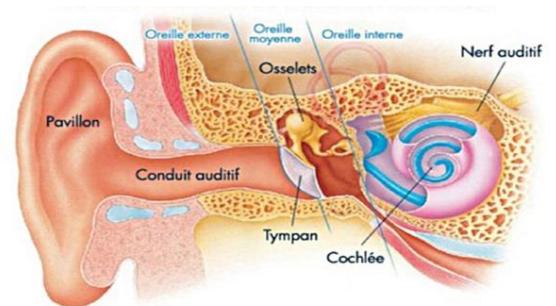
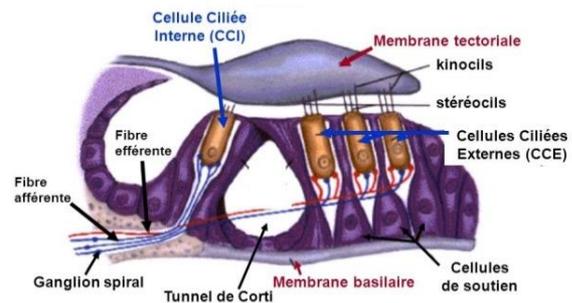
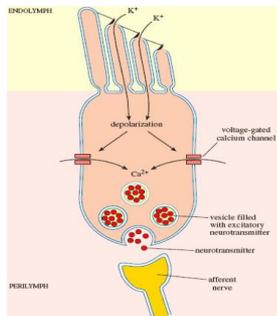
Primary auditory cortex

- ▶ **Noyau cochléaire :**
codage du message (intensité, fréquence, caractéristique temporelle)
- ▶ **Complexe olivaire supérieur et colliculus inférieur :**
rôles essentiel dans la localisation du son
- ▶ **Thalamus :**
travail d'intégration, préparation d'une réponse motrice
- ▶ **Cortex auditif :**
message reconnu, mémorisé et pouvant être intégré dans une réponse volontaire.



LA NEUROPATHIE AUDITIVE: NA

- ▶ 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).



LA NEUROPATHIE AUDITIVE: NA

→ Résultats paradoxaux:

- ▶ une fonction normale des CCE: présence OEA et PMC
- ▶ des réponses anormales du nerf auditif du tronc cérébral: absence ou perturbation des PEAP
- ▶ 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

Structures auditives atteintes? Tests diagnostique? Pronostiques et interventions ?

A stylized illustration of laboratory glassware, including two test tubes and a flask, rendered in light blue and white tones. The background features a light blue gradient with a dark blue wavy pattern at the bottom.

PARTIE I

Recherches scientifiques et compréhension de la NA

Diagnostic clinique

PEAC: Biomarqueur du traitement central de l'information: audibilité/intelligibilité
→ souvent anormaux chez enfants : difficultés sévères du langage et + viennent de bénéficier d'IC

- ▶ Perte audiométrique
- ▶ Fluctuation de l'audition au cours du temps
- ▶ Abolition des reflexes stapédiens → **nerf cochléaire**
- ▶ PEATC altéré et PEAP absent
- ▶ 1/ 3 des cas: OEAP disparaissent - PMC inchangé
- ▶ ↓ amplitude OEAP → **accès à l'information SEOCM via le système afférent : absence d'effet supprimeur du bruit**
- ▶ Discordance entre audiométrie tonale et vocale

« J'entends mais je ne comprends pas »

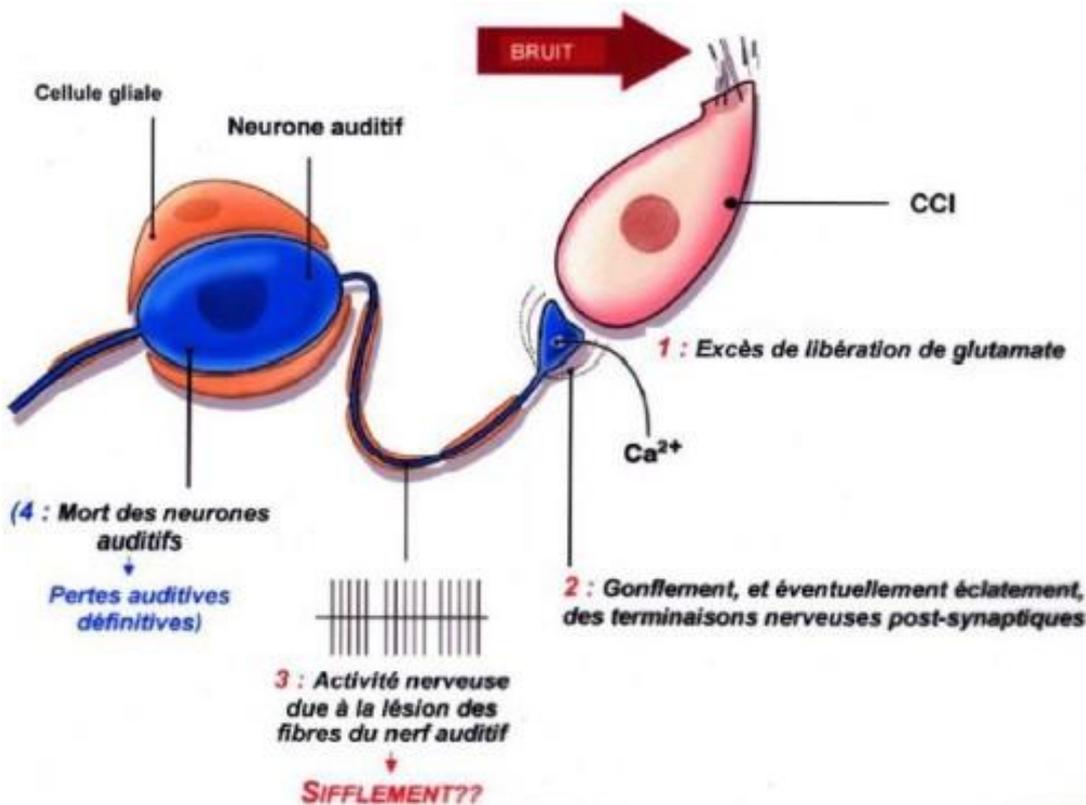
► Bruits et son:

Difficulté de localisation, discrimination, durée de transition, Intelligibilité dans le bruit extrêmement perturbée

► **Dimension temporelle** la plus touchée
Démasquage temporel pour comprendre les bruits et identifier les phonèmes → **perception de la parole et informations binaurales**



Surdité cachée



Ototoxicité et gonflement des synapses afférentes:

Excès K⁺ et donc de glutamate
Gonflement puis éclatement des terminaisons des fibres afférentes
Rubans acoustiques dégénèrent
↓synapse/CCI

→ **Surdité asymétrique :**

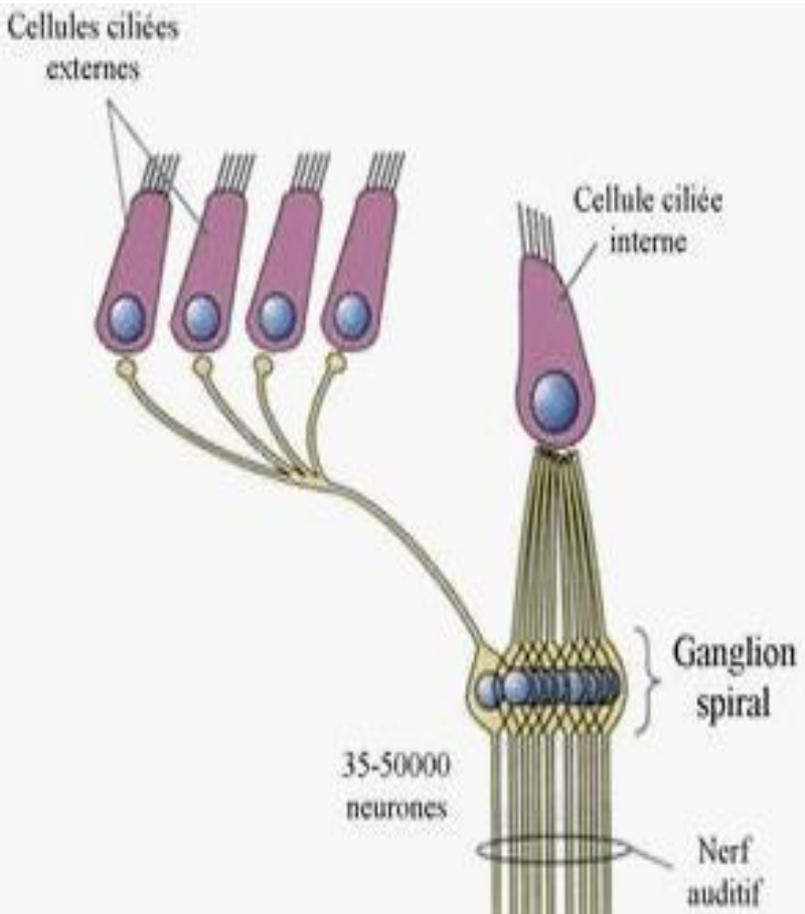
Adultes: souvent ignorée, non traitée= détérioration perception de la parole

Problèmes personnels et professionnels or audiogramme tonal normal

Enfants: **difficultés scolaires, sociales et comportementales ++**



Le nerf auditif



-Composé de fibres à faibles et fortes intensité
-Chacun répond à une fréquence définie
Stimulation ↓: ne répond qu'à cette fréquence
Stimulation ↑: répond à une plus large gamme

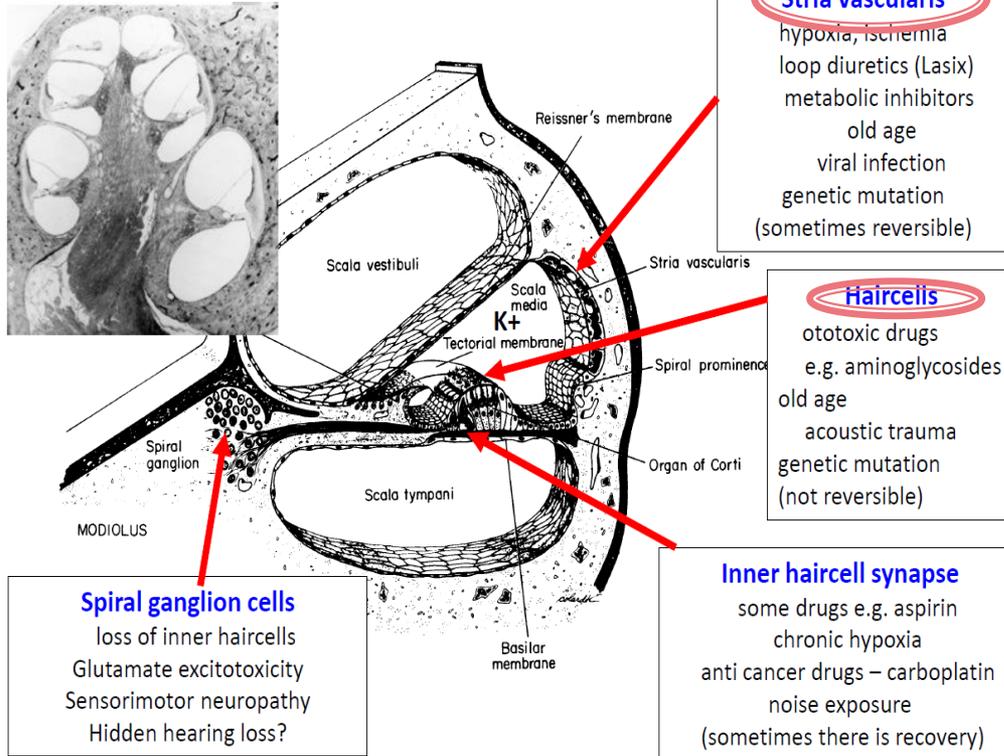
Fibres basse activité spontanée codant pour les hauts seuils: hautes fréquences, si stimulation++ basses fréquences

Fibres haute activité spontanée codant pour les bas seuils: basses fréquences , 1 seul bruit

Neurones avec un haut seuil (fibres basse activité) perte de 70% invisible aux seuils auditifs, plus fragile si vieillissement ou traumatisme sonore

Aires cochléaires vulnérables

Cochlear areas of maximum vulnerability



Aires cochléaires à grande vulnérabilité

Importance étiologique

→ Causes multiples créant différents types de détériorations structurales

→ Prédire les déficits en se basant sur leur cause + compréhension de la détérioration anatomique des substrats

→ Prise en charge et intervention: Localisation et degré de l'atteinte = variété de profils cliniques

Notion de trouble du spectre de la perte auditive

Génétique: Thérapie génique virale

216 gènes responsables surdit  connue

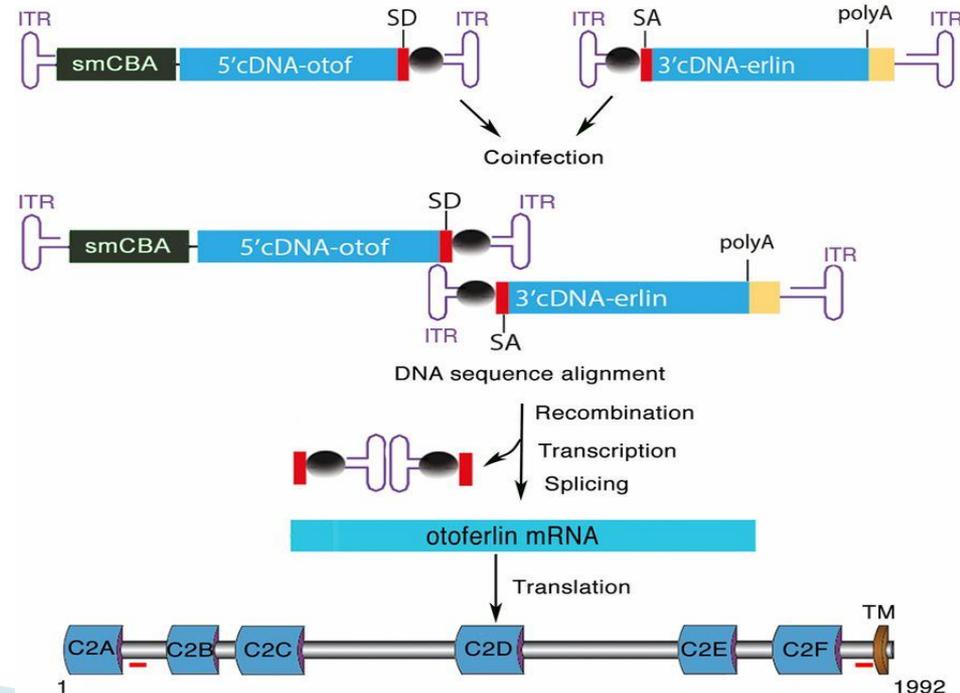
- ▶ Surdit  DFNB9
- ▶ X g ne codant pour l'otoferline : prot ine essentielle   la transmission de l'information sonore au niveau des synapses des CCI
- ▶ Souris mutantes
- ▶ Les virus ad no-associ s (AAV): transferts de g ne
- ▶ S quence codante pour l'otoferline > capacit  d'empaquetage de l'ADN par AAV

Approche double virus:

2 vecteurs recombinants \neq

Partie 5' et 3' de l'ADN compl mentaire de l'otoferline: Recombinaison des segments

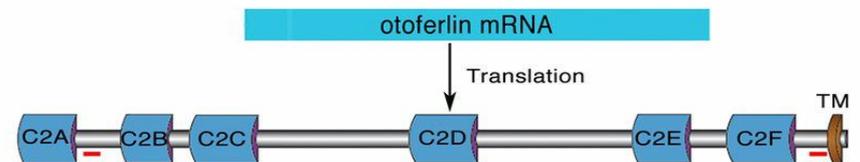
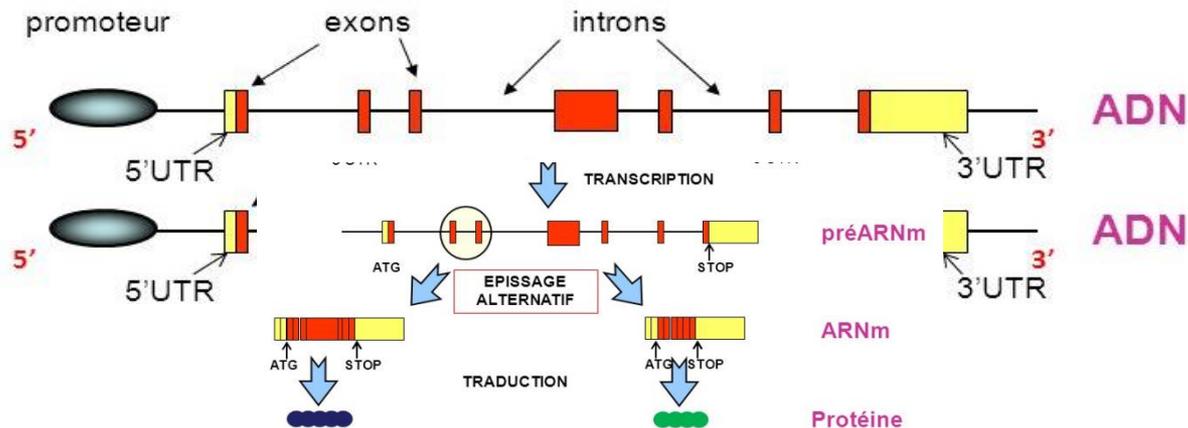
S quence codante reconstitu e



Génétique: Thérapie génique virale

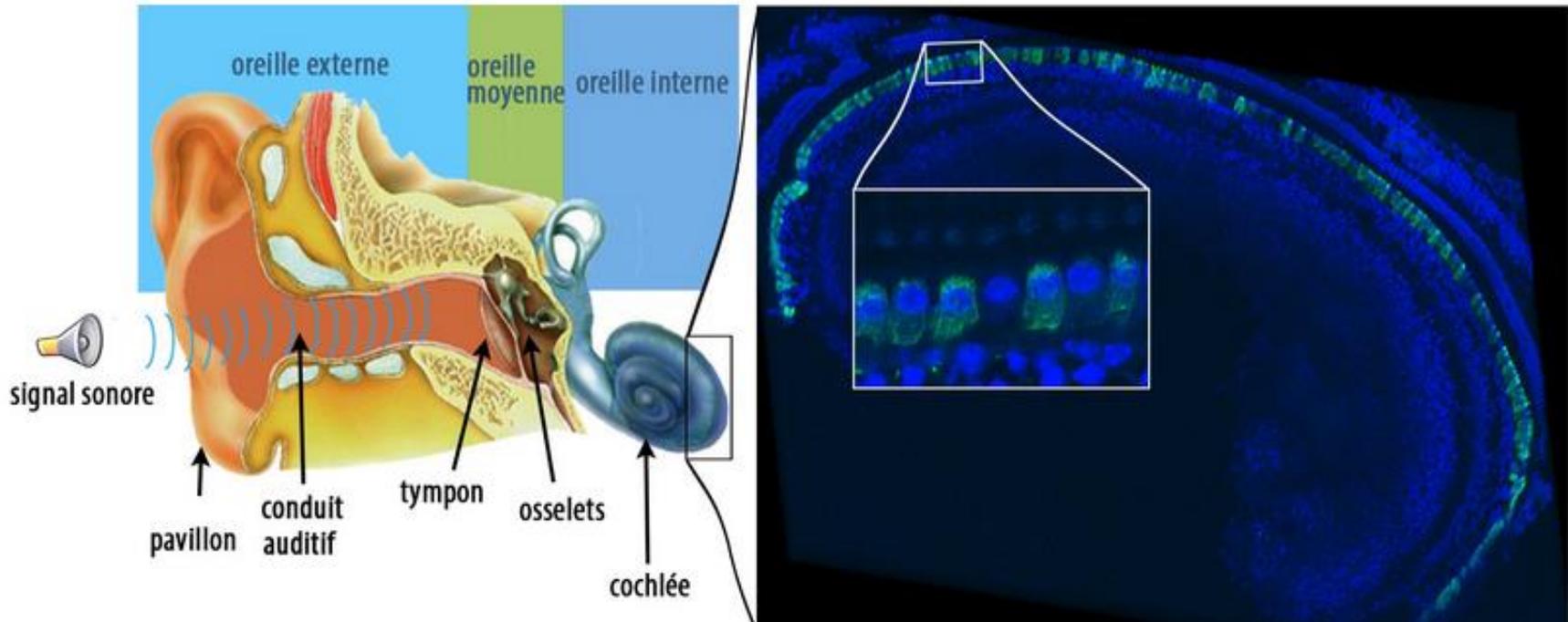
216 gènes responsables surdit e connu

- ▶ Surdit e DFNB9
- ▶ X g ne codant pour l'otoferline : prot ine essentielle   la transmission de l'information sonore au niveau des synapses des CCI
- ▶ Souris mutantes



Résultats:

Restauration durable de l'expression de l'otoferline
Rétablissement de la fonction de la synapse auditive
Audition rétablie





PARTIE II

Spécificités des prises en charge, évolution des méthodes mises en place et des accompagnements

La NA

- ▶ Difficulté de diagnostique / de prise en charge
- ▶ Peu de publication/ de diffusion
- ▶ Anxiogène: isolement et sentiment d'incompréhension + efforts attentionnels et fatigabilité

Evolution de la prise en charge:

Écoute dans le bruit, entraînement auditif en situation compétitive, la réhabilitation précoce de l'audition, la localisation et discrimination fréquentielle et temporelle

Logiciels utilisant méthode adaptative: résultats ++ à partir de 5ans



- Accompagnement orthophonique doit être plus ciblé et adapté
- Evaluation, aide à la communication, accompagnement, rééducation personnalisé
- Partage des informations dans la profession ++
- Matériel de test plus adapté

Prise en charge écologique dans le bruit

« KSSS »



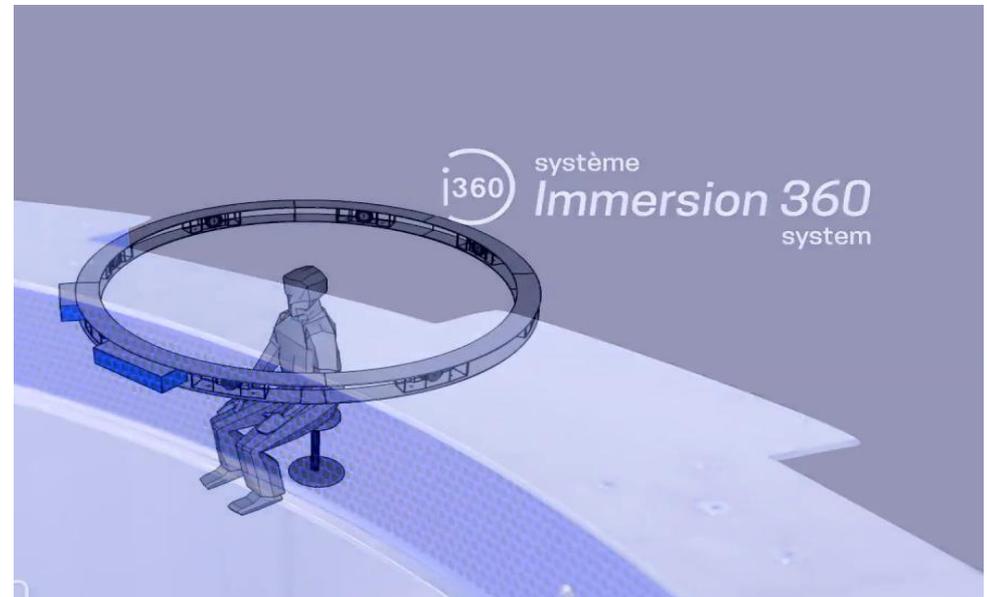
Cantine



Approche écologique

Environnements sonores virtuels
similaire à la réalité quotidienne

Microphones directionnels



A herd of elephants is shown in a savanna setting, with a large blue wave graphic at the bottom. The word "CONCLUSION" is written in large, bold, blue, sans-serif capital letters across the middle of the image. The background is a light blue-tinted photograph of elephants, including a large adult, a smaller adult, and a calf, walking across a dry, open landscape.

CONCLUSION

Un spectre complexe et diversifié

→ Les spécificités:

- ▶ Dimension temporelle
- ▶ Intelligibilité dans le bruit ++
 - ▶ Fluctuation auditive

→ Notion de continuum

→ Amélioration des tests

- ▶ Subjectifs et objectifs
 - ▶ Tests écologiques
 - ▶ Coûts

→ Souplesse et inventivité

Pas à pas

→ Des solutions

- ▶ Aides auditives conventionnelles
 - ▶ Les IC

Bénéfices au niveau perceptif, précoce ++, bi-implant

- ▶ Les logiciels développés et accessoires
 - ▶ La notion de synchronisation

Recruter des fibres par stimulation électrique ou IC-bilatérale

→ Multidisciplinarité

→ Diffusion des connaissances



**« Nous sommes tous des
neuropathiques en
puissance »**

MERCI DE VOTRE ATTENTION!

