

# Les Cahiers de L'AUDITION

REVUE D'INFORMATIONS TECHNIQUES ET SCIENTIFIQUES - VOL. 21 - MARS/AVRIL 2008 - N°2 - ISSN 0980-3482

## LA NEUROPATHIE AUDITIVE / DÉSYNCHRONISATION AUDITIVE : 2ÈME PARTIE

Paul Deltenre  
Jean-Louis Collette



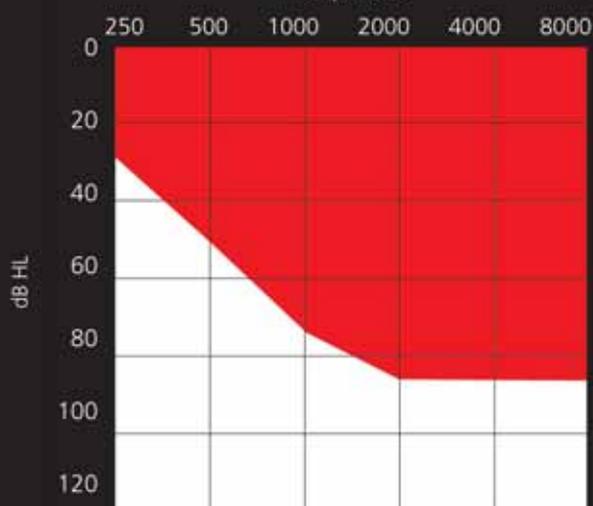
Choisissez le dot qui leur convient...

...un point c'est tout.



Plage d'adaptation dot by ReSound

Fréquences



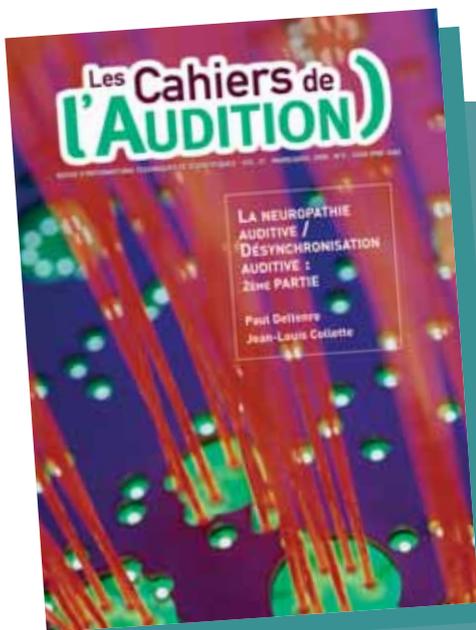
dot™ by ReSound, le meilleur de la technologie Sound by ReSound(\*) dans un micro-boîtier.

dot by ReSound existe en 3 versions RITE pour répondre à toutes les pertes auditives dans les aigus et à tous les budgets.

(\*) traitement du signal Warp™, supprimeur Larsen Dual Stabilizer™ II et réducteur de bruits d'impact Impulse Noise Smoother.

www.dotbyresound.fr  
01 41 73 49 49





**PUBLICATION DE  
LA S.A.R.L. GALATÉE.**

Gérant et directeur  
de la publication :  
Daniel Chevillard  
12ter, Rue de Bondy  
93600 Aulnay sous Bois  
Tél : 01 48 68 19 10 - Fax : 01 48 69 77 66  
soniclaire@infonie.fr

**RÉDACTEUR EN CHEF**  
Professeur Paul Avan  
Faculté de Médecine  
Laboratoire de Biophysique  
28, Place Henri Dunant - BP 38  
63001 Clermont Ferrand Cedex  
Tél. : 04 73 17 81 35 - Fax : 04 73 26 88 18  
paul.avan@u-clermont1.fr

**RÉDACTEURS**  
François Degove  
francois.degove@wanadoo.fr  
Arnaud Coez - acoez@noos.fr  
Assistante : C. Degove  
5, avenue Maréchal Joffre  
92380 Garches  
Tél. 01 47 41 00 14

**CONCEPTION - RÉALISATION**  
MBQ  
32, rue du Temple - 75004 Paris  
Tél. : 01 42 78 68 21 - Fax : 01 42 78 55 27  
stephanie.bertet@mbq.fr

**PUBLICITÉ**  
Christian Renard  
50, rue Nationale - BP 116  
59027 Lille Cedex  
Tél. : 03 20 57 85 21 - Fax : 03 20 57 98 41  
contact@laborenard.fr

**SERVICE ABONNEMENTS**  
Editions Elsevier Masson SAS  
62, rue Camille Desmoulins  
92442 Issy-les-Moulineaux Cedex  
Tél. : 01 71 16 55 55 - Fax : 01 71 16 55 88  
infos@masson.fr  
www.masson.fr/revues/cau

**DÉPOT LÉGAL**  
À DATE DE PARUTION  
Mars/Avril 2008 - Vol. 21 - N°2  
Imprimé par Néo-typo - Besançon

N°CPPAP 0411 T 87 860  
INDEXE DANS :  
EMBASE / Excerpta Medica

Liste des annonceurs

GN RESOUND • OCEP •  
OTICON • PHONAK •  
SIEMENS • STARKEY •  
UNITRON • WIDEX ACOU'RE

Les Cahiers de l'Audition  
déclinent toute responsabilité  
sur les documents qui leur  
sont confiés, insérés ou non.  
Les articles sont publiés sous  
la seule responsabilité  
de leurs auteurs.

## 5 EDITORIAL

Paul Avan

## 6 LA NEUROPATHIE AUDITIVE / DÉSynchronISATION AUDITIVE

### 6 Chapitre X

Conséquences centrales de la neuropathie auditive /  
désynchronisation auditive :  
aspects psychoacoustiques et perceptivo-cognitifs  
Xavier Perrot

### 28 Chapitre XI

Différences entre les diagnostics de Neuropathie Auditive/  
Désynchronisation Auditive et de Troubles (Centraux) du  
Traitement de l'Audition - Thierry Morlet

### 31 Chapitre XII

Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive et appareillage  
Eric Bizaguet

### 42 Chapitre XIII

Apport de la modalité visuelle dans la perception de la parole  
Cécile Colin

### 51 Chapitre XIV

Implantation cochléaire dans les neuropathies auditives  
Didier Bouccara

### 57 Chapitre XV

Neuropathie, synaptopathie, atteinte sensorielle, formes partielles  
de neuropathie, nouvelles étiologies :  
variations sur un thème connu - Nathalie Loundon

### 65 Chapitre XVI

Remédiation (réhabilitation) de la Neuropathie Auditive /  
Désynchronisation Auditive :  
expérience d'un centre de réadaptation  
Ventura Mancilla

### 73 Chapitre XVII

Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive : Elaboration  
d'une Base de Données - Thierry Morlet

### 77 Chapitre XVIII

En guise de conclusion - Jean-Louis Collette

## 80 CONGRÈS 2008

## 83 COMMUNICATIONS

## 92 INFORMATIONS - OFFRE D'EMPLOI

**Gérant :** Daniel CHEVILLARD  
**Publicité :** Christian RENARD  
**Conception-Réalisation :** MBO

## RÉDACTION

**Rédacteur en Chef :**  
Professeur Paul AVAN  
**Rédacteurs :**  
François DEGOVE & Arnaud COEZ

## COMITÉ DE RÉDACTION

**Audiologie Prothétique : techniques d'appareillage, d'évaluation et de contrôle de l'Adulte et de l'Enfant :**  
Arnaud COEZ  
Thierry RENGLLET

**Phonétique appliquée & audiométrie vocale :**  
Frank LEFEVRE

**Audiologie Médicale :**  
Professeur Paul DELTENRE  
Docteur Jean-Louis COLLETTE

**Audiologie Expérimentale :**  
Professeur Christian LORENZI  
Stéphane GARNIER  
Stéphane GALLEGRO

**Orthophonie Education et Rééducation de la Parole et du Langage :**  
Annie DUMONT

**Veille Technologique :**  
Robert FAGGIANO

**Veille Informatique :**  
Charles ELCABACHE

**Dossiers, Documents, Bibliographie & Communication :**  
Bernard AZEMA  
Arnaud COEZ  
François DEGOVE  
Philippe LURQUIN  
Benoît VIROLE

## COMITÉ ASSOCIÉS

**Comité de Lecture :**  
**Au titre de la Société Française d'Audiologie :**  
Président : Professeur Bruno FRACHET

**Comité O.R.L. Audiophonologie :**  
Responsable : Professeur Alain ROBIER  
Adjoints :  
Professeur René DAUMAN  
Docteur Dominique DECORTE  
Docteur Christian DEGUINE  
Docteur Olivier DEGUINE  
Professeur Alain DESAULTY  
Docteur Jocelyne HELIAS  
Docteur Jacques LEMAN  
Docteur Lucien MOATTI  
Docteur Jean-Claude OLIVIER  
Docteur Françoise REUILLARD  
Professeur François VANEECLOO  
Professeur Christophe VINCENT

**Au titre de Présidents des Syndicats Professionnels d'audioprothésistes :**  
Benoît Roy  
Francine BERTHET  
Frédéric BESVEL  
Luis GODINHO

**Au titre de Membres du Comité Européen des Techniques Audiologiques :**  
Patrick VERHEIDEN  
Herbert BONSEL  
Franco GANDOLFO  
Heiner NORZ

**Au titre de Directeurs de l'Enseignement de l'Audioprothèse :**  
Professeur Julien BOURDINIÈRE  
Professeur Lionel COLLET  
Professeur Pascale FRIANT-MICHEL  
Professeur Alexandre GARCIA  
Professeur Jean-Luc PUEL  
Professeur Patrice TRAN BA HUY

**Au titre de la Société Française d'Audiologie :**  
Docteur Martine OHRESSER  
Professeur Jean-Marie ARAN  
Bernadette CARBONNIÈRE  
Docteur Jean-Louis COLLETTE  
Docteur Marie-José FRAYSSE  
Professeur Eréa-Noël GARABEDIAN  
Docteur Bernard MEYER  
Docteur Sophie TRONCHE

## Les Cahiers de l'Audition sont publiés sous l'égide scientifique du Collège National d'Audioprothèse

10, rue Molière 62220 CARVIN  
Tél. : 03 21 77 91 24  
Fax : 03 21 77 86 57  
<http://www.college-nat-audio.fr/>

**Président :** Eric BIZAGUET  
**Premier Vice-Président :**  
Frank LEFEVRE  
**Deuxième Vice-Président :**  
Christian RENARD

**Membres élus du Collège National d'Audioprothèse :**  
Jean-Claude AUDRY  
Bernard AZEMA  
Jean BANCONS  
Jean-Paul BERAHA  
Hervé BISCHOFF

Geneviève BIZAGUET  
Daniel CHEVILLARD  
Arnaud COEZ  
Christine DAGAIN  
Ronald DE BOCK  
François DEGOVE  
Jacques DEHAUSSY  
Jean-Pierre DUPRET  
Thierry GARNIER  
Eric HANS  
Bernard HUGON  
Jérôme JILLIOT  
Stéphane LAURENT  
Jean MONIER  
Maryvonne NICOT-MASSIAS  
Jean OLD  
Georges PEIX  
Xavier RENARD

Benoît ROY  
Claude SANGUY  
Philippe THIBAUT  
Jean-François VESSON  
Frédérique VIGNAULT  
Alain VINET

**Au titre de Membres Correspondants étrangers du Collège National d'Audioprothèse :**  
Roberto CARLE  
Léon DODELE  
Philippe ESTOPPEY  
André GRAFF  
Bruno LUCARELLI  
Carlos MARTINEZ OSORIO  
Juan Martinez SAN JOSE  
Christoph SCHWOB

## GÉNÉRALITÉS

Les travaux soumis à la rédaction des Cahiers de l'Audition sont réputés être la propriété scientifique de leurs auteurs. Il incombe en particulier à ceux-ci de recueillir les autorisations nécessaires à la reproduction de documents protégés par un copyright. Les textes proposés sont réputés avoir recueilli l'accord des co-auteurs éventuels et des organismes ou comités d'éthique dont ils ressortent. La rédaction n'est pas responsable des textes, dessins ou photos publiés qui engagent la seule responsabilité de leurs auteurs.

L'acceptation par la rédaction implique le transfert automatique des droits de reproduction à l'éditeur.

## ESPRIT DE LA REVUE

De manière générale, Les Cahiers de l'Audition sont une revue d'informations scientifiques et techniques destinée à un public diversifié : audioprothésistes, audiologistes, orthophonistes ou logopèdes, médecins en contact avec les différents secteurs de l'audition (généralistes, neurologues, électrophysiologistes, ORL, etc...). Ce public souhaite une information qui soit à la fois à jour sur le plan scientifique et technique, et didactique. Le but des auteurs des Cahiers de l'Audition doit être de rendre accessible cette

information, même aux non-spécialistes de tel ou tel sujet. Bien que Les Cahiers de l'Audition n'exigent pas d'un article qu'il présente des données originales, l'article lui-même doit être original, c'est-à-dire ne pas avoir déjà été publié tel quel dans une autre publication sans l'accord explicite conjoint des auteurs et de la rédaction des Cahiers de l'Audition.

## MANUSCRITS

Ils sont à fournir en deux exemplaires (1 original + 1 copie, complets à tous égards). La remise de manuscrits électroniques (disquettes 3 pouces 1/2, format Macintosh ou PC Word 5 ou Word 6) est vivement encouragée. Elle est destinée à l'imprimeur et ne dispense pas de l'envoi des 2 exemplaires « papier ». Ne pas faire soi-même de mise en page puisqu'elle sera faite par l'imprimeur.

Les schémas, dessins, graphiques doivent être ou des originaux ou des tirages bien contrastés, en trait noir sur papier blanc. Les tirages sur imprimante laser de qualité sont encouragés. Les diapositives de ces éléments ayant servi à une projection sont acceptées. L'encre bleue est prohibée pour des raisons techniques. Les photos doivent être de préférence des diapositives ou des tirages papier de grande qualité. Les illustrations doivent être référencées avec précision et leur emplacement souhaité dans le texte indiqué

approximativement, ainsi que la taille souhaitée (noter que 1 colonne de revue = 5,5 cm de large).

En cas de demande expresse, les documents seront retournés aux auteurs après impression.

Les manuscrits, rédigés en français, devront comporter en 1<sup>ère</sup> page le titre de l'article, les noms des auteurs, leurs titres, leurs adresses, une table des matières et un résumé en français et en anglais indiquant brièvement le but général de l'article, les méthodes mises en œuvre et les conclusions proposées.

Le plan de l'article sera découpé en sections. La bibliographie ne sera pas forcément limitée à celle citée dans le texte : en effet, les auteurs peuvent rajouter quelques ouvrages de base dont ils recommandent la lecture à ceux qui souhaiteraient compléter leur information. Toutefois, l'usage extensif de références à des publications difficiles d'accès pour les lecteurs, ou trop spécialisées, n'est pas recommandé.

## CHRONOLOGIE

Lorsque les auteurs ont été sollicités par un responsable de la rédaction, ils en reçoivent une confirmation écrite qui leur indique une date limite souhaitée pour la rédaction de leur article. Le respect de cette date est essentiel car il conditionne la régularité de parution de la revue. Lorsqu'un auteur

soumet spontanément un article à la revue, la chronologie est indiquée ci-dessous.

Les manuscrits une fois reçus seront soumis au comité de lecture qui pourra demander des modifications ou révisions avant publication. L'avis du comité de lecture sera transmis aux auteurs dans un délai ne dépassant pas 1 mois. La publication doit donc survenir au plus tard 2 mois après réception de l'article sauf cas de force majeure (qui pourrait rajouter un délai de 3 mois). Ces indications n'ont pas valeur de contrat et le fait de soumettre un article aux Cahiers de l'Audition sous-entend l'acceptation des conditions de publication.

Une fois l'article mis en page, l'imprimeur envoie les épreuves de celui-ci à l'auteur : ces épreuves doivent être renvoyées corrigées sous 3 jours. Les seules corrections admises portent sur ce qui n'a pas été respecté par rapport au manuscrit, ou sur la mauvaise qualité de la mise en page ou de la reproduction de figures. L'auteur ou l'équipe d'auteurs recevra 20 exemplaires gratuits du numéro de la revue où l'article est paru.

## LES MANUSCRITS SONT À ADRESSER À

Professeur Paul AVAN  
Les Cahiers de l'Audition  
Laboratoire de Biophysique  
Faculté de médecine, BP38  
63001 Clermont-Ferrand  
cedex, France



Le succès est au rendez-vous !



« Fais de ta vie un rêve,  
et d'un rêve, une réalité. »

A. de Saint Exupéry

next™

Toutes les clés du succès.

- La plate-forme numérique la plus évoluée et une qualité de son supérieure. Tout simplement.
- Le meilleur anti-Larsen du marché.
- Un choix incomparable de styles différents : depuis le CIC Power en passant par les contours classiques, Power ou High Power et par les micro-contours Moda II (Open) et Moxi (CRT) !
- Des innovations pratiques et intelligentes qui se déclinent sur 4 gammes exceptionnelles : Next 16, Next 8, Next 4, Next Essential.



unitron<sup>®</sup>  
hearing 

Tél : 0821.02.9000 ou [www.unitronhearing.fr](http://www.unitronhearing.fr)



Dans un domaine pointu comme celui de l'audition, il est rare de découvrir des concepts nouveaux, tout autant que de mettre au point des méthodologies d'exploration nouvelles. Quelques balises émergent de temps en temps : la découverte des mécanismes de l'onde propagée par Békésy, celle des mécanismes actifs cochléaires, en plusieurs temps, Gold pour la théorie, Kemp pour la première manifestation spectaculaire. Dans le domaine de l'exploration, un peu moins d'une décennie avant les otoémissions de Kemp qui constituaient une suite logique à sa découverte fondamentale, on avait rencontré Jewett et les potentiels évoqués précoces (longtemps après le couple Davis pour les PEA tardifs). La reconnaissance de l'entité « neuropathies auditives » par Arnold Starr marque également l'émergence d'un champ d'investigations, mais aussi d'une méthodologie clinique nouvelle. Celle-ci est de nature à stimuler l'imagination de ceux qui ont à appareiller les patients identifiés.

La découverte initiale des neuropathies auditives est tombée à point pour stimuler les recherches, basées sur l'application plus systématique des outils objectifs modernes, complétée par des approches subjectives de plus en plus rigoureuses. En à peine plus de dix ans, le thème connaît des développements nombreux, et les troubles de nature neuropathique apparaissent avoir une fréquence plus grande qu'on n'aurait pu le croire initialement car leur cadre physiopathologique s'est élargi. Accuser les voies nerveuses auditives de mal fonctionner aurait été un alibi si les méthodes d'investigation moléculaires et génétiques n'étaient venues à point nommé compléter les intuitions des cliniciens : il y a bien des molécules spécifiques des voies auditives, dont l'absence de fonctionnalité pénalise la circulation des messages auditifs au point de les rendre incompréhensibles. Les recherches dans cette direction ont mis l'accent sur l'importance de pratiquer des tests objectifs assez complets pour révéler des patterns physiopathologiques uniques. Les audiologistes sont désormais persuadés de la nécessité de mieux évaluer les performances psychophysiques, et la technologie offre désormais des appareils capables de ne pas se contenter de délivrer du gain, de toute façon bien inutile quand la cochlée fait son travail. Un progrès régulier et considérable a été accompli en 10 ans, grâce à la convergence de multiples disciplines : le sujet des neuropathies auditives a fait partie de ceux qui leur ont fourni la motivation.

L'aventure des neuropathies auditives est magistralement retracée pour les Cahiers de l'Audition par les responsables du dossier dont les Cahiers publient le deuxième volet, Jean-Louis Collette et Paul Deltenre. Ils ont su rassembler les travaux de plusieurs des principaux acteurs de l'actualité dans ce domaine. Il faut souligner l'exploit que représente le fait de réaliser une synthèse aussi complète, en aussi peu de temps (mais il est vrai que si nos deux corédacteurs en chef spéciaux avaient été moins diligents, ce n'est pas 2 numéros en 2007-8 qu'il leur aurait fallu, mais 3 en 2009, 5 en 2010... Un cauchemar pour eux, leurs co-auteurs et la maison d'édition !) Remercions-les, ainsi que les autres auteurs, d'avoir su joindre érudition, talents pédagogiques et pragmatisme, les Cahiers de l'Audition sont fiers de leur offrir cette tribune d'où ils peuvent nous enseigner un chapitre tout neuf de l'audiologie en marche.

**Paul Avan**

# CHAPITRE X : CONSÉQUENCES CENTRALES DE LA NEUROPATHIE AUDITIVE/ DÉSynchronISATION AUDITIVE : ASPECTS PSYCHOACOUSTIQUES ET PERCEPTIVO-COGNITIFS

## RÉSUMÉ

Les mécanismes physiopathologiques sous-tendant la neuropathie auditive / désynchronisation auditive (NA/DA) sont essentiellement représentés par une perturbation de la synchronisation neuronale et/ou une diminution des entrées neuronales. Les conséquences psychoacoustiques et perceptivo-cognitives qui en découlent sont caractéristiques de cette pathologie.

Contrairement à la perception de l'intensité sonore, qui est modérément dégradée, la perception de la fréquence est détériorée, notamment pour la discrimination des basses et moyennes fréquences, qui nécessite un codage temporel. Mais c'est surtout la perception de la dimension temporelle qui est la plus perturbée, notamment la résolution temporelle. En condition binaurale, les performances restent pathologiques, du fait d'une incapacité à utiliser les indices interauraux temporels et les différences interaurales de phase, conduisant entre autres à une détérioration de la localisation spatiale auditive. Cette dégradation perceptivo-cognitive pour les indices acoustiques temporo-spectraux a également un retentissement important sur les capacités de compréhension de la parole, avec une détérioration marquée de l'intelligibilité en milieu bruyant, sans amélioration par le démasquage binaural.

De manière intéressante, il existe des corrélations étroites entre les variables psychoacoustiques, perceptivo-cognitives et électrophysiologiques (potentiels évoqués auditifs exogènes), permettant de relier les perturbations auditives à un substratum anatomo-physiologique. Par contre, la relative dissociation, d'une part entre les capacités perceptives et les potentiels évoqués auditifs (PEA) endogènes, d'autre part entre les PEA précoces et les PEA corticaux, suggère l'existence de modifications centrales (plasticité cérébrale ou effet attentionnel) survenant au cours de la NA/DA.

En conclusion, l'ensemble de ces données incite à une évaluation psychoacoustique précise des patients présentant une NA/DA, afin d'adapter la prise en charge audioprothétique selon le type de profil perceptivo-cognitif déficitaire constaté.

## ABSTRACT

*Central consequences of auditory neuropathy / auditory dyssynchrony: psychoacoustic and cognitive perceptual perspectives*

*The pathophysiological mechanisms underlying auditory neuropathy / auditory dyssynchrony (AN/AD) mainly consist in disruption of neural synchrony and/or reduction in neural input. Psychoacoustic and cognitive perceptual conse-*

**Dr Xavier PERROT**

Service d'Audiologie et  
Explorations Orofaciales  
(Pr Lionel COLLET)  
Centre Hospitalier Lyon-Sud  
Bâtiment Chirurgical 3A  
165, chemin du Grand Revoyet  
69495 PIERRE-BENITE  
e-mail :  
xavier.perrot@chu-lyon.fr

UMR 5020 CNRS  
Université Lyon I  
(Pr Rémi GERVAIS)  
Laboratoire  
« Neurosciences sensorielles,  
comportement, cognition »  
50 avenue Tony Garnier  
69366 LYON Cedex 07

quences which result from these phenomena are characteristic of this condition.

Contrary to loudness perception, which is slightly disturbed, pitch perception is deteriorated, especially for low and medium frequencies as their discrimination requires temporal coding. Indeed, this is the temporal processing which is the most disrupted, notably temporal resolution. Binaural hearing is abnormal, due to an inability to use interaural time and phase differences, leading among other deficits to impairment of sound localization. This perceptual deterioration in the use of spectro-temporal cues has a great effect on speech perception abilities too, with marked reduction in speech intelligibility in noise and without improvement by binaural unmasking.

Interestingly, there are close relationships between psychoacoustic, cognitive perceptual and electrophysiological (exogenous auditory evoked potentials) variables, which enable to link auditory disruption to an anatomic-physiological substratum

On the other hand, the relative dissociation between perceptual abilities and endogenous auditory evoked potentials (AEPs) as well as between brainstem AEPs and cortical AEPs, suggests that potential central changes (cerebral plasticity or attentional effect) occur in AN/AD.

To conclude, this ensemble of data suggests that performing a specific psychoacoustic assessment of AN/AD patients might help to adapt hearing management (conventional hearing aids vs. cochlear implants) to the established pattern of cognitive perceptual impairment.

## 1

REMARQUES  
PRÉLIMINAIRES

Le diagnostic de NA/DA repose sur la conjonction de deux critères électrophysiologiques principaux : d'une part, une

préservation des otoémissions acoustiques (OEA) provoquées ou du potentiel microphonique cochléaire, témoignant de l'intégrité fonctionnelle des cellules ciliées externes (CCE) et des mécanismes cochléaires actifs (MCA) ; d'autre part, une disparition des potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces, témoignant d'un dysfonctionnement des voies auditives afférentes (Rance, 2005 ; Rapin & Gravel, 2003).

Ces deux critères objectifs sont complétés par des données d'audiométrie comportementale, avec une dégradation disproportionnée de la compréhension de la parole évaluée à l'audiométrie vocale, par rapport à la perte auditive modérée retrouvée à l'audiométrie tonale liminaire (Rance, 2005 ; Rapin & Gravel, 2003).

Cette discordance est importante à connaître, dans la mesure où elle est le point d'appel sémiologique faisant suspecter le diagnostic chez des patients adultes qui « peuvent entendre, mais ne peuvent pas comprendre » (Zeng et al., 1999).

Les difficultés de compréhension de la parole, caractéristiques de la NA/DA, sont liées à des perturbations du traitement des indices acoustiques (notamment spectraux et temporels), que nous allons détailler dans cet article. Cependant, il est important de garder à l'esprit que peu d'études ont caractérisé de manière exhaustive les conséquences psychoacoustiques et perceptivo-cognitives de la NA/DA.

De plus, l'hétérogénéité des étiologies rencontrées et le faible nombre de patients expertisés, allant d'études de cas uniques (Kaga et al. 2002 ; Kraus et al., 2000 ; Starr et al., 1991) à l'évaluation de vingt à trente patients (Michalewski et al., 2005 ; Starr et al., 2004 ; Zeng et al., 2005), n'ont pas permis de définir un profil déficitaire unique. Ceci explique en partie la grande variabilité des résultats obtenus, aussi bien entre individus d'une même étude qu'entre différentes études. Enfin, si l'intitulé de cet article reprend le terme de désynchronisation auditive, consacré par la littérature anglophone (Rance, 2005), il n'en demeure pas moins que les mécanismes physiopathologiques sous-jacents ne se limitent

pas à une perturbation de la synchronisation neuronale (Starr et al., 2003 ; Zeng et al., 2005).

Nous débuterons donc cette revue par quelques rappels de neurophysiologie auditive et par les données essentielles concernant les mécanismes pathogéniques de la NA/DA. Nous décrirons ensuite les perturbations psychoacoustiques et perceptivo-cognitives qui en découlent, ainsi que les corrélations retrouvées entre les différentes variables mesurées. Enfin, nous terminerons par quelques remarques sur la nécessité d'adapter la prise en charge audioprothétique des patients présentant une NA/DA.

## 2

RAPPELS DE  
NEURO-  
PHYSIOLOGIE  
AUDITIVE

## 2.1. Physiologie cochléaire

## • Décor général

Pour être efficace, le système auditif périphérique doit pouvoir coder l'ensemble des paramètres physiques caractérisant les stimuli acoustiques, afin de transformer les vibrations sonores en un message nerveux transportable par les fibres afférentes du nerf auditif : c'est la transduction auditive (Aran et al., 1988). Ce phénomène est complété par les MCA, qui jouent un double rôle : d'une part, une fonction d'amplification et d'accord, permettant un gain de sensibilité auditive d'environ 40 dB et une amélioration de la sélectivité fréquentielle (Moulin & Collet, 1996) ; d'autre part, une fonction de compression, permettant d'élargir la dynamique de réponse des fibres auditives afférentes en évitant leur saturation (Bouccara et al., 2005).

## • Principaux acteurs cochléaires

La transduction auditive est sous la dépendance d'un binôme fonctionnel constitué

de la cellule ciliée interne (CCI) et des fibres auditives afférentes de type I auxquelles elle est connectée (Aran et al., 1988). Chaque fibre auditive afférente est caractérisée par son seuil de réponse (intensité minimale pour laquelle la fibre va décharger), sa dynamique de réponse (allant du seuil de réponse au seuil de saturation) et sa courbe d'accord fréquentielle (centrée sur une fréquence caractéristique, pour laquelle le seuil de réponse est minimal) (Aran et al., 1988). Ce couple neurosensoriel est complété par les CCE, dont les capacités d'électromotilité somatique sous-tendent les MCA (Moulin & Collet, 1996). Sur le plan fonctionnel, on peut donc opposer les CCI, qui ont un rôle « sensoriel », et les CCE, qui ont un rôle « mécanique » (Bouccara et al., 2005). Enfin, ces éléments présentent une organisation spatiale le long de la cochlée, avec un gradient décroissant de la base à l'apex pour le codage des fréquences, déterminant une relation « fréquence-place » : c'est la tonotopie cochléaire (Aran et al., 1988).

#### • Influx nerveux afférent

En condition optimale de fonctionnement, le message nerveux issu de la cochlée contiendra donc une représentation exhaustive des stimuli acoustiques, aussi bien en termes d'intensité et de fréquence, qu'en termes de composition spectrale et de variations temporelles (Deltenre, 2006).

## 2.2. Codage neuronal des stimuli acoustiques

#### • Caractéristiques générales

Un stimulus acoustique est caractérisé par son intensité sonore, sa fréquence, sa com-

position spectrale et ses variations temporelles. Le codage neuronal de ces différents attributs acoustiques élémentaires repose sur deux types de mécanismes complémentaires (Botte et al., 1989 ; Deltenre, 2006). D'une part, il existe un codage temporel, qui est basé soit sur le taux de décharge des fibres auditives afférentes (c'est-à-dire le nombre de potentiels d'action émis par unité de temps), soit sur le taux de synchronisation des décharges (c'est-à-dire la précision avec laquelle la cadence de décharge des potentiels d'action est synchronisée sur la fréquence du stimulus, phénomène appelé « verrouillage de phase »)<sup>1</sup>. D'autre part, il existe un codage spatial, qui est basé soit sur les caractéristiques propres de chaque fibre auditive afférente (avec une activation spécifique en fonction de sa fréquence caractéristique et de son seuil de réponse), soit sur une extension du pattern d'excitation aux fibres adjacentes (avec une augmentation du nombre total de fibres répondant au stimulus). Pour les sons complexes<sup>2</sup>, la distinction n'est pas aussi tranchée et leur codage neuronal relève le plus souvent d'un mécanisme mixte, à la fois spatial et temporel. Il est important d'avoir à l'esprit que les indices temporels sont normalement plus « résistants » que les indices spatiaux, notamment en présence de bruit ou aux fortes intensités de stimulation.

#### • Codage de l'intensité sonore (sonie)

Le codage de l'intensité sonore repose essentiellement sur les mécanismes temporels, avec une augmentation du taux et de la synchronisation des décharges pour des intensités croissantes du stimulus sonore. Les mécanismes spa-

taux interviennent quant à eux pour les sons d'intensité élevée (supérieure à 85 dB SPL), activant les fibres à seuil élevé, et pour les sons de fréquence élevée (supérieure à 5000 Hz), entraînant une extension du patron d'excitation (Botte et al., 1989).

#### • Codage de la fréquence ou hauteur tonale (tonie)

Le codage de la fréquence des sons purs (pour les fréquences inférieures à 5000 Hz) repose de manière concomitante et indépendante sur les deux types de mécanismes décrits précédemment : d'une part, la synchronisation des décharges de potentiels d'action et leur verrouillage de phase sur la période du stimulus permet un codage temporel ; d'autre part, l'organisation tonotopique de la cochlée, avec une activation des fibres ayant une fréquence caractéristique proche de la fréquence du stimulus, permet un codage spatial. Pour les sons de fréquence supérieure à 5000 Hz, le codage neuronal repose uniquement sur les mécanismes spatiaux, représentés par le codage tonotopique (Botte et al., 1989).

Le codage de la fréquence fondamentale des sons complexes harmoniques est plus élaboré (cf. **Figure 1**). Il repose sur un mécanisme mixte spectro-temporel, comportant successivement un codage spectral et une analyse temporelle (modèle de Moore et van Noorden).

Le codage spectral est basé sur l'existence de filtres passe-bande périphériques (aussi appelés bandes critiques), organisés tonotopiquement le long de la cochlée<sup>3</sup>. Il est réalisé en deux étapes : d'abord, une activation des bandes critiques cochléaires, en fonction des fréquences composant le

1. L'information temporelle véhiculée par les fibres auditives afférentes est déterminée par la période du stimulus (c'est-à-dire l'inverse de sa fréquence). La synchronisation neuronale et le verrouillage de phase sont donc limités par la durée minimale de la transduction auditive et par la période réfractaire des fibres auditives afférentes. Cette limitation temporelle aura un effet de filtre passe-bas, rendant la synchronisation inopérante pour les fréquences de stimulation supérieures à 5 000 Hz (Deltenre, 2006).

2. Nous n'évoquerons ici que les sons complexes harmoniques. Un son complexe périodique de fréquence fondamentale  $F_0$  et de période  $P = 1/F_0$ , est dit harmonique lorsque les sons purs qui composent son spectre ont des fréquences multiples entiers successifs de  $F_0$ .

3. L'organisation cochléaire en filtres auditifs est à la base de la résolution fréquentielle (ou sélectivité spectrale), c'est-à-dire la capacité du système auditif à séparer (ou à « résoudre ») les différents harmoniques d'un son complexe. Cette résolution fréquentielle est sous la dépendance du système hydromécanique passif (membrane basilaire) et des MCA (cellules ciliées externes).

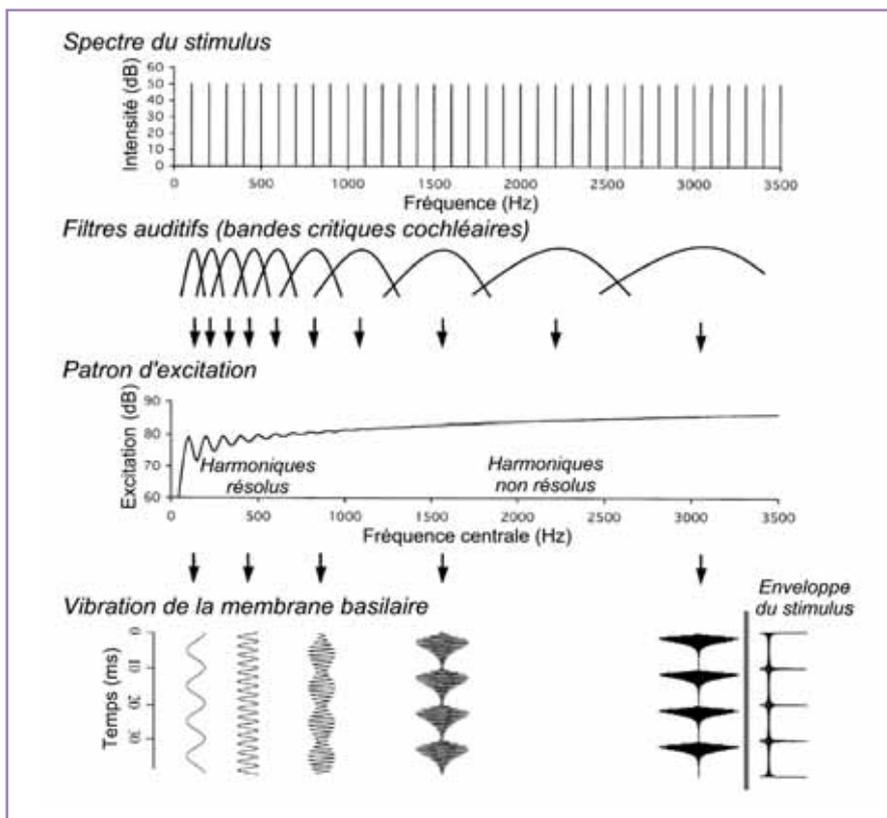


Figure 1 : Codage d'un son complexe harmonique de fréquence fondamentale 100 Hz (avec des harmoniques d'amplitude égale). Selon le modèle de Moore et van Noorden, le codage de la fréquence fondamentale comporte deux étapes : un codage spectral, puis une analyse temporelle. [D'après Plack & Oxenham, 2005]

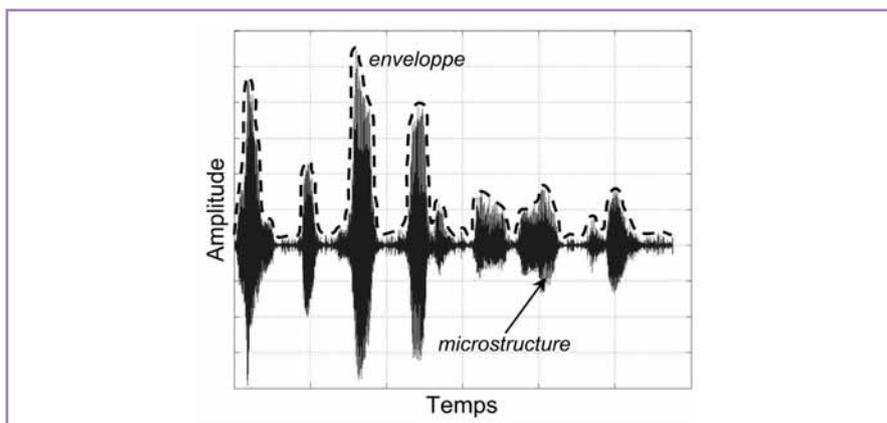


Figure 2 : Variations temporelles d'un signal de parole : enveloppe et microstructure. Les variations d'amplitude du signal sont représentées en fonction du temps. Elles comportent des fluctuations lentes (entre 4 et 16 Hz), correspondant à l'enveloppe (courbe en trait pointillé), et des fluctuations rapides (entre 500 et 5000 Hz), correspondant à la microstructure (indiquée par une flèche en trait plein). [D'après Zeynep, 2003]

stimulus ; ensuite, une transduction du signal correspondant à chaque bande critique, aboutissant au niveau des fibres auditives afférentes à des décharges neuronales synchronisées ou périodiques<sup>4</sup>. L'analyse temporelle comporte également deux étapes : d'abord, une analyse des intervalles inter-pics entre les potentiels d'action, réalisée indépendamment pour chaque canal fréquentiel ; ensuite, une comparaison globale de ces intervalles temporels, recherchant les intervalles communs aux différents canaux fréquentiels. Au final, l'identification de l'intervalle commun le plus souvent rencontré permet au système auditif central d'extraire la période correspondant à la fréquence fondamentale du stimulus (Deltenre, 2006, Moore, 2004).

### 2.3. Dimension temporelle des stimuli acoustiques

#### • Caractéristiques

La dimension temporelle est le plus complexe des paramètres acoustiques caractérisant un stimulus sonore. Elle est représentée par les variations au cours du temps de l'intensité sonore (appelées modulation d'amplitude) et/ou de la fréquence (appelées modulation de fréquence). Ces variations temporelles des stimuli acoustiques ont un rôle informationnel important, notamment pour le langage, dont une grande partie des paramètres discriminants est portée par des fluctuations spectrales rapides (Deltenre, 2006).

#### • Enveloppe et microstructure

Les variations temporelles d'une onde sonore se répartissent en deux catégories (cf. Figure 2). D'une part, il existe des variations rapides de la pression sonore, qui

4. À la sortie des filtres auditifs, deux types de signaux résultants peuvent être définis, selon la résolubilité des harmoniques composant le stimulus : d'une part, les harmoniques de basses fréquences (résolus) produisent un signal sinusoïdal aboutissant à des décharges neuronales synchronisées sur la fréquence de chaque harmonique ; d'autre part, les harmoniques de hautes fréquences (non-résolus) produisent un signal complexe aboutissant à des décharges neuronales périodiques, se répétant à la fréquence fondamentale du stimulus.

déterminent la fréquence d'un son pur : ces variations représentent la microstructure (ou structure fine) du signal acoustique et ne sont pas codées en tant que variable temporelle par le système auditif. D'autre part, il existe des variations lentes du signal sonore, correspondant aux modulations d'amplitude ou de fréquence que l'on retrouve dans la plupart des sons écologiques et qui vont par exemple déterminer la cadence syllabique de la parole : ces variations représentent l'enveloppe du signal sonore, dont le rythme de variation est codé en tant que variable temporelle par le système auditif (Deltenre, 2006).

Une étude récente utilisant des stimuli acoustiques appelés « chimères auditives<sup>5</sup> » a montré que l'enveloppe était indispensable à la compréhension de la parole, alors que la structure fine était plus importante pour la perception de la hauteur tonale et pour la localisation spatiale des sons (Smith et al., 2002).

#### • Rôle des indices temporels dans la perception de la parole

La parole est véhiculée par des sons complexes, caractérisés par leur spectre fréquentiel et leur évolution dans le temps (Rance, 2005). Les phonèmes, unités linguistiques élémentaires, comportent à la jonction entre consonne et voyelle des variations rapides de fréquence (appelées transitions formantiques). Ces fluctuations spectrales rapides doivent pouvoir être perçues pour permettre la distinction entre les différents phonèmes (Starr et al., 1991). De manière analogue, la reconnaissance des consonnes dépend d'indices temporels, alors que celle des voyelles est plutôt déterminée par des indices spectraux (Nie et al., 2006). Dans une étude psychoacoustique récente, Pichora-Fuller et collaborateurs (2007) ont montré que la dégradation de l'intelligibilité de la parole en milieu bruyé était plus marquée en cas

de distorsion temporelle (avec une désynchronisation des composantes de basses fréquences) qu'en cas de distorsion spectrale (avec un aplatissement du spectre formantique).

#### • Contraintes temporelles du système auditif

Comme nous l'avons vu précédemment, le système auditif périphérique présente un temps de réponse incompressible, qui limite ses performances en termes de résolution temporelle. Ainsi, la période réfractaire des fibres nerveuses auditives va déterminer leur rythme maximal de décharge, limitant par là même les possibilités de codage des variations temporelles rapides, par exemple pour les fluctuations rapides d'enveloppe.

Au niveau du système auditif central, des contraintes analogues vont également limiter la résolution temporelle (Deltenre, 2006).

### 2.4. Rôle fonctionnel de la synchronisation neuronale

La synchronisation des décharges neuronales transporte des informations importantes pour la perception auditive. D'abord, elle contribue au codage des attributs élémentaires des stimuli acoustiques, tels que l'intensité et la fréquence. Ensuite, elle est impliquée dans l'extraction des caractéristiques spectrales des sons complexes. Par ailleurs, elle participe au codage des fluctuations temporelles d'enveloppes, à la base de la reconnaissance de la parole. Enfin, elle améliore la localisation spatiale auditive en audition binaurale (Zeng et al., 1999).

## 3

### NOTIONS ESSENTIELLES SUR LES MÉCANISMES PATHOGÉNIQUES SOUS-TENDANT LA NA/DA

### 3.1. Modèles physiopathologiques et simulation expérimentale

#### • Modèles phénoménologique et computationnel

À partir des résultats expérimentaux obtenus chez des patients présentant une NA/DA, Zeng et collaborateurs (1999) puis Starr et collaborateurs (2003) ont élaboré deux modèles physiopathologiques complémentaires. D'une part, le modèle phénoménologique vise à expliquer les conséquences psychoacoustiques de la désynchronisation auditive (Zeng et al., 1999). D'autre part, le modèle computationnel présente les effets neurophysiologiques résultant du dysfonctionnement neuronal (Starr et al., 2003). La figure 3 résume de manière synthétique ces deux modèles physiopathologiques, appliqués aux différents mécanismes pathogéniques sous-tendant la NA/DA.

#### • Expérience de simulation chez des sujets normoentendants

Le modèle phénoménologique de Zeng présente l'intérêt d'avoir été validé expérimentalement, grâce à un protocole de simulation de la NA/DA chez des sujets normoentendants (Zeng et al., 1999). En présentant des stimuli acoustiques dont les caractéristiques temporelles étaient artificiellement dégradées, ces auteurs ont obtenu une altération des performances de

5. Il s'agit de stimuli synthétisés ayant pour particularité d'avoir l'enveloppe d'un son donné et la structure fine d'un autre son.

résolution temporelle et de reconnaissance de la parole semblables à celles retrouvées chez les patients avec NA/DA. De plus, cette détérioration artificielle du traitement auditif était proportionnelle à l'importance de la dégradation temporelle des stimuli utilisés.

### 3.2. Mécanismes pathogéniques

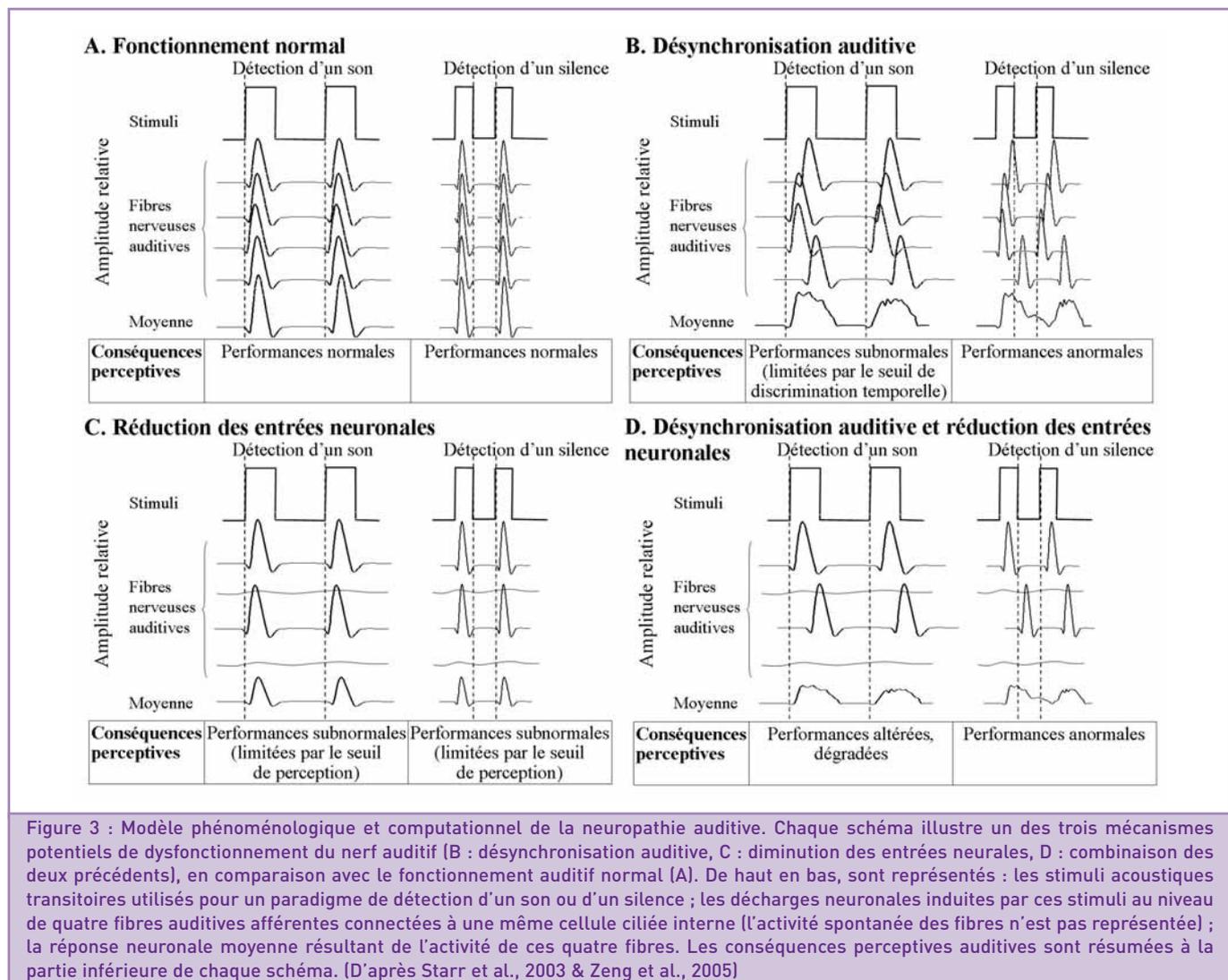
Deux mécanismes pathogéniques principaux, non exclusifs l'un de l'autre, sont susceptibles d'expliquer les anomalies percep-

tivo-cognitives retrouvées dans la NA/DA (Rance, 2005 ; Zeng et al., 2005).  
(cf Tableau 1 - page 24)

#### • Désynchronisation auditive

Une perturbation de la synchronisation neuronale et du rythme des décharges va entraîner une dispersion temporelle (ou jitter) des potentiels d'action au niveau des fibres auditives afférentes<sup>6</sup> (Kraus et al., 2000 ; Starr et al., 1996). La conséquence neurophysiologique en sera un étalement et un nivellement (ou smearing) de la représentation temporelle des stimuli

acoustiques, proportionnels à l'importance de la désynchronisation (Rance, 2005 ; Zeng et al., 1999). La réponse neuronale induite sera donc d'amplitude modérément diminuée, mais de durée prolongée (cf. Figure 3B). Sur le plan perceptif, la réduction des capacités de codage temporel aura des conséquences différentes selon le type de tâche. Pour une tâche de discrimination, basée sur la comparaison de deux profils d'onde sonore (comme pour la détection d'un silence), la dégradation des performances sera importante. Par contre, pour une tâche de détection, basée sur une décision de type « tout-ou-rien »



6. L'absence de PEA enregistrables nécessite une dispersion temporelle d'au moins 0,5 ms (Kraus et al., 2000). La détérioration de la perception de modulations d'amplitude à basses fréquences (de l'ordre de 10 Hz) suggère que pour certains patients, cette dispersion pourrait atteindre plusieurs dizaines de millisecondes (Rance et al., 2004).

(comme pour la détection d'un son), la dégradation sera minimale (Zeng et al., 1999). Quant à l'intelligibilité de la parole, elle sera fortement dégradée (Starr et al., 1996 ; Zeng et al., 1999).

• **Réduction des entrées neuronales**

Une diminution des entrées neuronales va entraîner une diminution du nombre de potentiels d'action cheminant dans les fibres auditives afférentes (Starr et al., 2003 ; Zeng et al., 2005). La conséquence neurophysiologique en sera une réduction quantitative de l'information, sans modification morphologique (Rance, 2005 ; Starr et al., 2003). La réponse neuronale induite sera donc d'amplitude diminuée, mais de durée normale (cf. Figure 3C). Sur le plan perceptif, la dégradation portera essentiellement sur la détection des stimuli acoustiques en milieu bruité, objectivée par une évolution non-linéaire du rapport signal/bruit<sup>7</sup>, mais également sur le traitement temporel à faible niveau d'intensité sonore (Starr et al., 2003).

• **Autres mécanismes**

\* Mécanisme mixte :

Un mécanisme combinant désynchronisation auditive et réduction des entrées neuronales est également possible (Starr et al., 2003). Dans ce cas, on aura un profil neurophysiologique mixte : la réponse neuronale induite sera à la fois d'amplitude fortement diminuée et de durée prolongée (cf. Figure 3D). Sur le plan perceptif, l'ensemble des anomalies perceptivo-cognitives décrites dans la NA/DA sont compatibles avec ce mécanisme.

\* Bloc de conduction :

Un mécanisme de bloc de conduction périphérique a été évoqué dans les formes température-dépendantes de la NA/DA<sup>8</sup> (Rance, 2005). Sur le plan neurophysiologique, cela induit une limitation du taux maximal de décharge neuronale, avec pour conséquence perceptive une dégradation des capacités discriminatives supraliminales (Starr et al., 2003).

### 3.3. Corrélats neuropathologiques

Les mécanismes pathogéniques que nous venons de présenter sont sous-tendus par différentes lésions neuropathologiques (Rance, 2005 ; Rapin & Gravel, 2003 ; Starr et al., 2001).

• **Lésion des CCI**

La perte sélective des CCI va entraîner une diminution du nombre de fibres auditives afférentes excitées, c'est-à-dire une réduction des entrées neuronales.

• **Synaptopathie**

Un dysfonctionnement au niveau des synapses entre CCI et fibres auditives afférentes va entraîner soit une désynchronisation par allongement de la transduction auditive, soit une réduction des entrées neuronales par diminution du largage de neurotransmetteur<sup>9</sup>.

• **Myélinopathie**

La démyélinisation des fibres auditives afférentes a pour conséquence un ralentissement de la conduction nerveuse. La

démyélinisation étant variable d'une fibre à l'autre, les vitesses de conduction seront plus ou moins altérées, avec pour résultante une désynchronisation des décharges neuronales. Par ailleurs, l'allongement de la période réfractaire et la dégradation des capacités de transmission des trains de potentiels d'action à haute fréquence sont susceptibles d'aboutir à des blocs de conduction nerveuse.

• **Axonopathie**

L'atteinte des axones des fibres auditives afférentes va entraîner une perte neuronale, réduisant le nombre d'éléments nerveux fonctionnels sans modifier leur vitesse de conduction. La conséquence sera une réduction des entrées neuronales.

• **Atteinte mixte axono-myélinique**

L'atteinte mixte axono-myélinique est le substratum neuropathologique du mécanisme mixte, combinant désynchronisation auditive et réduction des entrées neuronales.

# 4

## CONSÉQUENCES PSYCHO-ACCOUSTIQUES ET PERCEPTIVO-COGNITIVES DE LA NA/DA

Nous allons maintenant présenter, fonction par fonction, les différentes perturbations de la perception auditive caractéristiques de la NA/DA.

7. Un des patients de l'étude de Starr et collaborateurs (2003) présentait un ratio 3:1 du rapport signal/bruit permettant le maintien de la détection d'un son pur de 1000 Hz en milieu bruité : à chaque augmentation de 1 dB du bruit, le signal devait être augmenté de 3 dB pour pouvoir être toujours perçu.

8. Ce mécanisme est à rapprocher du phénomène d'Uhthoff, décrit dans la sclérose en plaques et consistant en une symptomatologie déficitaire sensitivo-sensorielle induite par une augmentation de la température corporelle (Cianfrone et al., 2006).

9. Ce mécanisme est suspecté dans certaines formes génétiques de NA/DA avec mutation du gène de l'otoferline (Varga et al., 2003).

## 4.1. Perception de l'intensité sonore (sonie)

S'il existe une perturbation relativement variable des seuils auditifs tonals, la discrimination d'intensité est habituellement préservée, ou modérément altérée (Zeng et al., 2005).

### • Audiométrie tonale liminaire

La dégradation modérée des seuils auditifs tonals, classiquement décrite dans les premiers cas de NA/DA, fait évoquer le diagnostic lorsqu'elle s'accompagne de perturbations paradoxales représentées par la détérioration marquée de l'audiométrie vocale et l'absence de PEA précoces (Worthington & Peters, 1980). En fait, les études ultérieures menées dans cette population de patients ont montré que les résultats de l'audiométrie tonale liminaire pouvaient aller d'une audition normale à une surdité totale (Rance, 2005).

Globalement, la répartition du seuil auditif moyen respecte la règle des « trois tiers » : un premier tiers de patients a une audition normale ou une surdité modérée (perte tonale moyenne < 40 dB HL), un second tiers présente une surdité moyenne à moyenne-sévère (perte entre 40 et 70 dB HL) et un dernier tiers souffre d'une surdité sévère à profonde (perte > 70 dB HL) (Madden et al., 2002 ; Rance et al., 1999 ; Starr et al., 2000).

Le profil audiométrique le plus fréquent, retrouvé dans près de 30 % des cas, est une perte prédominant sur les basses fréquences (profil dit « en pente inversée ») (Rance et al., 1999 ; Starr et al., 2000 ; Zeng et al., 1999). Par contre, une perte prédominant sur les hautes fréquences, caractéristique de la surdité endocochléaire, ne se retrouve que dans environ 10 % des cas (Rance, 2005).

Une particularité de l'audiométrie tonale, retrouvée chez plus d'un quart des patients, réside dans des fluctuations intra-individuelles des seuils auditifs, avec une variance d'environ 20 dB (Rance et al., 1999 ; Starr et al., 2000). Fait important, ces fluctuations de seuil, qu'elles soient en amélioration ou en dégradation, sont concomitantes de modifications des capacités perceptives auditivo-verbales (Rance, 2005).

### • Seuil de discrimination d'intensité

La perception des modifications d'intensité sonore est habituellement dans les limites de la normale. Ainsi, Zeng et collaborateurs (2005) ont-ils montré, chez vingt-et-un patients âgés de 6 à 53 ans (âge moyen de

21 ans), que les seuils de discrimination d'intensité pour un son pur de 1 000 Hz n'étaient que légèrement augmentés, notamment à faible niveau de stimulation<sup>10</sup>. De plus, la différence par rapport à trente-quatre sujets contrôles, sélectionnés parmi les membres indemnes des familles des patients et appariés en âge, n'était pas statistiquement significative (Zeng et al., 2005).

Une exception notable est le cas princeps décrit par Starr et collaborateurs (1991). Cette jeune fille de 11 ans<sup>11</sup> présentait une dégradation de ses capacités de discrimination d'intensité, avec des seuils doublés par rapport à ceux de cinq sujets contrôles d'âges voisins (10 dB contre 4 dB), pour des sons purs de 200, 1000 et 4 000 Hz présentés à 20 et 40 dB SL.

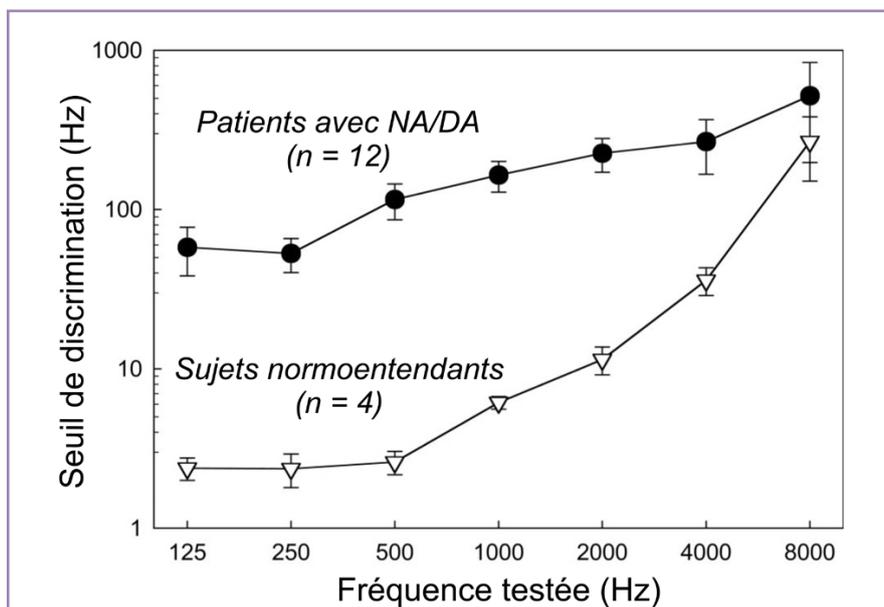


Figure 4 : Discrimination fréquentielle des sons purs. Le seuil de discrimination fréquentielle (en Hz) est représenté en fonction de la fréquence testée (barres d'erreur = erreur standard), chez quatre sujets normoentendants (triangles blancs) et douze patients avec NA/DA (ronds noirs). Pour les patients avec NA/DA, la dégradation des seuils est d'autant plus marquée que la fréquence testée est basse. (D'après Zeng et al., 2005)

10. Comme nous l'avons vu dans le chapitre 2, le codage neuronal de l'intensité sonore à faible niveau de stimulation et pour des fréquences inférieures à 5 000 Hz est essentiellement d'ordre temporel.

11. Il s'agit du sujet AN3 des études de Zeng et collaborateurs (1999, 2005).

## 4.2. Perception de la fréquence ou hauteur tonale (tonie)

Contrairement à la perception de l'intensité sonore, la perception de la fréquence s'avère perturbée, notamment pour la discrimination fréquentielle. Pour la résolution fréquentielle et les procédures de masquage simultané, les résultats expérimentaux sont plus discordants.

### • Seuil de discrimination de fréquence

La discrimination fréquentielle est fortement altérée, comme l'ont montré plusieurs recherches menées aussi bien chez des enfants que chez des adultes (Rance, 2005).

Zeng et collaborateurs (2005), dans leur étude sur les conséquences auditivo-perceptives de la NA/DA, ont mesuré les seuils de discrimination fréquentielle pour des sons purs allant de 125 à 8 000 Hz, par pas d'une octave, et présentés à l'intensité maximale confortable. Par rapport au groupe contrôle, ils ont trouvé une dégradation des seuils d'autant plus marquée que la fréquence testée était basse (cf. Figure 4). Pour les basses et moyennes fréquences (< 4 000 Hz), les seuils étaient augmentés de un à deux ordres de magnitude (c'est-à-dire d'un facteur 10 à 100) ; pour les hautes fréquences ( $\geq$  4 000 Hz), ils se rapprochaient des seuils des sujets contrôles, pour devenir normaux à 8 000 Hz (Zeng et al., 2005). En d'autres termes, la discrimination des fréquences codées temporellement, c'est-à-dire les basses et moyennes fréquences, était perturbée alors que celle des fréquences codées spatialement, c'est-à-dire les hautes fréquences, était subnormale ou normale (Rance, 2005).

Des résultats analogues ont été obtenus chez quatorze enfants porteurs d'une NA/DA à début précoce (Rance et al., 2004). Chez ces enfants âgés de 4 à 10 ans (âge moyen de 6 ans et demi), la détérioration des seuils de discrimination fréquentielle variait de quatre fois et demie la normale à 4 000 Hz à onze fois la normale à 500 Hz, pour des sons purs présentés à 100 dB SPL. Par ailleurs, contrairement aux sujets contrôles normoentendants ou avec une surdité endocochléaire, l'utilisation de sons modulés en fréquence, qui empêchent le codage temporel par verrouillage de phase, ne modifiait pas les seuils de discrimination (sons purs contre modulations de fréquence) (Rance et al., 2004). Cette particularité suggère qu'il existe d'emblée une altération du codage temporel chez les enfants ayant une NA/DA.

Pour la discrimination fréquentielle, le cas princeps décrit par Starr et collaborateurs (1991) présentait une augmentation des seuils similaire à celle décrite par Rance et collaborateurs (2004), entre 3 et 15 fois la normale, pour des sons purs entre 200 et 4 000 Hz.

### • Résolution fréquentielle et masquage simultané

La résolution fréquentielle (ou spectrale), liée à la largeur des filtres auditifs et à leur sélectivité fréquentielle, peut être déterminée au moyen de deux procédures de masquage simultané, réalisées lors de l'évaluation de la perception de sons purs en milieu bruité.

\* Masquage par bruit en bande ou bruit à encoche spectrale :

La première procédure consiste à comparer les seuils de détection en présence d'un bruit à bande moyenne ou large et ceux en présence d'un bruit à encoche spectrale centrale (dit notched noise). L'amélioration

du seuil en présence du bruit à encoche permet d'estimer les capacités du sujet à bénéficier de ce « trou spectral » pour séparer les deux stimuli (son pur et bruit).

Les résultats publiés sont un peu divergents. D'un côté, Rance et collaborateurs (2004) ont trouvé des performances comparables entre leur groupe d'enfants ayant une NA/DA et des sujets contrôles normoentendants, suggérant une résolution fréquentielle équivalente. De l'autre, Kraus et collaborateurs (2000) ont montré, chez une jeune femme de 24 ans (IT) présentant une NA/DA d'origine congénitale, des seuils masqués augmentés ainsi qu'une amélioration minimale entre les deux conditions (3,5 dB, contre 18 dB chez des sujets contrôles normoentendants). Ce résultat évoquerait plutôt une détérioration de la résolution fréquentielle, même si les auteurs ont suggéré un déficit central du codage neuronal, du fait de la préservation des OEA (Kraus et al., 2000). Un tel déficit pourrait expliquer les difficultés de perception de la parole en milieu bruité<sup>12</sup>, constatées chez cette patiente.

\* Masquage pour des sons purs de courte ou de longue durée :

La deuxième procédure consiste à comparer les seuils de détection de sons purs de durée différente, en présence d'un bruit à large bande (bruit blanc). En milieu bruité, la perception de sons purs de longue durée permet d'évaluer la résolution spectrale et la présence de régions mortes cochléaires, alors que celle de sons purs de courte durée permet d'évaluer l'intégrité des MCA et l'activité du système efférent olivocochléaire médian<sup>13</sup> (Zeng et al., 2005). Chez dix patients (âgés de 6 à 53 ans), Zeng et collaborateurs (2005) ont évalué la perception de sons purs d'une durée de 9 ou 200 ms, ayant une fréquence de 250 à 4 000 Hz et présentés 3 ou 300 ms après le début du bruit blanc. Pour les sons purs de courte durée, dont la perception était déjà modé-

12. Par exemple, la discrimination des voyelles n'est possible que si les pics formantiques qui les composent sont séparés spectralement et codés de manière indépendante au niveau des voies auditives ascendantes, c'est-à-dire qu'ils sont « résolus » (Rance, 2005).

13. Chez les sujets normoentendants, le seuil de détection est meilleur en condition stable, où l'activité anti-masquage du système efférent olivocochléaire médian est présente, qu'à l'instauration du bruit masquant : c'est ce que l'on appelle un effet d'overshoot.

rément pathologique dans le silence (cf. infra), il existait une augmentation du seuil de perception d'environ 23 dB. Dans la mesure où l'effet d'overshoot était proche de celui des sujets contrôles normoentendants, ce résultat suggère un fonctionnement olivocochléaire dans les limites de la normale (Zeng et al., 2005). Pour les sons purs de longue durée, il existait également un excès de masquage d'environ 20 dB, évoquant une altération de la résolution fréquentielle (Zeng et al., 2005). Par ailleurs, une étude récente a recherché des zones mortes cochléaires chez des patients présentant une NA/DA avec des seuils tonaux normaux ou modérément dégradés (Vinay & Moore, 2007). Alors que le TEN-test<sup>14</sup> était pathologique, avec une augmentation des seuils masqués pour une ou plusieurs fréquences, il n'existait pas de décalage du pic des courbes d'accord psychophysiques, comme cela se produit en présence de zones mortes cochléaires. Cette discordance de résultats a donc été interprétée par les auteurs comme le reflet d'une détérioration du codage auditif périphérique induite par la présence de bruit, mais en rapport avec une perte de la synchronisation neuronale plutôt qu'un élargissement des filtres auditifs (Vinay & Moore, 2007).

### 4.3. Perception de la dimension temporelle

Comme nous allons le voir, la perception de la dimension temporelle s'avère être l'attribut acoustique le plus perturbé en cas de NA/DA.

#### • Résolution temporelle

La résolution temporelle correspond à l'acuité avec laquelle le système auditif peut percevoir des modifications des stimuli au cours du temps (Deltenre, 2006). Elle fait référence à la capacité à détecter

des variations globales du stimulus acoustique, correspondant à l'enveloppe, plutôt que des variations rapides de pression sonore, correspondant à la structure fine (Rance, 2005). Elle peut être évaluée par différentes procédures psychoacoustiques d'intégration ou de discrimination temporelles (Zeng et al., 2005).

#### \* Intégration temporelle :

L'intégration temporelle évalue le seuil de détection d'un son pur ou d'un bruit blanc en fonction de sa durée (approximativement de 5 à 500 ms). Chez seize patients de l'étude de Zeng et collaborateurs (2005), la détérioration de ce paramètre n'était significative que pour des bruits blancs d'une durée de 5 et 10 ms, pour lesquels les seuils de détection étaient majorés de 5 à 10 dB par rapport à ceux de quatre sujets contrôles. Ces résultats suggèrent que les patients avec NA/DA ont des difficultés à détecter les stimuli de courte durée ( $\leq 10$  ms), mais pas les stimuli de longue durée ( $\geq 20$  ms) (Zeng et al., 2005).

#### \* Détection d'interruption :

La détection d'interruption (ou gap) consiste à déterminer le plus court intervalle de silence perceptible au sein d'un son pur ou d'un bruit blanc. Zeng et collaborateurs (2005) ont évalué les performances de vingt patients pour un bruit à large bande (20 à 14 000 Hz), en fonction de son niveau de présentation (de 5 à 50 dB SL). Comparativement aux sept sujets contrôles, les résultats étaient similaires pour les faibles niveaux de stimulation (50 ms à 5 dB SL), mais se dégradèrent fortement pour les niveaux plus élevés (15 ms à 50 dB SL, contre 3 ms pour les sujets contrôles). De manière complémentaire, Michalewski et collaborateurs (2005) ont testé, chez quatorze patients âgés de 9 à 40 ans, la perception d'intervalles de silence au sein d'un bruit à large bande présenté à l'intensité « la plus confortable ».

Ils ont non seulement montré que le profil de détection était décalé par rapport à celui d'un groupe contrôle, mais également

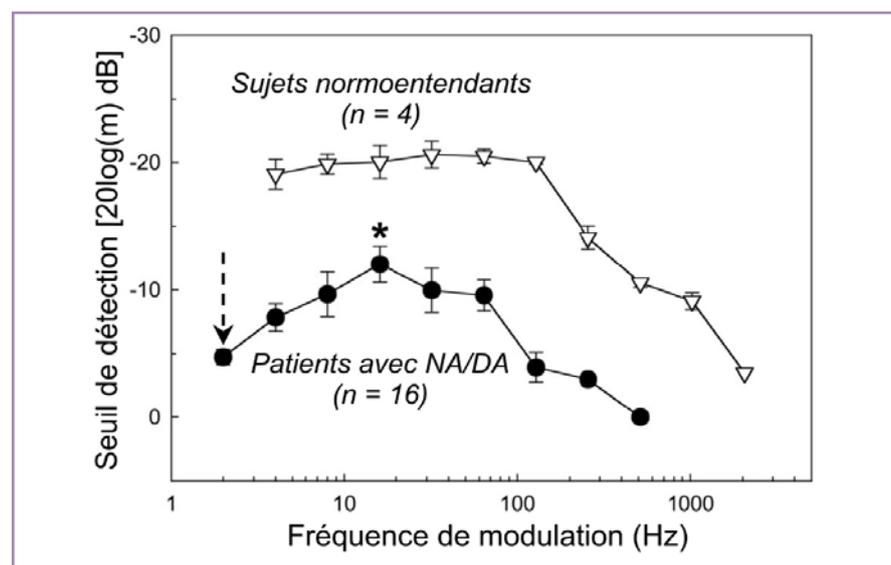


Figure 5 : Fonction de transfert de modulation temporelle pour un bruit blanc modulé en amplitude. Le seuil de détection de modulation (en dB, réf = 100 % de modulation) est représenté en fonction de la fréquence de modulation (barres d'erreur = erreur standard), chez quatre sujets normoentendants (triangles blancs) et seize patients avec NA/DA (ronds noirs). Pour les patients avec NA/DA, le seuil de détection de modulation (flèche en pointillée) et la fréquence de coupure (étoile) sont anormaux. [D'après Zeng et al., 2005]

14. Le TEN-test correspond à une audiométrie tonale liminaire réalisée en présence d'un masquage ipsilatéral par un bruit « égalisateur de seuil » (Threshold-Equalizing Noise). Chez les personnes normoentendants, le seuil masqué (avec un bruit d'intensité constante) est globalement identique pour toutes les fréquences entre 250 Hz et 10 kHz. Il permet de dépister des régions mortes cochléaires (c'est-à-dire non fonctionnelles), lorsque le seuil masqué est anormalement élevé par rapport au seuil absolu.

que la précision était moindre, et ce malgré un allongement du temps de réaction.

Ces résultats montrent que les patients NA/DA ont des difficultés à détecter les intervalles de silence, même à des niveaux de sensation sonore confortables (Michalewski et al., 2005 ; Zeng et al., 2005).

\* Détection de modulation temporelle :

La détection de modulation temporelle consiste à déterminer la plus petite modulation sinusoïdale d'amplitude perceptible pour un signal porteur donné (son pur, bruit en bande ou bruit blanc), en comparant le stimulus test modulé et le stimulus standard non modulé, présentés à des niveaux de stimulation RMS équivalents<sup>15</sup>. Zeng et collaborateurs (2005) ont mesuré, chez seize de leur vingt-et-un patients, le seuil de détection de modulation d'amplitude d'un bruit blanc en fonction de la fréquence de modulation (de 2 à 2 000 Hz). La fonction de transfert de modulation temporelle<sup>16</sup> ainsi définie présentait un profil anormal, par comparaison à celui de quatre sujets contrôles (cf. **Figure 5**). Le seuil de détection de modulation (pic de sensibilité) était de 37 % (contre 10 % pour les sujets contrôles), avec une fréquence de coupure à 17 Hz (contre 258 Hz pour les sujets contrôles) et une nette dégradation des performances pour les fréquences de modulation extrêmes (Zeng et al., 2005).

Pour les quatorze enfants de l'étude de Rance et collaborateurs (2004), les résultats étaient globalement similaires, mais avec une répartition dichotomique entre un sous-groupe de sept enfants ne présentant qu'une dégradation modérée pour les fréquences de modulation élevées (50 et 150 Hz) et un sous-groupe de sept enfants présentant des perturbations importantes pour l'ensemble des fréquences de modulation testées (10, 50 et 150 Hz).

Ces résultats montrent que les patients avec NA/DA ont des difficultés à détecter les modulations temporelles, aussi bien lentes que rapides (Zeng et al., 2005). Pour certains patients, la dégradation est telle qu'ils n'arrivent même pas à détecter la présence d'une modulation d'amplitude de 100 % (Kumar & Jayaram, 2005 ; Rance et al., 2004 ; Zeng et al., 1999).

#### • Masquage temporel non simultané

La procédure de masquage temporel consiste à mesurer l'élévation du seuil de perception d'un signal sonore induite par la présence d'un masque, soit juste avant le signal à détecter (masquage proactif ou forward masking), soit juste après (masquage rétroactif ou backward masking) (Deltenre, 2006). Elle permet de mesurer les capacités d'un auditeur à séparer des sons dans le temps (Kraus et al., 2000), les performances étant corrélées aux capacités de résolution temporelle (Rance, 2005). Chez quatre patients (deux enfants et deux adultes jeunes), Zeng et collaborateurs (2005) ont mesuré l'effet masquant d'un son pur de 1 000 Hz sur la perception d'un autre son pur de 1 000 Hz, en faisant varier l'intervalle inter-stimulus de 1 à 500 ms. Par rapport aux quatre sujets contrôles, il existait un élargissement de la fenêtre temporelle de l'effet de masque : en rétroactif, les patients montraient un masquage de 60 % même pour un intervalle inter-stimulus<sup>17</sup> de 100 ms (comparée à un masquage  $\leq$  15 % jusqu'à 20 ms, pour les sujets contrôles) ; en proactif, l'effet de masque était plus marqué chez les patients, pour les intervalles entre 5 et 50 ms. Ces résultats montrent que les patients avec NA/DA ne peuvent pas séparer efficacement des stimuli successifs trop rapprochés (Zeng et

al., 2005). Les résultats obtenus avec un masque par bruit en bande sont similaires, comme le montre l'augmentation à 51 dB SPL du seuil de perception d'un son pur de 1000 Hz en condition de masquage rétroactif chez la patiente IT, comparée à un seuil de 32 dB SPL pour 10 sujets contrôles normoentendants (Kraus et al., 2000).

#### • Profil déficitaire temporel du cas princeps

La jeune patiente décrite dans l'article princeps de Starr et collaborateurs (1991) présentait également de fortes perturbations de la résolution temporelle (Zeng et al., 1999). Les indices évalués objectivaient les altérations suivantes : (i) pour l'intégration temporelle, une augmentation abrupte du seuil de perception (+ 20 dB) pour les sons purs d'une durée inférieure à 30 ms ; (ii) pour le test de fusion de clics, une augmentation de l'intervalle minimal pour percevoir deux clics séparément (90 à 100 ms, contre 2 à 4 ms pour sa sœur normoentendante) et (iii) pour la détection d'interruption, une augmentation du seuil de perception d'intervalle silencieux au milieu d'un bruit proche de 80 ms (contre 2 ms pour sa sœur normoentendante). Par contre, la différenciation de durée entre deux sons purs était normale pour les stimuli de courte durée (20 à 30 ms, contre 20 ms pour les sujets contrôles) et légèrement dégradée pour les stimuli de longue durée (200 à 300 ms, contre 140 ms pour les sujets contrôles).

## 4.4. Audition binaurale

Les données que nous avons présentées jusque là concernent l'audition monaurale. Nous allons maintenant aborder les pertur-

15. Le niveau RMS (root-mean-square) d'un son complexe s'exprime en dB SPL. Il correspond à une intensité moyenne, calculée à partir de la pression acoustique efficace. La présentation à un niveau équivalent évite de fournir au sujet des indices non temporels, tels qu'une modification de l'intensité globale.

16. Temporal modulation transfer function (TMTF).

17. Pour le masquage rétroactif, il s'agit de l'intervalle entre la fin du signal et le début du masque. Pour le masquage proactif, il s'agit de l'intervalle entre la fin du masque et le début du signal.

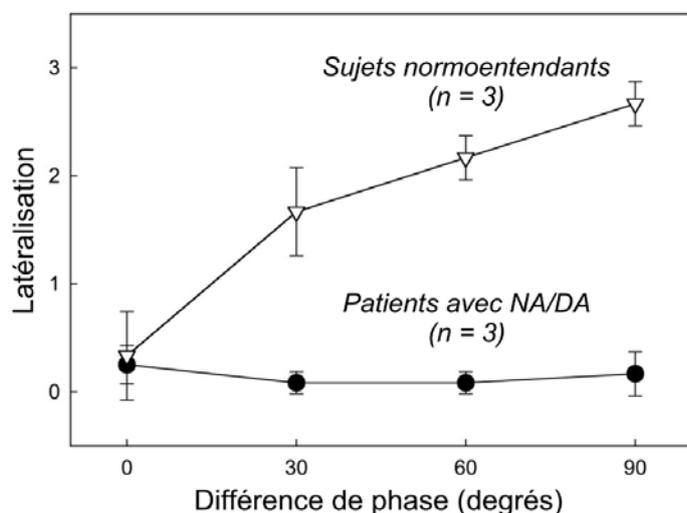


Figure 6 : Localisation spatiale à partir des différences interaurales de temps. La latéralisation (de 0 pour la position centrale à 3 pour la position la plus à droite) est représentée en fonction de la différence interaurale de phase entre deux sons purs de 500 Hz, avec une avance de phase pour le son présenté à droite (barres d'erreur = erreur standard), chez trois sujets normoentendants (triangles blancs) et trois patients avec NA/DA (ronds noirs). Les patients avec NA/DA ne perçoivent aucun changement de position, quel que soit le déphasage. (D'après Zeng et al., 2005)

bations de l'audition binaurale liées à la NA/DA. L'intégration des informations binaurales est en grande partie déterminée par des indices temporels. Ceci explique pourquoi les performances en audition binaurale sont le plus souvent pathologiques, à l'image de la perception monaurale de la dimension temporelle.

#### • Localisation spatiale et différences interaurales

La localisation spatiale s'appuie sur deux indices distincts liés à la perception différentielle entre les deux oreilles, lorsque le stimulus acoustique n'est pas émis dans le plan sagittal médian. Il s'agit d'une part, d'une différence interaurale de temps (ou de phase), liée au délai de propagation d'une oreille à l'autre ; d'autre part, d'une différence interaurale d'intensité, liée à l'effet de masque de la tête. Zeng et colla-

borateurs (2005) ont évalué les capacités de localisation spatiale chez trois de leurs patients adultes jeunes (ayant des pertes auditives légères à modérées), en manipulant les différences interaurales de temps et d'intensité. La différence interaurale de temps était basée sur la présentation de deux sons purs de 500 Hz (un dans chaque oreille), avec une avance de phase de 0, 30, 60 ou 90° pour le son présenté à droite<sup>18</sup> ; la différence interaurale d'intensité était basée sur la présentation de deux sons purs de 500 ms (un dans chaque oreille), avec une différence d'intensité de 0 ou 10 dB SPL entre les deux sons<sup>19</sup>. Les performances se sont avérées « remarquablement discordantes ». Pour les différences interaurales de temps, les patients n'ont rapporté aucun changement de position, alors que les trois sujets contrôle percevaient une latéralisation d'autant plus marquée que le déphasage était important

(cf. Figure 6) ; pour les différences interaurales d'intensité, les performances des patients étaient quasiment superposables à celles des sujets contrôles. Ces résultats montrent que les patients avec NA/DA sont incapables d'utiliser des indices interauraux temporels pour localiser les sons, mais peuvent utiliser efficacement des indices interauraux d'intensité (Zeng et al., 2005).

Comme pour la discrimination d'intensité, le cas princeps de Starr et collaborateurs (1991), ainsi que celui d'un patient adulte décrit dans un article ultérieur (Starr et al., 1996), ont fait exception. En effet, ces deux patients présentaient une dégradation conjointe des performances de localisation spatiale, à la fois pour les indices temporels (avec une absence de latéralisation perceptible) et pour les indices d'intensité (avec une différence interaurale minimale de 36 dB pour percevoir un changement de latéralisation).

#### • Battements et fusion auditive

Lorsque deux sons de fréquences voisines (avec une différence d'au moins 3 Hz) sont présentés à un auditeur, il se produit un phénomène de battement, c'est-à-dire une modulation d'amplitude du signal résultant. En condition monaurale, on parle de battement physique<sup>20</sup>, correspondant à une variation d'intensité de taux égal à la différence de fréquence entre les deux sons. Dans ce cas, la perception du battement nécessite une synchronisation neuronale à la fréquence de modulation. En condition binaurale, on parle de battement binaural, qui nécessite une synchronisation neuronale à la fréquence de la porteuse et une intégration centrale (au niveau du tronc cérébral).

Chez les trois patients adultes jeunes testés par Zeng et collaborateurs (2005), il a été

18. Ce déphasage correspond à un décalage temporel respectivement de 0, 167, 333 ou 500 microsecondes.

19. L'intensité nominale était de 90 dB SPL pour les deux oreilles ou de 85 dB SPL dans l'oreille droite et 95 dB SPL dans l'oreille gauche. Les fréquences testées allaient de 250 Hz à 8 000 Hz, par pas d'une octave.

20. Le battement monaural est généré au niveau de la cochlée, par une interaction « physique » entre les deux sons.

montré une préservation du battement monaural avec des sons purs ne différant que de 3 Hz, alors qu'il existait une altération de la perception du battement binaural pour deux sons purs de 500 et 503 Hz. Dans ce dernier cas, les patients percevaient un signal auditif fusionné sans battement, alors que les sujets contrôles pouvaient percevoir le battement. Ces résultats suggèrent que les patients avec NA/DA peuvent suivre les fluctuations temporelles lentes à l'origine du battement monaural, mais sont incapables de suivre des fluctuations temporelles rapides, comme dans le cas du battement binaural (Zeng et al., 2005).

Ces résultats avaient déjà été rapportés pour les deux patients (une enfant et une adulte) de Starr et collaborateurs (1991, 1996).

#### • Différence de niveau de masquage binaural

La différence de niveau de masquage binaural évalue les capacités du système auditif central à utiliser des informations de phase provenant des deux oreilles. Elle repose sur le fait qu'un signal binaural bruité est plus facilement détectable, lorsque l'on change la phase du signal ou du bruit masquant dans une des deux oreilles. Cela se traduit par une diminution du seuil de perception du signal et par la nécessité d'augmenter l'intensité du bruit, pour avoir un même niveau de masquage que celui obtenu en l'absence de déphasage. Chez les sujets normoentendants, cette différence est de 10 à 15 dB (Licklider, 1948).

Chez les deux patients testés sur le plan psychoacoustique par Starr et collaborateurs (1991, 1996), la différence de niveau de masquage binaural était quasi-

ment nulle, malgré des stimuli acoustiques en opposition de phase. Ces résultats suggèrent que les patients avec NA/DA ont des perturbations du traitement temporel binaural et ne peuvent donc pas utiliser efficacement les différences interaurales de phase (Rance, 2005).

### 4.5. Perception de la parole

Comme on pouvait s'y attendre, la dégradation du traitement des paramètres acoustiques, notamment des indices spectro-temporaux, va avoir un retentissement important sur les capacités de compréhension de la parole (Rance, 2005).

#### • Audiométrie vocale classique

Si l'absence de corrélation entre perception de la parole et audiométrie tonale est une caractéristique constante de la NA/DA, les résultats de l'audiométrie vocale restent très variables selon les patients (Starr et al., 2000). Cependant, deux profils sont plus couramment observés. Le premier profil correspond à une dégradation importante de l'audiogramme vocal, disproportionnée par rapport à la perte auditive tonale (Rance, 2005) ; il est retrouvé chez 70 à 75 % des patients adultes (Starr et al., 1996).

Le second correspond à une dégradation plus modérée, avec des scores d'intelligibilité vocale dans le silence conformes à ceux attendus, compte tenu de la perte tonale<sup>21</sup> (Rance, 2005) ; il est retrouvé chez 20 à 25 % des patients adultes (Starr et al., 1996).

Sur le plan physiopathologique, ces deux profils relèveraient d'atteintes distinctes, respectivement centrales (au niveau des voies et relais du système auditif central)

pour le premier et périphériques neuro-sensorielles (au niveau des cellules ciliées internes et/ou des fibres auditives afférentes) pour le second (Rance et al., 2002). Exceptionnellement, quelques cas de patients ayant des performances normales à l'audiométrie vocale dans le silence ont été décrits (Kraus et al., 2000).

Chez les enfants ayant présenté une atteinte prélinguale, la distribution est plus équilibrée, avec une répartition égale entre les deux profils, pour moitié-moitié (Rance et al., 2002). Cette discordance est probablement liée aux modalités de dépistage des patients, susceptibles d'induire un « biais de recrutement »<sup>22</sup>.

#### • Intelligibilité selon le matériel vocal testé et les conditions d'écoute

Les résultats de différentes études ont mis en évidence des difficultés spécifiques de perception, inhérentes au caractère dynamique des signaux de parole et qui sont majorées en condition d'écoute bruitée (Rance, 2005).

\* Discrimination phonémique et identification de mots :

En utilisant des stimuli vocaliques synthétiques et en manipulant les formants (durée des transitions ou fréquence initiale), Kraus et collaborateurs (2000) ont pu évaluer la perception de la structure fine des sons de parole chez la patiente IT. Alors que le seuil de discrimination de contraste<sup>23</sup> pour le continuum vocalique /ba-wa/ était parfaitement normal à environ 3 ms (contre 6 ms en moyenne pour les sujets normoentendants), celui du continuum /da-ga/ était altéré à environ 120 Hz (contre 80 Hz pour les témoins).

21. Ce premier profil, avec une détérioration de la perception de la parole malgré une audibilité adéquate, suggère que le facteur limitant est une dégradation de la perception des indices supraliminaire (Rance, 2005).

22. En effet, les patients adultes ont été plutôt recrutés sur des critères cliniques, notamment des difficultés de compréhension de la parole, alors que les enfants ont été essentiellement recrutés sur des critères paracliniques, notamment une dégradation des PEA. Cette différence est susceptible d'avoir majoré la proportion de patients adultes présentant une dégradation de la perception vocale plus importante que leur perte auditive tonale.

23. Just noticeable difference (JND).

En milieu bruité, la discrimination du continuum /da-ga/ était impossible, même pour un rapport signal/bruit à +10 dB (alors que le seuil était à 140 Hz pour les témoins). Ces performances différentielles suggèrent qu'IT était capable de percevoir des différences temporelles, mais présentait des difficultés pour discriminer des différences spectrales, avec une détérioration nettement majorée dans le bruit (Kraus et al., 2000).

Dans une étude plus récente menée chez quatorze patients avec une NA/DA (majoritairement des adultes jeunes), Kumar et Jayaram (2005) ont montré qu'il existait aussi une dégradation de la perception de la durée de la transition formantique pour la syllabe /da/, avec un seuil de discrimination de contraste entre 75 et 110 ms (contre 25 à 50 ms pour 30 sujets normoentendants). Ce résultat suggère que la perception des indices temporels est également perturbée (Kumar & Jayaram, 2005).

Une donnée complémentaire intéressante, rapportée dans le cas princeps de NA/DA (Starr et al., 1991), est la perception différentielle des mots monosyllabiques selon leur composition en consonne-voyelle-consonne. D'une part, la patiente avait plus de difficultés à discriminer des mots différant par leur voyelle centrale que par leur consonne initiale (57 % de réponses correctes pour la voyelle, contre 74 % pour la consonne). D'autre part, cet écart s'accroissait lorsque les consonnes utilisées comportaient des composantes de hautes fréquences (en anglais : ch, s, t, wh et s), pour atteindre près de 100 % de réponses correctes. Dans le cadre de la NA/DA, ces résultats illustrent la difficulté des patients à discriminer des changements rapides de fréquence, comme à la jonction entre consonne et voyelle, mais également les avantages perceptifs que peuvent leur fournir les composantes de hautes fréquences (Starr et al., 1991).

\* Compréhension de la parole en milieu bruité :

La majoration des difficultés de compréhension de la parole en milieu bruité est une caractéristique retrouvée chez tous les patients ayant une NA/DA, même chez ceux présentant des scores d'intelligibilité vocale normaux dans le silence (Kraus et al., 2000 ; Zeng & Liu, 2006). Ainsi, pour IT, la compréhension de mots monosyllabiques présentés en binaural passait de 100 % dans le silence à 10 % en milieu bruité, pour un rapport signal/bruit à +3 dB (Kraus et al., 2000). Cette détérioration était beaucoup plus importante que pour les 14 témoins adultes normoentendants, qui conservaient un score moyen d'intelligibilité de 40 % (pour le même rapport signal / bruit) (Kraus et al., 2000). Deux facteurs surajoutés de variabilité ont été mis en évidence dans cette étude : la difficulté lexicale et le nombre de locuteurs. Une dégradation supplémentaire de l'intelligibilité en milieu bruité a donc été rapportée pour des listes de mots difficiles ou présentés par des locuteurs multiples.

Ces résultats suggèrent que, malgré le bruit masquant, la patiente était capable d'utiliser la suppléance mentale pour les mots simples et de tirer bénéfice des régularités de signal acoustique procurées par un locuteur unique (Kraus et al., 2000). L'effet du bruit sur la compréhension de phrases a également été rapporté par Zeng et Liu (2006), aussi bien en condition monaurale (quatre patients) qu'en condition binaurale (deux patients).

Dans cette étude, l'écart maximal pour le score d'intelligibilité vocal était de quatre-vingt points entre la condition dans le silence et celle dans le bruit, pour un rapport signal/bruit à 0 dB (Zeng & Liu, 2006).

Cette détérioration de la compréhension de la parole en milieu bruité est cohérente avec l'effet accru des masquages simultanés et non simultanés constaté chez les patients présentant une NA/DA (Kraus et al., 2000 ; Zeng et al., 2005).

\* Langage « éclairci » contre langage « conversationnel » :

Chez treize patients présentant une NA/DA, Zeng et Liu (2006) ont montré que l'utilisation d'un langage « éclairci », c'est-à-dire avec des mots mieux articulés et une prononciation plus lente, améliorait la compréhension de phrases parlées. Par rapport à un langage « conversationnel », le gain moyen en termes de pourcentage d'intelligibilité allait de seize à vingt-et-un points<sup>24</sup>, en fonction des conditions testées (monaural ou binaural, dans le silence ou dans le bruit). Cette amélioration est probablement liée aux différences acoustiques et phonétiques entre le langage « éclairci » et le langage « conversationnel »<sup>25</sup>, facilitant le codage des indices temporels de la parole pour le langage « éclairci » (Zeng & Liu, 2006).

\* Somme et démasquage binauraux :

Dans la même étude, Zeng et Liu (2006) ont mis en évidence un effet de somme binaurale dans le silence, avec une amélioration du pourcentage d'intelligibilité de plus de vingt-cinq points, par rapport à une présentation monaurale. Fait intéressant, cet avantage de l'audition binaurale n'était pas retrouvé pour la condition d'écoute bruitée. Ces résultats sont parfaitement expliqués par le profil psychoacoustique déficitaire des patients avec NA/DA, notamment les difficultés de codage des indices temporels interauraux et l'effet de masquage excessif en milieu bruité, susceptible de réduire l'efficacité du démasquage binaural (Zeng et al., 2005).

24. Ce gain d'intelligibilité, pour des conditions d'écoute identiques par ailleurs, correspond à ce que les auteurs appellent le clear speech advantage.

25. Il s'agit notamment d'une vitesse de parole moins élevée, d'une augmentation de l'énergie acoustique entre 1000 et 3000 Hz et d'une amplification des modulations temporelles.

## 5

## CORRÉLATIONS ENTRE LES DIFFÉRENTES VARIABLES MESURÉES

Les quelques études ayant combiné les approches comportementales (performances psychoacoustiques et perceptivo-cognitives) et électrophysiologiques (enregistrements des PEA) ont révélé l'existence de corrélations entre ces différentes variables, permettant de relier les troubles de la perception auditive décrits dans la NA/DA à un substratum anato-mo-physiologique.

### 5.1. Variables psychoacoustiques et perception de la parole

Comme pour d'autres pathologies primaires ou secondaires du système auditif (presbycusie, sclérose en plaques, troubles de l'apprentissage), les difficultés de compréhension de la parole dans la NA/DA sont étroitement liées à la détérioration du traitement des indices temporels acoustiques (Zeng et al., 1999).

Dans leur étude chez quatorze enfants porteurs d'une NA/DA à début précoce, Rance et collaborateurs (2004) ont montré qu'il existait une forte corrélation entre les performances psychoacoustiques temporelles et les difficultés de compréhension de phonèmes : plus les seuils de discrimination fréquentielle étaient faibles et/ou les performances de détection de modulation temporelle étaient élevées, meilleurs étaient les scores de discrimination vocale. Globalement, la répartition des patients au sein de l'échantillon était dichotomique :

d'un côté, un sous-groupe de sept enfants présentait une dégradation modérée des performances psychoacoustiques temporelles et un score de discrimination vocale supérieur à 60 % ; de l'autre, un sous-groupe de sept enfants présentait une dégradation importante des performances psychoacoustiques et un score de discrimination vocale inférieur à 30 % (Rance et al., 2004).

Des résultats similaires ont été rapportés chez les quatorze patients adultes jeunes de Kumar et Jayaram (2005), avec une corrélation entre les performances de détection de modulation temporelle et les capacités de compréhension de mots dissyllabiques. Ces auteurs ont également mis en évidence une relation entre les scores d'intelligibilité vocale et les seuils auditifs tonals, mais seulement pour les basses fréquences (250, 500 et 1000 Hz). Ces résultats, qui illustrent parfaitement les répercussions délétères de la NA/DA sur le codage temporel des basses fréquences, mais pas sur le codage spatial des hautes fréquences, ont conduit les auteurs à considérer la sensibilité auditive aux basses fréquences comme un indicateur sûr des capacités supraliminales de traitement temporel (Kumar & Jayaram, 2005).

### 5.2. Corrélations avec les réponses électrophysiologiques

Deux principaux types de PEA sont classiquement décrits : les PEA exogènes, reflétant le traitement sensoriel des stimuli auditifs, et les PEA endogènes, reflétant leur traitement cognitivo-perceptif (Mauguière & Fischer, 2007). Les deux ont été étudiés dans le cadre de la NA/DA, mais les résultats concernant d'éventuelles corrélations s'avèrent discordants (Kumar & Jayaram,

2005 ; Michalewski et al., 2005 ; Rance et al., 2002).

#### • Pour les variables psychoacoustiques

\* Corrélations avec les potentiels évoqués auditifs exogènes :

Dans leur article princeps, Starr et collaborateurs (1991) ont distingué deux profils de réponses de leur patiente pour les PEA exogènes. Alors que les réponses aux stimuli acoustiques transitoires (PEA précoces, de moyenne latence et tardifs) étaient absentes, les réponses aux stimuli acoustiques continus (déflexion négative soutenue) étaient présentes. Les auteurs ont relié ces résultats à la dégradation de la résolution temporelle, constatée chez leur patiente et de manière habituelle en cas de NA/DA (Zeng et al., 2005).

De même, Michalewski et collaborateurs (2005) ont pu corrélérer, chez sept de leurs quatorze patients (âgés de 9 à 40 ans), les performances de détection d'intervalles de silence au sein d'un bruit blanc continu (gap) avec la génération des PEA tardifs (ondes N100-P200) par les mêmes stimuli<sup>26</sup>. Les seuils électrophysiologiques (c'est-à-dire la durée minimale de gap générant des potentiels) suivaient l'évolution des seuils comportementaux (c'est-à-dire la durée minimale de gap détectable), mais avec une majoration allant de 0 à 10 ms<sup>27</sup> (Michalewski et al., 2005).

\* Corrélations avec les potentiels évoqués auditifs endogènes :

Outre les deux profils déjà décrits, Starr et collaborateurs (1991) ont pu enregistrer chez leur patiente des PEA endogènes (MMN et onde P300<sup>28</sup>), mais avec des latences allongées. Faits intéressants, cet allongement de latence constaté en modalité auditive se retrouvait également pour une

26. Bien que présents, il faut cependant noter que les PEA tardifs avaient des latences allongées par rapport aux réponses obtenues dans un groupe de douze sujets contrôles.

27. Ces valeurs sont à rapporter aux seuils comportementaux de détection, qui allaient de 5 à 30 ms.

28. La MMN (mismatch negativity ou négativité de discordance) correspond à une indexation automatique pré-attentionnelle. L'onde P300 (potentiel de détection et d'identification d'une cible) correspond à la fois à une réaction d'orientation attentionnelle et à un processus décisionnel.

tâche de détection d'une cible visuelle, alors que l'omission d'un stimulus auditif générerait une réponse de latence normale. Ces résultats suggèrent que les altérations perceptivo-cognitives ne se limitent pas à la modalité auditive et illustrent sur le plan neurophysiologique la dichotomie entre une détérioration des capacités de discrimination (ici, entre deux stimuli auditifs ou visuels) et une relative préservation des capacités de détection (ici, de l'absence de stimulus auditif) (Zeng et al., 1999).

#### • Pour les variables perceptivo-cognitives

\* Corrélations avec les potentiels évoqués auditifs exogènes :

Plusieurs études ont montré que certains patients avaient une compréhension de la parole subnormale, alors que leurs PEA précoces étaient fortement désstructurés, voire absents (Rance, 2005 ; Starr et al., 1991, 1996). En d'autres termes, un fonctionnement optimal des voies nerveuses auditives ascendantes, ainsi qu'une parfaite synchronisation des fibres afférentes ne sont pas indispensables à la compréhension de la parole, au moins dans le silence (Kraus et al., 2000).

Cependant, cette « règle d'indépendance » ne semble pas s'appliquer aux PEA de latences moyennes et tardives. Ainsi, sur les dix patients de l'étude de Starr et collaborateurs (1996), le seul à avoir obtenu un score d'intelligibilité vocale subnormal (avec une moyenne de 84 %) présentait des PEA de latences moyennes et tardives normaux, alors qu'ils étaient absents ou pathologiques pour les cinq autres patients enregistrés.

De même, dans leur étude chez des enfants appareillés présentant une NA/DA, Rance et collaborateurs (2002) ont montré qu'il existait une relation étroite entre

l'amélioration des performances de compréhension de mots dissyllabiques avec les prothèses auditives et la présence de PEA tardifs générés par des sons purs ou des syllabes synthétiques<sup>29</sup>. Ils ont ainsi pu définir deux groupes aux résultats opposés : le premier, sans PEA tardifs enregistrables, présentait une intelligibilité vocale fortement dégradée malgré les prothèses auditives (score moyen à 6 %) ; le second, avec des PEA tardifs présents et subnormaux, présentait une très nette amélioration de l'intelligibilité vocale avec les prothèses auditives (score moyen à 60 %) (Rance et al., 2002). De plus, pour ce second groupe, il existait une corrélation négative entre les scores d'intelligibilité vocale et les seuils auditifs tonaux à basses et moyennes fréquences (500, 1000 et 2000 Hz) (Rance et al., 2002). Les auteurs relient ces deux profils à des atteintes distinctes, prédominant sur le versant central neuronal pour le premier groupe et sur le versant périphérique neurosensoriel pour le second groupe<sup>30</sup>.

De manière discordante, deux autres études n'ont pas retrouvé de relation claire entre les PEA tardifs et les performances d'intelligibilité vocale, ni pour leurs caractéristiques d'amplitude ou de latence (Kumar et Jayaram, 2005), ni pour leur présence ou absence (Michalewski et al., 2005). Ces derniers résultats suggèrent que la relation entre PEA tardifs et compréhension de la parole reste inconstante et que, lorsqu'elle existe, elle s'exprime surtout sur un mode binaire « présence-absence ».

\* Corrélations avec les potentiels évoqués auditifs endogènes :

Les quelques résultats expérimentaux disponibles sont assez divergents. D'un côté, Kraus et collaborateurs (2000) ont montré qu'il existait chez la patiente IT une relation étroite entre les performances de

discrimination phonémique et la génération d'une négativité de discordance pour les contrastes formantiques. En effet, la discrimination du continuum vocalique /ba-wa/ était bonne et générait une négativité de discordance normale, alors que la discrimination du continuum /da-ga/ était altérée et ne générait pas de négativité de discordance. De l'autre, Kumar et Jayaram (2005) ont montré, chez cinq des neuf patients qui présentaient des réponses évoquées auditives, qu'il pouvait exister une MMN générée par des contrastes formantiques, alors même que ces contrastes n'étaient pas discriminés sur le plan comportemental (comme pour les cinq patients sans MMN). Ce résultat est en faveur d'une relative dissociation entre les PEA endogènes et les capacités perceptives, chez les patients présentant une NA/DA (Kumar & Jayaram, 2005).

#### • « Doubles corrélations »

Quelques rares études ont mis en évidence des « doubles corrélations » entre les variables psychoacoustiques ou perceptivo-cognitives et les variables électrophysiologiques. Ainsi, l'enfant évalué par Kaga et collaborateurs (2002) montrait : d'une part, une audiométrie tonale subnormale, « corrélée » à la présence d'une négativité de discordance et d'une onde P300 générées par des bouffées tonales ; d'autre part, une audiométrie vocale dégradée, « corrélée » à l'absence de négativité de discordance et d'onde P300 générées par des sons verbaux. Ces résultats sont intéressants, dans la mesure où ils montrent que la relative conservation ou la dégradation de la perception auditive selon le type de stimulus concernent à la fois les processus automatiques (MMN) et les processus conscients ou volontaires (onde P300) (Kaga et al., 2002).

29. Par contre, il n'y avait aucune relation entre la présence des PEA tardifs et les résultats des OEA ou de l'électrocochléographie.

30. Cette classification est à rapprocher de celle de Starr et collaborateurs (2004), qui distinguent la neuropathie auditive proximale (ou de type I), correspondant à une atteinte des fibres auditives afférentes, et la neuropathie auditive distale (ou de type II), correspondant à une atteinte périphérique au niveau des cellules ciliées internes ou de leurs synapses avec les dendrites terminales des fibres auditives afférentes.

### 5.3. Rôle des modifications centrales

La persistance de réponses évoquées auditives corticales, alors même que les PEA précoces sont absents, suggèrent l'existence de modifications centrales survenant au cours de la NA/DA (Purdy et al., 2001).

#### • Plasticité cérébrale

La présence inconstante de PEA endogènes, ainsi que leur relation avec les capacités de perception auditive, sont en faveur d'un phénomène de plasticité cérébrale qui pourrait survenir chez certains patients. Ainsi, la relative normalité des PEA endogènes et de la discrimination perceptive pour certains stimuli acoustiques, alors même que le message afférent est dégradé, pourrait être liée à un mécanisme de réorganisation neuronale permettant de compenser au niveau cortical l'information manquante en provenance de la périphérie (Kraus et al., 2000). Cela pourrait être le cas, par exemple, pour le continuum vocalique /ba-wa/ étudié chez la patiente IT (Kraus et al., 2000). Dans un modèle animal de neuropathie auditive par atteinte neurosensorielle, Salvi et collaborateurs (1999) ont constaté une augmentation de l'excitabilité du cortex auditif, malgré la diminution des entrées périphériques. Ce phénomène pourrait être le reflet d'une « amplification corticale » par augmentation du gain fonctionnel<sup>31</sup> (Qiu et al., 2000).

#### • Effet attentionnel

Dans leur étude combinant mesures psychoacoustiques et électrophysiologiques, Michalewski et collaborateurs (2005) ont identifié quatre patients pour lesquels les PEA tardifs générés par des intervalles de silence étaient absents en condition passive d'écoute, mais apparaissaient pendant une tâche de détec-

tion, avec des seuils électrophysiologiques globalement superposables aux seuils comportementaux. Les potentiels corticaux enregistrés dans cette condition d'écoute active pourraient s'apparenter au potentiel vertex lié à l'attention (ou « effet N1 »<sup>32</sup>). Quant aux mécanismes sous-jacents, deux interprétations sont envisageables. D'une part, l'implication de processus auditifs corticaux, susceptibles de compenser la désafférentation périphérique « fonctionnelle », pourrait permettre l'émergence d'une réponse électrophysiologique (Michalewski et al., 2005). D'autre part, l'activation de voies auditives corticofuges descendantes, susceptibles de moduler le fonctionnement périphérique auditif via le système efférent olivocochléaire, pourrait améliorer le « gain » de la transmission neurale et/ou favoriser la resynchronisation du message neural afférent (Giard et al., 1994).

#### • Hypothèse alternative

La dissociation entre PEA précoces et corticaux pourrait être liée aux modalités différentielles de production de ces deux types de réponses, au niveau des systèmes auditifs périphérique et central. D'une part, les PEA précoces reflètent l'activité axonale rapide et synchronisée ainsi que la quantité d'influx nerveux cheminant le long des voies auditives afférentes ; d'autre part, les PEA corticaux reflètent l'activité post-synaptique lentes des neurones du cortex auditif (Rance et al., 2002). Sur le plan fonctionnel, cela signifie que leurs constantes de temps respectives, donc leur « résolution temporelle », sont différentes : de l'ordre d'un dixième de milliseconde pour les PEA précoces et d'une dizaine de millisecondes pour les PEA corticaux (Kraus et al., 2000). La principale conséquence est que les PEA corticaux sont beaucoup moins sensibles à la désynchronisation du message afférent que les

PEA précoces (Rance, 2005), expliquant la dissociation entre ces deux types de réponses chez les patients avec NA/DA. La « pseudo-resynchronisation » des réponses électrophysiologiques corticales serait donc liée aux propriétés intrinsèques du système auditif central, et non à des phénomènes de réorganisation plastique induits par la privation auditive ou la désynchronisation. De ce point de vue, l'absence de PEA corticaux, ainsi que la détérioration des performances perceptives, pourraient être liées à une dégradation du message afférent périphérique dépassant les capacités de « pseudo-resynchronisation » et les conditions minimales de fonctionnement du système auditif central cortical. Cela pourrait être le cas, par exemple, pour le continuum vocalique /da-ga/ évalué chez la patiente IT (Kraus et al., 2000).

## 6

### CONSÉQUENCES POUR LA PRISE EN CHARGE AUDIOPROTHÉTIQUE DES PATIENTS AVEC NA/DA

Les caractéristiques particulières du déficit perceptivo-cognitif des patients présentant une NA/DA, ainsi que leur variabilité interindividuelle, devraient inciter les audiologistes à la vigilance avant de poser l'indication d'une prise en charge audioprothétique, que ce soit par des aides auditives externes ou par des implants cochléaires.

#### 6.1. Aides auditives externes

L'usage d'aides auditives externes reste

31. On peut rapprocher ce processus de l'effet d'acclimatation auditive décrit chez les sujets malentendants avec atteinte endocochléaire et appareillage auditif monaural (Arlinger et al., 1996).

32. Chez le sujet normal, cet effet correspond à une amplification de l'onde N100 induite par les processus attentionnels.

controversé (Rance, 2005). Dans le meilleur des cas, seulement la moitié des patients appareillés par des prothèses auditives conventionnelles en tirent bénéfice (Rapin & Gravel, 2003). Rance et collaborateurs (2002) ont ainsi montré que huit des quinze enfants testés bénéficiaient de leur appareillage auditif bilatéral, avec une augmentation de plus de cinquante points du score moyen d'intelligibilité vocale, qui passait de 8 à 60 %. Cette amélioration relative pourrait être liée au recrutement de neurones auditifs résiduels par l'amplification, permettant d'augmenter la synchronisation neuronale (Rance et al., 2002). Mais ce « rendement » moyen interpelle également et incite à la réflexion. Face à la dégradation des capacités de codage des stimuli, induite par la désynchronisation auditive et/ou la réduction des entrées neuronales, il serait nécessaire non seulement d'améliorer le réglage des aides auditives, mais surtout de concevoir des algorithmes de traitement du signal acoustique qui augmentent leur efficacité.

En se basant sur le profil psychoacoustique déficitaire des patients avec NA/DA, Zeng et collaborateurs ont proposé deux adaptations : l'utilisation d'un filtre passe-haut et le développement d'un algorithme d'expansion d'enveloppe (Zeng et al., 2005 ; Zeng & Liu, 2006). D'une part, le filtre passe-haut permettrait d'éliminer les basses fréquences, mal discriminées et potentiellement masquantes, en limitant l'amplification aux composantes de haute fréquence, beaucoup mieux discriminées (Zeng et al., 2005). Une approche comparable consisterait à transposer les basses fréquences vers les hautes fréquences (Rance, 2005). D'autre part, un algorithme d'expansion d'enveloppe permettrait d'amplifier les modulations temporelles d'amplitude pour les sons verbaux, en se

rapprochant des caractéristiques acoustiques de la parole « éclaircie »<sup>33</sup> (Zeng & Liu, 2006). Une approche complémentaire consisterait en un algorithme d'expansion temporelle allongeant la durée des signaux de parole, pour faciliter la perception des indices temporels (Rance, 2005).

## 6.2. Implants cochléaires

L'utilisation d'implants cochléaires est une alternative à l'appareillage auditif conventionnel, lorsque ce dernier s'avère inefficace ou lorsque les patients présentent une perte auditive sévère (Madden et al., 2002 ; Rance, 2005). Plusieurs études ont déjà montré le bénéfice potentiel des implants cochléaires, tant sur le plan perceptif qu'électrophysiologique.

Chez les sept patients qui avaient bénéficié d'une implantation cochléaire (unilatérale pour six d'entre eux et bilatérale pour le dernier), Zeng et Liu (2006) ont montré que le gain d'intelligibilité monaurale avec le langage « éclairci » était plus important pour la stimulation électrique que pour la stimulation acoustique, dans le silence comme dans le bruit. En condition binaurale, un gain d'intelligibilité, par rapport à une stimulation acoustique diotique, était également obtenu avec une stimulation combinant stimulation acoustique d'un côté et stimulation électrique de l'autre, mais uniquement dans le silence (Zeng & Liu, 2006). Ce résultat montre que les difficultés d'intelligibilité binaurale en milieu bruité persistent malgré l'implantation cochléaire unilatérale. Dans une autre étude, Starr et collaborateurs (2004) ont testé soixante-douze membres d'une même famille (répartis sur sept générations), qui souffraient d'une forme héréditaire autosomique

dominante de NA/DA. Chez trois de ces patients, les auteurs ont montré une relation étroite entre l'« efficacité électrophysiologique » de l'implant cochléaire et l'amélioration des capacités perceptives auditives. Ainsi, la restauration des PEA précoces évoqués électriquement et la normalisation de la latence des réponses corticales étaient-elles corrélées à l'amélioration des performances auditives, aussi bien pour la détection d'intervalles de silence que pour la reconnaissance de phrases, avec une intelligibilité vocale passant de 0 % à environ 60 %<sup>34</sup> (Starr et al., 2004).

L'implantation cochléaire, grâce à une stimulation électrique supraphysiologique des fibres auditives afférentes, pourrait donc restaurer la synchronisation neuronale. Par ce biais, elle pourrait compenser les troubles de la perception auditive, notamment ceux liés à la dégradation du codage temporel (Santarelli et al., 2006). Du fait de l'allongement des constantes de temps du système auditif central lié à la pathologie, il serait préférable d'utiliser des stimulations électriques lentes, plus facilement intégrables (Peterson et al., 2003). Par contre, il faudrait proscrire les stimulations électriques rapides, susceptibles d'avoir un effet paradoxal de fatigue nerveuse (ou de bloc de conduction) les rendant inefficaces (Stephanova & Daskalova, 2004). Sur le plan diagnostique, l'utilisation des implants cochléaires pourrait permettre de différencier les deux principaux mécanismes de neuropathie auditive, à savoir la désynchronisation auditive et la réduction des entrées neuronales.

33. Il faudrait par contre proscrire les algorithmes de compression non-linéaire d'amplitude (Rance, 2005 ; Zeng & Liu, 2006).

34. Ce bénéfice semblerait plus important pour les patients présentant une neuropathie auditive distale (ou de type II), pour laquelle il existe une relative préservation des cellules ganglionnaires et de leurs axones (Starr et al., 2004).

7

CONCLUSION

Les tests psychoacoustiques utilisés chez les patients ayant une NA/DA sont indispensables à l'évaluation précise des troubles perceptivo-cognitifs induits par cette pathologie. Cette assertion est d'autant plus vraie qu'il existe une grande variabilité interindividuelle et que les résultats obtenus sont en grande partie corrélés aux performances d'intelligibilité de la parole, contrairement aux techniques électrophysiologiques.

Outre une avancée scientifique dans la compréhension des mécanismes neurophysiologiques de la perception de la parole, et au-delà de son intérêt nosologique, la caractérisation du profil déficitaire perceptivo-cognitif de la NA/DA pourrait avoir trois applications intéressantes (Oertel, 2005) :

- d'abord, pour orienter la prise en charge et le traitement « fonctionnel » de cette pathologie ;
- ensuite, pour améliorer l'efficacité de l'adaptation audioprothétique, dans ce contexte particulier ;
- enfin, pour développer des paradigmes de détection automatique de la parole.

Une question non encore résolue à ce jour, qui pourrait bénéficier d'une approche en imagerie cérébrale fonctionnelle, porte sur la participation des phénomènes de plasticité dans l'expression du profil perceptivo-cognitif de la NA/DA.

REMERCIEMENTS

L'auteur tient à remercier le Docteur Jean-Louis Collette, pour son aide à l'actualisation de la bibliographie et pour sa « patience éditoriale », ainsi que le Professeur Paul Deltenre pour ses commentaires constructifs.

BIBLIOGRAPHIE SÉLECTIONNÉE

- Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB, Nicol TG, Mcgee TJ, Stein LK, Wright BA. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Assoc Res Otolaryngol* 2000, 1(1) : 33-45.

- Rance G. Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif* 2005, 9(1) : 1-43.
- Rapin I, Gravel J. "Auditory neuropathy": physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, 67(7) : 707-728.
- Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996, 119 (Pt 3) : 741-53.
- Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, Starr A. Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *J Neurophysiol* 2005, 93(6) : 3050-3063.
- Zeng FG, Liu S. Speech perception in individuals with auditory neuropathy. *J Speech Lang Hear Res* 2006, 49(2) : 367-380.

BIBLIOGRAPHIE GÉNÉRALE

- Aran JM, Dancer A, Dolmazon JM, Pujol R, Tran Ba Huy P. Physiologie de la cochlée. Série audition. Paris : Inserm/Éditions Médicales Internationales/SFA éditions, 1988.
- Arlinger S, Gatehouse S, Bentler RA, Byrne D, Cox RM, Dirks DD, Humes L, Neuman A, Ponton C, Robinson K, Silman S, Summerfield

| Tests psychoacoustiques                |   | Résultats                                       | Mécanismes pathogéniques |
|--|---|---|--------------------------|
| Discrimination fréquentielle           | À basses et moyennes fréquences (< 4 kHz) | Pathologique                                    | DA                       |
|  | À hautes fréquences (8 kHz)               | Normale (ou subnormale)                         |                          |
| Résolution temporelle                  | Détection d'un gap                        | Pathologique (allongement)                      | DA > RE                  |
|  | FTMT                                      | Pathologique (à taux élevés)                    | DA > RE                  |
| Discrimination verbale                 |   | Pathologique (diminuée)                         | DA > RE                  |
| Détection d'un signal en milieu bruité |   | Pathologique (rapport S/B optimal non-linéaire) | RE                       |

Tableau 1 : Résultats des principaux tests psychoacoustiques réalisés dans la neuropathie auditive / désynchronisation auditive et mécanismes pathogéniques sous-jacents. DA : désynchronisation auditive, FTMT : fonction de transfert de modulation temporelle, gap : intervalle de silence entre deux sons, RE : réduction des entrées neuronales, S/B : signal/bruit. (D'après Rance, 2005 & Starr et al., 2003)

- AQ, Turner CW, Tyler RS, Willott JF.** Report of the Eriksholm Workshop on auditory deprivation and acclimatization. *Ear Hear* 1996, 17(3 Suppl) : 87S-98S.
- **Botte MC, Canévet G, Demany L, Sorin C.** Psychoacoustique et perception auditive. Série audition. Paris : Inserm/Éditions Médicales Internationales/SFA éditions/CNET, 1989.
  - **Bouccara D, Avan P, Mosnier I, Bozorg Grayeli A, Ferrary E, Sterkers O.** Réhabilitation auditive. *Med Sci (Paris)* 2005, 21(2) : 190-197.
  - **Cianfrone G, Turchetta R, Mazzei F, Bartolo M, Parisi L.** Temperature-dependent auditory neuropathy: is it an acoustic Uthoff-like phenomenon? A case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2006, 115(7) : 518-527.
  - **Deltenre P.** Cours de Psychoacoustique : 2ème année du graduat en audiologie. Institut Libre Marie Haps - Haute École Léonard de Vinci, Bruxelles: 2006. Disponible en ligne à l'adresse suivante : <http://www.ilmh.be/audioilmh/IMG/pdf/PsychoacoustiqueLMH2GA.pdf>
  - **Giard MH, Collet L, Bouchet P, Pernier J.** Auditory selective attention in the human cochlea. *Brain Res* 1994, 633(1-2) : 353-356.
  - **Kaga M, Kon K, Uno A, Horiguchi T, Yoneyama H, Inagaki M.** Auditory perception in auditory neuropathy: clinical similarity with auditory verbal agnosia. *Brain Dev* 2002, 24(3) : 197-202.
  - **Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB, Nicol TG, Mcgee TJ, Stein LK, Wright BA.** Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Assoc Res Otolaryngol* 2000, 1(1) : 33-45.
  - **Kumar AU, Jayaram M.** Auditory processing in individuals with auditory neuropathy. *Behav Brain Funct* 2005, 1 : 21.
  - **Licklider JCR.** The influence of interaural phase relation upon the masking of speech by white noise. *J Acoust Soc Am* 1948, 21 : 150-159.
  - **Madden C, Rutter M, Hilbert L, Greinwald JH Jr, Choo DI.** Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002, 128(9) : 1026-1030.
  - **Mauguière F, Fischer C.** Potentiels évoqués en neurologie : réponses normales. EMC (Encycl Méd Chir) - Neurologie, 17-031-B-10. Paris : Elsevier Masson SAS, 2007.
  - **Michalewski HJ, Starr A, Nguyen TT, Kong YY, Zeng FG.** Auditory temporal processes in normal-hearing individuals and in patients with auditory neuropathy. *Clin Neurophysiol* 2005, 116(3) : 669-680.
  - **Moore BCJ.** An introduction to the Psychology of Hearing (Fifth edition). London : Elsevier - Academic Press, 2004.
  - **Moulin A, Collet L.** Les otoémissions acoustiques en exploration fonctionnelle. Collection "Explorations fonctionnelles humaines". Cachan : Technique & Documentation / Éditions Médicales Internationales, 1996.
  - **Nie K, Barco A, Zeng FG.** Spectral and temporal cues in cochlear implant speech perception. *Ear Hear* 2006, 27(2) : 208-217.
  - **Oertel D.** Importance of timing for understanding speech. Focus on "perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity". *J Neurophysiol* 2005, 93(6) : 3044-3045.
  - **Peterson A, Shallop J, Driscoll C, Breneman A, Babb J, Stoeckel R, Fabry L.** Outcomes of cochlear implantation in children with auditory neuropathy. *J Am Acad Audiol* 2003, 14 : 188-201.
  - **Pichora-Fuller MK, Schneider BA, Macdonald E, Pass HE, Brown S.** Temporal jitter disrupts speech intelligibility: a simulation of auditory aging. *Hear Res* 2007, 223(1-2) : 114-121.
  - **Plack CJ, Oxenham AJ.** The Psychophysics of Pitch (Chapter 2). In : Plack CJ, Oxenham AJ, Fay RR, Popper AN (Eds.), *Pitch : Neural Coding and Perception* (Springer Handbook of Auditory Research, Vol. 24). New York: Springer-Verlag, 2005 : 7-55.
  - **Purdy SC, Kelly AS, Thorne PR.** Auditory evoked potentials as measures of plasticity in humans. *Audiol Neurootol* 2001, 6(4) : 211-215.
  - **Qiu C, Salvi R, Ding D, Burkard R.** Inner hair cell loss leads to enhanced response amplitudes in auditory cortex of unanesthetized chinchillas: evidence for increased system gain. *Hear Res* 2000, 139(1-2) : 153-171.
  - **Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, Rickards FW, Clark GM.** Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 1999, 20(3) : 238-252.
  - **Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R.** Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2002, 23(3) : 239-253.
  - **Rance G, McKay C, Grayden D.** Perceptual characterization of children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2004, 25(1) : 34-46.
  - **Rance G.** Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif* 2005, 9(1) : 1-43.
  - **Rapin I, Gravel J.** "Auditory neuropathy": physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, 67(7) : 707-728.
  - **Salvi RJ, Wang J, Ding D, Stecker N, Arnold S.** Auditory deprivation of the central auditory system resulting from selective inner hair cell loss: animal model of auditory neuropathy. *Scand Audiol Suppl* 1999, 51 : 1-12.
  - **Santarelli R, Scimemi P, Dal Monte E, Genovese E, Arslan E.** Auditory neuropathy in systemic sclerosis: a speech perception and evoked potential study before and after cochlear implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006, 263(9) : 809-815.
  - **Smith ZM, Delgutte B, Oxenham AJ.** Chimaeric sounds reveal dichotomies in auditory perception. *Nature* 2002, 416(6876) : 87-90.

- **Starr A, Isaacson B, Michalewski HJ, Zeng FG, Kong YY, Beale P, Paulson GW, Keats BJ, Lesperance MM.** A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells. *J Assoc Res Otolaryngol* 2004, 5(4) : 411-426.
- **Starr A, McPherson D, Patterson J, Don M, Luxford W, Shannon R, Sininger Y, Tonakawa L, Waring M.** Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain* 1991, 114(Pt 3) : 1157-1180.
- **Starr A, Michalewski HJ, Zeng FG, Fujikawa-Brooks S, Linthicum F, Kim CS, Winnier D, Keats B.** Pathology and physiology of auditory neuropathy with a novel mutation in the MPZ gene (Tyr145->Ser). *Brain* 2003, 126(Pt 7) : 1604-1619.
- **Starr A, Picton TW, Kim R.** Pathophysiology of auditory neuropathy (Chapter 5). In : Sininger Y, Starr A (Eds.), *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. San Diego : Singular-Thomson Learning, 2001 : 67-82.
- **Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI.** Auditory neuropathy. *Brain* 1996, 119(Pt 3) : 741-53.
- **Starr A, Sininger YS, Pratt H.** The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000, 11(3) : 215-230.
- **Stephanova DI, Daskalova M.** Excitability properties of normal and demyelinated human motor nerve axons. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 2004, 44 : 147-152.
- **Varga R, Kelley PM, Keats BJ, Starr A, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ.** Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet* 2003, 40(1) : 45-50.
- **Vinay, Moore BC.** Ten(HL)-test results and psychophysical tuning curves for subjects with auditory neuropathy. *Int J Audiol* 2007, 46(1) : 39-46.
- **Worthington DW, Peters J.** Quantifiable hearing and no ABR: Paradox or error? *Ear Hear* 1980, 1 : 281-285.
- **Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, Starr A.** Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *J Neurophysiol* 2005, 93(6) : 3050-3063.
- **Zeng FG, Liu S.** Speech perception in individuals with auditory neuropathy. *J Speech Lang Hear Res* 2006, 49(2) : 367-380.
- **Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A.** Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *Neuroreport* 1999, 10(16) : 3429-3435.
- **Zeynep I.** Transforming pitch in a voice conversion framework. MPhil thesis, University of Cambridge : 2003. Disponible en ligne à l'adresse suivante : <http://www-jcsu.jesus.cam.ac.uk/~zi201/wup2.pdf>



# PRÉCIS D'AUDIOPROTHÈSE

L'appareillage de l'Adulte - 3 tomes\*



**5 CD  
AUDIO**  
Audiométrie Vocale

## TEXTES RÉGLEMENTAIRES

CD Rom inclus - Année 2006



**PRÉCIS D'AUDIOPROTHÈSE - TOME I** ISBN n° 2-9511655-4-4  
L'appareillage de l'adulte - Le Bilan d'Orientation Prothétique

50,00 € x ..... exemplaire(s) ..... €  
Frais de port France 7,50 € ou Etranger 9,00 € à l'unité ..... €

**PRÉCIS D'AUDIOPROTHÈSE - TOME III** ISBN n° 2-9511655-3-6  
L'appareillage de l'adulte - Le Contrôle d'Efficacité Prothétique

60,00 € x ..... exemplaire(s) ..... €  
Frais de port France 7,50 € ou Etranger 9,00 € à l'unité ..... €

**RECUEIL DE TEXTES RÉGLEMENTAIRES FRANÇAIS** (CD ROM INCLUS) ISBN n° 2-9511655-2-8

15,00 € x ..... exemplaire(s) ..... €  
Frais de port France 5,50 € ou Etranger 6,50 € à l'unité ..... €

**COFFRET DE 5 CD AUDIO « AUDIOMÉTRIE VOCALE »**

Les enregistrements comportent les listes de mots et de phrases utilisées pour les tests d'audiométrie vocale en langue française (voix masculine, féminine et enfantine dans le silence et avec un bruit de cocktail party) Réalisation : Audivimédia

100,00 € x ..... exemplaire(s) ..... €  
Frais de port France 6,50 € ou Etranger 8,00 € à l'unité ..... €

**SOIT UN RÈGLEMENT TOTAL DE** ..... €

NOM ..... PRÉNOM .....

SOCIÉTÉ .....

ADRESSE .....

CODE POSTAL ..... VILLE .....

**BON DE COMMANDE À ENVOYER AVEC VOTRE CHÈQUE À :**

Collège National d'Audioprothèse - 10 rue Molière - 62220 CARVIN - Tél 03 21 77 91 24

\* Le tome II est en cours de réédition

# CHAPITRE XI : DIFFÉRENCES ENTRE LES DIAGNOSTICS DE NEUROPATHIE AUDITIVE/ DÉSynchronISATION AUDITIVE ET DE TROUBLES (CENTRAUX) DU TRAITEMENT DE L'AUDITION

## RÉSUMÉ

Le tableau de la Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive peut dans certains cas présenter des similitudes avec celui des Troubles (Centraux) du Traitement de l'Audition, en particulier pour les cas présentant une discrimination effondrée dans le bruit alors que la compréhension reste à peu près correcte dans le silence.

Un bilan audiométrique objectif classique comprenant l'étude des Réflexes Stapédiens, des Oto-Emissions Acoustiques Provoquées (ou mieux encore du Potentiel Microphonique Cochléaire), des Potentiels Evoqués Auditifs Précoces, permettra assez facilement de différencier ces deux entités, permettant ainsi d'envisager une prise en charge adéquate.

*hensive test battery, including tympanometry, acoustic reflexes, otoacoustic emissions, and auditory brainstem response will however allow to determine the appropriate diagnosis and management.*

## INTRODUCTION

En raison de l'existence de quelques similitudes frappantes entre certains sujets atteints de Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive (NA/DA) d'une part et de Troubles Centraux du Traitement de l'Audition (TCTA) d'autre part, il nous a semblé judicieux de dresser un bref tableau comparatif des deux entités afin de pouvoir mieux les différencier.

## Caractéristiques Auditives de patients atteints de NA/DA

Certains patients atteints de NA/DA ont peu, voire pas de perception consciente des sons alors que d'autres semblent présenter une audition normale à la notable exception d'importantes difficultés de compréhension dans un environnement bruyant. Zeng (1999) a montré que chez des patients atteints de NA/DA, la compréhension médiocre de la parole est due à des perturbations sévères des capacités du

## ABSTRACT

*The similarities between normal or close to normal speech abilities in quiet but not in noise in some children with auditory neuropathy/dys-synchrony and children with (central) auditory processing disorders can make differential diagnosis a challenge for these children. A compre-*

**Thierry MORLET**

Center for Pediatric Audiology  
and Speech Sciences  
A.I. DuPont Hospital for Children  
Wilmington, DE USA  
E-mail: tmorlet@asel.udel.edu

traitement temporel. A la différence de la forme habituelle de surdité permanente causée par une perte des cellules ciliées externes de la cochlée, les PEAP et l'audiogramme ne fournissent pas au clinicien d'informations relatives à la sévérité de la dégradation de traitement du son (et donc du langage) dans les NA/DA. Les niveaux auditifs sur l'audiogramme peuvent s'échelonner d'audition normale à surdité profonde (Berlin, 2003a). Ces seuils indiquent le niveau de perception consciente des sons mais non la sévérité des problèmes temporels du patient.

Environ 7% des enfants atteints de NA/DA vont développer normalement leur langage et commencent à parler entre 1 an et 18 mois (Berlin, 2003b), malgré leurs PEAP anormaux. Une majorité d'entre eux va présenter une audition normale dans un environnement silencieux mais présentera de nombreuses perturbations dans la compréhension de la parole en présence d'un bruit de fond. On peut souvent étiqueter à tort ces enfants comme présentant des TCTA.

### Troubles (Centraux) du Traitement Auditif (TCTA)

Les TCTA peuvent être grossièrement définis comme un déficit dans le traitement de l'information spécifique de la modalité auditive malgré une sensibilité auditive aux sons purs normale (Jerger et Musiek, 2000). Les TCTA peuvent se manifester comme un déficit dans la localisation sonore, la discrimination, les reconnaissances de configuration, le traitement tempo-

rel et de mauvaises performances en présence d'un signal dégradé ou en compétition avec un autre (ASHA, 1996).

Approximativement 5% des enfants d'âge scolaire présentent l'une ou l'autre de ces formes de TCTA (Musiek, 1990). Les TCTA sont souvent associés avec d'autres perturbations de l'écoute et de l'apprentissage comme le retard de langage ou la dyslexie. Les TCTA peuvent aussi être associés dans quelques cas avec des pathologies neurologiques, comme des tumeurs, un retard de maturation des voies auditives centrales, ainsi que des anomalies du développement (Bamiou, 2001).

### Comparaison de la NA/DA et des TCTA

Une caractéristique majeure d'un TCTA est l'impossibilité pour un enfant par ailleurs normo-entendant d'un point de vue strictement audiométrique de bien entendre en présence de différents interlocuteurs ou de bruit de fond (Bellis, 1996 ; Chermak, 1999 ; Bamiou, 2001 ; Chermak, 2002 ; Muchnik, 2004). De façon intéressante, certains enfants atteints d'une NA/DA présentent un comportement auditif similaire à celui des enfants atteints de TCTA, chez lesquels existe un développement à peu près satisfaisant de la parole et du langage, une compréhension correcte de la parole dans le calme alors qu'apparaissent des difficultés à comprendre le langage dans un environnement bruyant. Ainsi, les deux catégories d'enfants vont partager le paradoxe de présenter, malgré un audiogramme

tonal, des Oto-Emissions Acoustiques Provoquées (OEAP) et des scores de discrimination dans le silence normaux, une discrimination effondrée dans le bruit.

Bien que les deux pathologies partagent les caractéristiques mentionnées ci-dessus, on ne retrouvera pas dans la majorité des cas chez les enfants atteints de NA/DA de réflexes stapédiens (RS) (dans de rares cas, les RS seront présents, mais les seuils seront plus élevés) ; les réponses aux PEAP seront absentes ou anormales. En revanche chez les enfants atteints de TCTA, on observera des RS et des PEAP en réponse à des clics normaux. Il est donc important d'inclure l'étude des RS pour tous les enfants suspectés de présenter des TCTA. Si les RS sont absents ou de seuils élevés, une étude des PEAP utilisant les deux polarités de clics devra être pratiquée pour éliminer une NA/DA.

Les enfants présentant une NA/DA qui sont capables de développer une parole et un langage sans intervention spécifique ne représentent pas la majorité des cas et le dépistage précoce de l'entité est donc justifié. Cependant de nombreux programmes de dépistage de la surdité sont toujours basés sur les OEAP (c'est encore le cas aux USA dans de nombreuses maternités). Cela signifie que la majorité des enfants présentant une NA/DA ne seront pas identifiés et inclus dans le suivi du dépistage néo-natal. Et parmi ceux-ci se trouveront ceux qui n'ont aucune conscience auditive et ceux qui ne peuvent développer ni parole ni langage par eux même sans une intervention extérieure spécifique.

|  | NA/DA                   | TCTA             |
|--|-------------------------|------------------|
| <b>Tympanogramme</b>                           | Normal                  | Normal           |
| <b>Réflexe Stapédien</b>                       | Anormal ou Absent       | Présent          |
| <b>OEA</b>                                     | Présentes ou Absentes   | Présentes        |
| <b>PEAP</b>                                    | Anormaux ou Absents     | Normaux          |
| <b>Seuil aux sons purs</b>                     | Normal à Sévère/profond | Normal           |
| <b>Reconnaissance Vocale (dans le silence)</b> | Excellente à Médiocre   | Excellente       |
| <b>Reconnaissance Vocale (dans le bruit)</b>   | Médiocre                | Bonne à Médiocre |

Ces enfants finiront par être adressés pour contrôles ultérieurs une fois qu'il sera devenu apparent aux parents et/ou au pédiatre qu'il existe un problème auditif. Dans ce scénario, on risque d'ignorer pendant longtemps les enfants qui ne montrent pas de retard notable dans les premières années de vie. Certains d'entre eux seront plus tard diagnostiqués à tort comme atteints d'un TCTA (ou un autre type de difficulté d'apprentissage) si l'évaluation auditive n'inclut que les audiométries tonale, vocale dans le silence et l'étude de la mesure des OEA. C'est pourquoi un tri pré-audiométrie comprenant tympanométrie, étude des RS et des OEA est fortement recommandé pour tous les enfants vus en consultation (Berlin, 2003a).

D'une manière générale, le tri pré-audiométrie est d'ailleurs recommandé pour tous les nouveaux patients vus en consultation, quelque soit leur âge. La connaissance de la NA/DA étant récente, elle reste non identifiée chez de nombreux enfants, adolescents et adultes.

## RÉFÉRENCES

**ASHA** – Central auditory processing : current status of research and implications for clinical practice. Task force on central auditory processing consensus development – Am J Audiol 1996;5:41-52

**Bamiou DE, Musiek FE, Luxon LM** – Aetiology and clinical presentations of auditory processing disorders a review – Arch. Dis Child 2001;85:361-365

**Bellis TJ** - Assessment and management of central auditory processing disorders: From science to practice. 1996; San Diego, CA: Singular Publishing Group, Inc

**Berlin CI et coll.** Auditory Neuropathy / Dys-synchrony: its diagnosis and management. Pediatr.Clin.North Am, 2003 ;50 :331-340

**Berlin CI et coll.** Auditory Neuropathy / Dys-synchrony : Diagnosis and management Ment.Retard Dev.Disabil.Res.Rev., 2003 ; 9 :225-231

**Chermak GD** – Deciphering auditory processing disorders in children – Otolaryngol Clin North Am 2002;35:733-749

**Chermak GD, Hall JW 3rd, Musiek FE** – Differential diagnosis and management of central auditory processing disorder – J Am Acad Audiol 1999;10:289-303

**Jerger J. et Musiek FE.** Reports of the consensus conference on the diagnosis of auditory processing disorders in school aged children. J.Am.Acad.Audiol. 2000; 11:467-474

**Musiek FE et coll.** - Select issues in screening for central auditory processing dysfunction - Semin.Hear.1990 ; 11 :372-383

**Muchnik C et coll.** – Reduced medial olivocochlear bundle system function in children with auditory processing disorders – Audiol Neurotol 2004;9:107-114

**Zeng FG et coll.** Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. Neuroreport, 1999 ; 10 :3429-3435

## CHAPITRE XII :

# NEUROPATHIE AUDITIVE / DÉSYNCHRONISATION AUDITIVE ET APPAREILLAGE

### RÉSUMÉ

L'utilisation de plus en plus systématique des épreuves d'audiométrie objective permet de mieux comprendre les difficultés post-appareillage de certains patients et d'en adapter la prise en charge. Pathologie méconnue, la Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive (NA/DA) apparue récemment dans les diagnostics médicaux implique une démarche d'appareillage différente. En effet, NA/DA est à la base de désordres psychoacoustiques qui ne peuvent être traités de façon classique où l'amplification n'améliore pas forcément les scores d'intelligibilité et peut même être perturbante en milieu bruyant, d'où l'intérêt de privilégier certaines zones de qualité ainsi que les techniques directionnelles de captation. Dans cette pathologie, les règles de choix prothétique et d'amplification sont à définir en fonction du contexte clinique, audiométrique ; l'obtention des premiers résultats de l'expérimentation en milieu social prend ici une importance toute particulière.

### RÉSUMÉ

*The increasingly systematic use of objective audiometry techniques allows a better understanding of the difficulties experienced by several patients after hearing aid fitting. Once*

*these difficulties are understood the fitting parameters and rehabilitation strategy can be individually adapted and improved. Among the causes of such difficulties, Auditory Neuropathy / Auditory Dyssynchrony is a recently described and relatively ill-known entity which implies a different management approach when prosthetic aids are considered. Auditory Neuropathy / Auditory Dyssynchrony causes specific psychoacoustic defects which cannot be managed in a classical way: amplification does not necessarily improve intelligibility scores and can even be detrimental in noisy surroundings. This leads to a strategy emphasizing certain frequency regions in which distortion is less severe as well as directional methods of sound capture. In this entity, the rules for prosthetic aid choice and fitting must be defined according to the clinical and audiometric context and must heavily rely on the first results of real life experience in social and everyday environments.*

### INTRODUCTION

La définition de la Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive (NA/DA) est basée sur des mesures physiologiques objectives explorant la fonction des Cellules Ciliées Externes (CCE), du nerf cochléaire et des voies auditives centrales du tronc cérébral. Il est à noter que parmi les 20 000 patients suivis par le laboratoire, seulement 4 sont officiellement étiquetés NA/DA.

**Eric BIZAGUET**

Laboratoire de Correction  
Auditive - Dyapason  
20 rue Thérèse F-75001 Paris  
E-mail : eric.bizaguet@lcbab.fr

La connaissance dans le monde audioprothétique de cette cause de perte auditive est récente et les articles concernant l'appareillage auditif de ce type de surdité sont pratiquement inexistant. Seuls quelques paragraphes citent la particularité de l'adaptation prothétique de ce type de pathologie, indiquant d'ailleurs une interrogation sur l'intérêt de l'appareillage dans ce cadre.

Pourtant, en regardant l'épidémiologie de cette pathologie, certains patients atteints de NA/DA ont forcément été pris en charge comme des patients atteints de surdité endo-cochléaire classique. Repartir vers le passé lors d'une étude rétrospective en ayant la connaissance du problème serait particulièrement intéressant et confirmerait sans doute que l'appareillage auditif ne correspond évidemment pas à des règles strictes de calculs mathématiques méthodologiques, mais est un processus itératif intégrant les premiers résultats obtenus dans des modifications successives. L'appareillage d'une NA/DA répond encore davantage à cette notion d'interactivité et d'évolutivité des gains prothétiques en fonction du ressenti subjectif du patient, des résultats relevés en audiométrie tonale et vocale, mais également de l'utilisation constatée en milieu social.

1

### POURQUOI CETTE MÉCONNAISSANCE DE LA NA/DA DANS L'ACTE PROTHÉTIQUE ?

Tout simplement parce que la base d'audiométrie objective nécessaire à l'étiquetage diagnostique est rarement réalisée en dehors de l'appareillage du jeune enfant ou du nourrisson.

La définition précise de la NA/DA correspond à une persistance des Oto-Emissions Provoquées (OEAP) et/ou du Potentiel Microphonique Cochléaire avec

une abolition ou altération majeure des Potentiels Evoqués Auditifs Précoces (PEAP) incluant l'onde I. Cette discordance est en faveur d'une conservation initiale des CCE, le site lésionnel pouvant correspondre à l'atteinte sélective des Cellules Ciliées Internes (CCI) (Amatuzzi et al 2001), à un dysfonctionnement synaptique articulant les CCI au nerf auditif (Yasanuga et al 1999) ou à une atteinte du nerf auditif proprement dit.

Or, peu de nos patients arrivent avec ces tests objectifs réalisés. Devrait-on passer à l'extrême inverse où tous les patients auraient été complètement investigués ? Oui, en généralisant certaines valeurs de prévalence parmi les patients atteints de surdité chronique comme les 4 % de Madden et al en 2002 ou encore les 11 % de Rance et al en 1999. Non, en avalisant des valeurs faibles comme celle de l'étude épidémiologique rétrospective de Kumar en 2006 sur 21000 patients qui donne une prévalence de NA/DA chez les patients consultants pour une atteinte auditive de perception permanente de 0,54 %. L'absence de tests systématiques devrait cependant conduire à moyen terme à vérifier ces éléments dans le cadre d'un cortège de présomptions, au premier lieu desquelles l'existence d'une discordance tonale vocale importante.

2

### ÉLÉMENTS EN FAVEUR D'UNE NA/DA AU NIVEAU DE L'AUDIOMÉTRIE PROTHÉTIQUE

La perte auditive, allant de légère à profonde, est souvent plate ou ascendante sur les fréquences aiguës (Kumar et Jarayam 2006). Cette forme de courbe, qui représente un faible pourcentage des déficiences auditives endocochléaires classiques (presbycusie, traumatisme sonore, oto-toxici-

té, anoxie, ...) dans lesquelles la perte est plus marquée sur les fréquences aiguës, se différencie également du fait qu'existe conjointement une conservation des CCE qui sont dans les pathologies classiques les cellules en général les plus atteintes du fait de leur fragilité. Ces différences neuro-physiologiques de départ devraient donc conduire à une vision de la réhabilitation prothétique différente, et donc à une adaptation particulière de la prise en charge dans le cadre d'une NA/DA.

La surdité est souvent évolutive sans qu'il y ait de règle connue, et chez l'enfant des fluctuations seraient fréquentes. On note d'ailleurs une aggravation de la perte auditive sans appareillage et également chez certains une disparition dans le temps des OEAP qui étaient présentes au moment du dépistage. Ce fait doit être pris en compte car la sur-correction éventuelle par un appareillage peut évidemment créer un traumatisme sonore susceptible d'aggraver la perte auditive. Ce qui conduira l'audioprothésiste à choisir des niveaux de compression et d'écrêtage en adéquation avec l'absence de traumatisme.

Il existe une gêne majeure en milieu bruyant et pour certains une atteinte en milieu silencieux plus ou moins importante. Pour Starr et al en 1998 et en 2000, la compréhension en milieu silencieux resterait cependant correcte. La différence par rapport à une surdité classique serait de +3 à +15 dB d'après Kraus et al en 2000. Cette majoration du déficit dans un rapport signal/ bruit défavorable doit conduire à une interrogation sur les techniques capables de magnifier la parole dans le bruit.

De même, l'une des caractéristiques de la NA / DA est une discordance entre la tonale et la vocale. Dans le cas d'une surdité légère à sévère, la règle est de retrouver pour une surdité de perception classique le seuil d'intelligibilité en liste dissyllabique à un niveau corrélé à l'importance de la perte auditive tonale ( seuil d'intelligibilité = Moyenne des pertes auditives sur les 500-1000-2000 Hz + 10 dB ). Dans la NA/DA, la fourchette de discordance est plus importante car on retrouve dans la littérature des pertes auditives tonales com-

prises entre 30 et 40 dB HL et une absence totale d'intelligibilité. Si le seuil d'intelligibilité est retrouvé à une intensité différente de plus de 10 dB par rapport au calcul mathématique, et que la présence de bruit perturbant fait s'écrouler la compréhension, on doit se poser la question de l'existence d'une NA/DA.

L'atteinte du nerf ou des CCI entraîne une saturation des CCI, des synapses ou des fibres nerveuses, ce qui devrait créer une modification de la dynamique subjective, mais aussi une abolition des réflexes stapédiens. La mesure habituelle des seuils de confort et d'inconfort est donc à prendre en compte avec prudence, et ce d'autant plus que l'existence d'un traumatisme sonore lié à l'amplification est toujours possible.

Il existe également une anomalie sur le fonctionnement des fibres efférentes auditives. La preuve de cette anomalie est apportée entre autres par l'analyse de la boucle olivaire médiane en mesurant l'amplitude de l'effet supprimeur controlatéral des OEAP en fonction de l'intensité d'un signal de bruit blanc administré dans l'oreille controlatérale (Collet et al 1990). Cette anomalie d'activation des voies efférentes contribuerait à expliquer les mauvaises performances des patients avec NA/DA pour la détection d'un son pur dans le bruit (Kraus et al., 2000). Rappelons que le rôle des fibres efférentes olivocochléaires médianes est d'améliorer le rapport signal/bruit (Micheyl et al., 1995 ; Micheyl et Collet, 1996 ; Micheyl et al., 1997 ; Giraud et al., 1997 ; Kumar et Vanaja, 2004). Du point de vue de la recherche, ce dysfonctionnement peut être analysé en utilisant des droites de régression sur l'amplitude des OEAP, mais cette recherche semble difficile actuellement dans un bilan général. On pourrait cependant tenter de l'analyser en effectuant un test vocal avec présentation d'un signal de bruit blanc sur l'oreille controlatérale.

## 3

**POURQUOI DOIT-ON SE POSER LA QUESTION DE SAVOIR SI LA PATHOLOGIE EST UNE NA/DA DANS LE CADRE D'UN APPAREILLAGE ET QUE DOIT-ON FAIRE DANS CE CAS ?**

Tout simplement parce que le rôle de l'audioprothésiste est de rechercher le meilleur rapport confort – résultats pour améliorer de façon optimale les besoins et conditions de vie du patient. Donc, savoir qu'il s'agit d'une NA/DA peut expliquer un résultat vocal insuffisant et permettre d'orienter la démarche prothétique vers la recherche d'un compromis différent.

Au départ, l'étiquetage NA/DA n'étant pas toujours réalisé par absence d'audiométrie objective complète, (cette absence de diagnostic étant constante chez l'adulte), on ne peut que partir de l'audiométrie tonale et vocale vers un appareillage classique, l'adaptation aux particularités de la surdité à traiter ne venant qu'après les premières étapes d'appareillage. On doit donc partir des règles d'appareillage classique qui sont les suivantes :

Placer le niveau de la voix moyenne au milieu de la dynamique résiduelle du sourd ou au niveau de sa zone de confort, ce qui devrait correspondre d'un point de vue habituel au niveau de meilleure qualité d'analyse temporelle et fréquentielle de la fonction auditive.

Cela n'est malheureusement pas toujours aussi simple et le simple transfert par le gain de l'appareil dans cette zone reste parfois insuffisant pour obtenir la satisfaction du patient. On peut également poser le problème d'une autre façon en recherchant par correction successive le gain correspondant au meilleur rapport résultats/ confort en fonction

des besoins et demandes du patient.

Par ailleurs, le niveau de sortie maximum doit être choisi de façon à ne pas dépasser le niveau d'inconfort de façon à éviter tout risque traumatique.

En cas de discordance importante entre la tonale et la vocale, l'audioprothésiste peut estimer être en présence d'une NA/DA avec un doute plus accentué en cas de présence de dégradation de l'épreuve vocale en milieu bruyant.

2 solutions peuvent alors exister si le diagnostic n'a pas été fait initialement :

La plus rationnelle d'un point de vue intellectuel serait de renvoyer le patient chez l'ORL pour que des épreuves complémentaires soient réalisées.

La plus simple serait de se mettre dans une position où la NA/DA supposée existe et réaliser un appareillage en tenant compte de cette difficulté.

Encore peut-on se poser la question de savoir si le fait que la surdité à appareiller soit une NA/DA modifie les règles habituelles d'appareillage ?

## 4

**DIFFÉRENCES ENTRE APPAREILLAGE D'UNE SURDITÉ ENDOCOCHLÉAIRE ET D'UNE NA/DA**

Dans le cadre d'une adaptation prothétique classique, la détermination du gain se fait dans une première étape en utilisant une méthodologie d'appareillage comme le Pré-réglage de Xavier Renard ou la méthode CTM mise au point par François Le Her. Ces méthodes utilisent les valeurs relevées du seuil d'audition, mais aussi les seuils supraliminaires de confort et d'inconfort.

À partir du contrôle d'efficacité immédiat effectué dès la mise en place de ce gain, on peut modifier les paramètres acoustiques

de la prothèse auditive en fonction des besoins et demandes du patient. L'essai en milieu social présente ici un grand avantage car l'appareillage nécessite une évolutivité des réglages en fonction de nombreux paramètres dépendant de l'ancienneté de la surdité, des facultés d'adaptation du patient, de ses besoins, de son comportement psychologique, etc...

On voit dans cette énumération que la technique de calcul mathématique est une étape de l'appareillage et que celui-ci se base ensuite sur l'interactivité entre les données fournies par le patient à partir de son sentiment subjectif et des résultats de l'essai en vie sociale et les corrections réalisées par l'audioprothésiste à partir de la traduction en technique des desiderata exprimés par le déficient auditif appareillé.

Cette démarche évolutive et adaptative est particulièrement adaptée à la NA/DA. En effet, les difficultés liées à l'aspect neurophysiologique de la surdité font apparaître quatre difficultés majeures :

#### **4.1 Le résultat vocal insuffisant avec et sans appareils entraîne une difficulté résiduelle de vie sociale et ne peut donc correspondre au compromis confort/résultats désiré par l'appareillé**

L'interactivité nécessaire à toute démarche d'appareillage oblige alors l'audioprothésiste à la recherche d'un compromis différent et donc à une modification des réglages jusqu'à l'obtention d'un compromis acceptable; ce qui est par définition impossible au regard de la pathologie.

On voit ici que la démarche technique doit être complétée par un accompagnement psychologique de la part de l'audioprothésiste pour permettre l'acceptation de ce manque de résultats.

C'est le rôle de l'éducation prothétique d'informer le patient des étapes de l'appareillage, de ses limites et des difficultés résiduelles futures. On ne peut en effet promettre le même résultat à un déficient auditif de 20 ans présentant une surdité légère isolée et à une personne âgée de 90 ans présentant une surdité moyenne sévère avec troubles centraux associés. La recherche du compromis acceptable est évidemment différente et la connaissance par le patient de son futur ainsi que des difficultés pour y parvenir sont indispensables pour faire le « deuil » d'une audition parfaite et apprendre à utiliser au mieux les apports prothétiques sur le court moyen et long terme.

En partant d'une NA/DA, on sait dès le départ que l'amélioration en vocale sera faible car la prothèse auditive apporte une correction quantitative à un problème qui est surtout qualitatif. C'est pourtant le cas et c'est efficace dans le cadre de la surdité endocochléaire classique où le fait de mettre le niveau moyen de la voix au niveau de meilleure analyse de la fonction auditive améliore de manière incontestable et constante la vie sociale du patient appareillé.

Le fait de savoir qu'il s'agit d'une NA/DA ne peut donc que conduire à une prudence relative dans la prise en charge et les promesses faites au patient. Le prédictif sur le résultat, facteur important pour obtenir la participation du patient, sera volontairement choisi bas au niveau du résultat définitif et le temps d'habituation long, en étant cependant adapté à la souffrance psychologique et aux besoins du patient.

#### **4.2. Les seuils mesurés ne sont pas représentatifs des valeurs habituelles d'audibilité, de confort et d'inconfort utilisés classiquement**

Il existe une discordance théorique évidente sur la dynamique observable dans le cas de la NA/DA. Cependant, aucune étude sur un grand nombre de NA/DA n'existe sur la psychoacoustique de cette pathologie.

En analysant le fonctionnement classique d'une cochlée normale, on peut rappeler que le rôle des CCE est un rôle d'amplificateur pour les faibles intensités. Ce rôle existe donc toujours, mais n'est pas relayé soit par les CCI, soit par les synapses, soit par le nerf lui-même. On peut en déduire que la courbe de transfert entrée dans la cochlée et sortie en central ne suivra pas une courbe habituelle. La saturation éventuelle devrait créer une croissance centrale moins importante que l'élévation périphérique ne le laissait prévoir.

Faut-il dans ce cadre mettre en place une amplification ? Certainement si l'on considère que le seul élément à retenir en tant qu'audioprothésiste n'est pas ce que l'oreille « entend », mais ce que le cerveau reçoit. Or, même si le message transmis au cerveau n'est pas de grande qualité, le fait de permettre une perception est déjà une étape suffisante à justifier l'appareillage, à condition de ne pas atteindre le niveau de saturation qui pourrait conduire à ne plus obtenir une amélioration quantitative tout en ayant une dégradation de la qualité de la perception.

On ne peut malheureusement se fier au seuil de confort et d'inconfort subjectif sans prendre le risque de voir l'amplification apportée créer une surdité supplémentaire liée à un traumatisme sonore iatrogène. Or, il n'existe actuellement pas de test prédictif sur le niveau où la saturation commence et, si elle est progressive, si l'élévation se fait par paliers ou en plateau.

La seule possibilité pour rechercher le gain désiré est de l'augmenter progressivement pour obtenir un résultat en prenant un risque minimal lors de cette mise en place, puis d'analyser le résultat vocal et psychoacoustique obtenu lors de l'augmentation progressive de l'amplification. L'une des techniques pour relever la courbe de transfert de la fonction auditive est d'utiliser l'échelle sonore subjective (7 paliers allant de non perçu, faible, ... à douloureux), le patient indiquant l'intensité subjective ressentie à chaque émission sonore. Le suivi immédiat et permanent permet de constater que le gain mis en place au niveau du

conduit auditif n'est pas toujours retrouvé à un niveau subjectif central. Ce qui peut justifier la mise en place d'une amplification complémentaire en prenant cependant la précaution de vérifier par un test vocal que le nerf ou les CCI ne rentrent pas en saturation (courbe vocale en listes dissyllabiques ou test cochléaire de Lafon au niveau de la voix moyenne avec appareils).

Si le fait d'augmenter le gain améliore le résultat vocal, une nouvelle augmentation peut être tentée. Si cela crée une dégradation, l'accroissement du gain est effacé et le palier précédent est conservé. Le risque est que l'amplification entraîne une dégradation des CCE et la disparition des OEAP, ce qui pourrait entraîner une dégradation complémentaire de la qualité de l'oreille. On verra ultérieurement que des solutions techniques existent pour amplifier les sons faibles sans amplifier les sons forts, voire les intensités moyennes.

### 4.3. La courbe est plate, ou encore ascendante sur les fréquences aiguës

La surdité prise en charge par l'audioprothésiste présente le plus souvent une conservation relativement bonne des fréquences graves et une perte plus importante sur les fréquences aiguës. D'où une meilleure qualité d'analyse de la zone grave au point de vue fréquentiel et temporel, fait particulièrement important puisque les graves vont véhiculer de façon privilégiée la prosodie de la parole et permettre une synchronisation des éléments permettant la reconnaissance d'un pattern auditif ou d'une séquence auditive.

Rappelons un paragraphe du chapitre d'Evelyn Veillet et Hung Thai-Van (chapitre VII) concernant la meilleure conservation des fréquences aiguës. La surdité moins importante sur les fréquences aiguës serait liée à une moindre atteinte des fibres nerveuses courtes qui sont originaires de la deuxième moitié du premier tour de la cochlée et qui codent les fréquences moyennes. Les pertes plus importantes sur

les basses fréquences comparées aux fréquences plus élevées s'expliquent aussi par le fait que les basses fréquences sont codées par des neurones qui synchronisent leur activité sur la phase du stimulus. Du fait de la désynchronisation liée à la NA/DA, ces basses fréquences ne peuvent plus être codées correctement. En revanche, pour les hautes fréquences, le codage se fait en fonction du lieu d'excitation sur la membrane basilaire, fonction probablement assez bien conservée chez les patients atteints de NA/DA.

Le poids relatif des aigus et des graves sera donc différent entre une NA/DA et une surdité de type presbycusie, aussi bien au niveau qualité d'utilisation qu'au niveau du potentiel réel de signification de l'information au niveau central. La traduction des informations subjectives fournies par le patient doit intégrer non seulement la pathologie elle-même, mais aussi les éléments susceptibles d'être les plus performants pour une utilisation optimale.

La zone aiguë étant théoriquement de meilleure qualité dans la neuropathie auditive, on peut penser que l'amplification doit être maximale dans cette plage fréquentielle, surtout qu'il existe un risque de masquage des graves sur les aigus augmenté par rapport à une surdité traditionnelle.

On peut noter que les patients ayant une dégradation importante de leur compréhension par rapport à leur audition sont particulièrement gênés par le son de leur propre voix et par l'autophonie qui en résultent. Le fait de diminuer de façon importante la zone d'amplification des graves a tendance à améliorer leur confort d'écoute sans toutefois diminuer de façon significative leur compréhension.

Une étude pourrait être lancée concernant ces patients souffrant d'une gêne importante à l'écoute de leur propre voix, et le critère ajouté à la liste des éléments entraînant un doute de NA/DA si la statistique montrait que les cas les plus graves présentaient cette pathologie.

### 4.4 : L'atteinte sélective de la cochlée et l'existence d'un dysfonctionnement du système efférent ont un impact important sur la capacité de compréhension en milieu bruyant

Toutes les études montrent qu'un impact important sur la compréhension en milieu bruyant existe dans cette pathologie, sans toujours discerner la part revenant à la neuropathie proprement dite de celle due au dysfonctionnement

Rappelons les éléments clés de la littérature :

- La perception de la parole est typiquement difficile dans un milieu bruyant alors que la compréhension dans un milieu silencieux reste correcte (Starr et al, 1998, 2000).
- La chute importante des scores de compréhension dans un milieu bruyant est une des caractéristiques des NA/DA, le rapport signal /bruit pouvant aller de + 3 à + 15 dB (Kraus et al 2000).
- La NA/DA se traduit souvent à l'audiométrie vocale par un important déficit de la reconnaissance de la parole, en discordance avec les seuils mesurés à l'audiométrie tonale. Dans ces conditions, l'appareillage de tels patients avec des prothèses auditives conventionnelles se révèle souvent peu efficace, surtout lorsque les potentiels évoqués auditifs corticaux sont dégradés (Rance et coll., 2002 et pour une revue Rance et coll., 2005).

On voit donc que la NA/DA entraîne une prise en charge difficile des milieux bruyants, fait déjà constaté à un niveau moindre sur toutes les surdités endocochléaires. Aucune solution n'est actuellement décrite dans la littérature.

Pour rechercher une solution qui sera à confirmer, on peut rappeler que les aigus semblent avoir une importance prépondérante pour la compréhension des surdités de type NA/DA, que la mauvaise qualité des

graves et de l'analyse temporelle encourage à utiliser les fréquences aiguës, que les graves exercent un effet de masque sur les aigus, que les graves sont en général plus atteints que les fréquences aiguës, que la parole est statistiquement plus aiguë que les bruits. On peut donc en conclure qu'un système privilégiant les aigus par rapport aux graves serait la solution théorique la plus adaptée au NA/DA.

5

**DIFFÉRENCES ENTRE APPAREILLAGE D'UNE SURDITÉ ENDOCOCHLÉAIRE ET D'UNE NA/DA**

**5.1. Le gain prothétique**

La recherche du gain se fait de façon progressive et itérative au fur et à mesure des réglages et visites de contrôle. Alors que le gain est augmenté de façon globale pour en vérifier l'intérêt lors d'une épreuve vocale, on prendra le soin de faire une étude différentielle avec augmentation seulement de la zone des aigus, puis augmentation de toute la bande de fréquence à la recherche de la solution donnant le meilleur résultat vocal.

Lors de toute modification de réglage, on doit vérifier non seulement le gain vocal induit, mais surtout que cette modification n'entraîne pas une dégradation de l'intelligibilité en milieu bruyant.

Les systèmes de compression permettent aujourd'hui de mettre en action une amplification relativement importante pour les sons faibles et une amplification faible, voire nulle pour les sons forts. On peut ainsi fournir une amplification tout en étant protecteur.

Il arrive cependant que le gain fourni pour éviter une aggravation soit insuffisant pour constater une amélioration non seulement de compréhension ou d'évolution, mais tout simplement de réactions aux bruits.

C'est le cas de C.L, 9 mois au moment du test de dépistage réalisé à l'étranger présentant des PEA plats et des OEAP normales compatibles avec une audition comprise en 0 et 35 dB. Lors de son retour en France, elle est de nouveau explorée par les PEAP qui retrouvent une absence de réponses alors que les OEAP sont présentes. Une recherche génétique est réalisée et le diagnostic de surdité impliquant une mutation touchant l'otoferline, protéine impliquée dans la vidange des vésicules synaptiques des CCI ( Rodriguez Ballesteros et al. 2003), est posée.

L'audioprothésiste qui avait commencé l'appareillage à l'étranger avait mis en place un

gain pratiquement nul. A l'arrivée en France, un réappareillage est effectué, car les appareils étaient en essai, en utilisant une prothèse auditive à compression avec un gain de 20 dB pour les sons faibles et moyens et aucune amplification à partir de 90 dB. Le résultat en cabine ne montre aucun résultat et confirme l'existence d'une surdité profonde typique des synaptopathies à l'otoferline, et ce d'autant plus que C. est une petite fille vive, curieuse qui réagit de façon constante aux niveaux vibratoires.

Le gain est progressivement augmenté pour atteindre au bout de 6 mois 65 dB de gain moyen et un niveau sortie de 135 dB SPL. Des seuils apparaissent, sans toutefois entraîner de réactions d'orientation-investigation dans la vie courante. Ces seuils seront d'ailleurs confirmés ultérieurement lors de test avec la participation de C.

3 éléments peuvent être extraits de ces diagrammes :

La mise en place du gain de 65 dB ne permet pas de mettre en place un gain prothétique suffisamment efficace pour que ne se pose pas la question d'une implantation. Dans cette phase, C. réagit à toutes les voyelles prononcées à voix moyenne quand elle se situe dans une situation de test, ce qui sous-entend une perception de l'information, alors qu'aucune réaction dans la vie courante n'existe. Cette discordance de réponses se retrouve très souvent dans les cas où la perception existe pour les sons

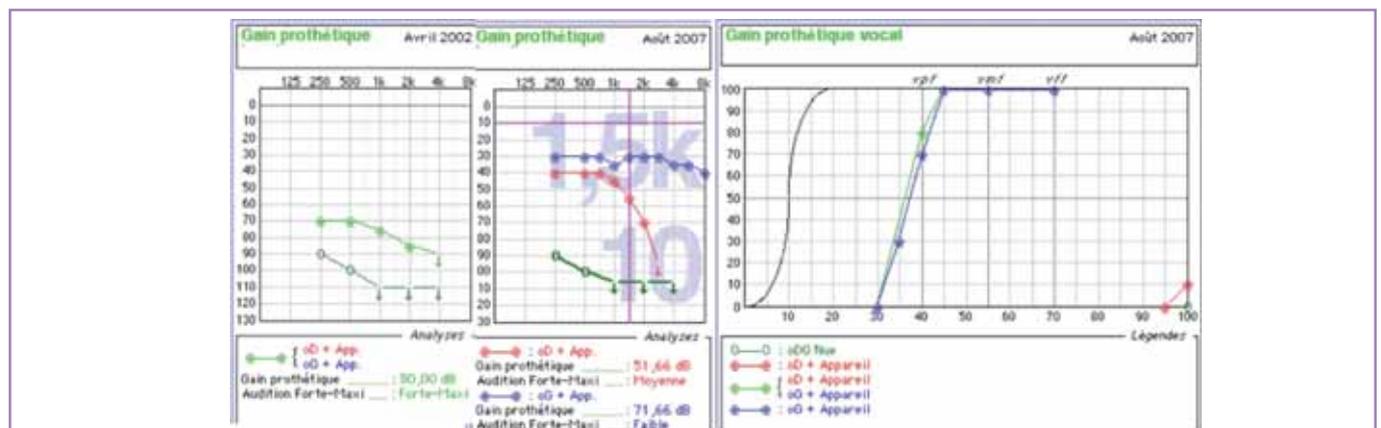


Figure 1 : L'audiogramme de gauche montre en avril 2002 l'existence d'une surdité profonde et l'inefficacité du gain prothétique bien que le gain mesuré à l'oreille artificielle soit proche de 60 dB. L'audiométrie de 2007 réalisée après implantation révèle à gauche un seuil horizontal de 30-35 dB avec implant, mais surtout constate l'amélioration du seuil de l'oreille droite obtenue avec la prothèse controlatérale sans que celle-ci ait été modifiée en puissance puisqu'elle était au maximum en 2002. Cette évolution droite importante au niveau quantitatif n'apporte hélas pas d'amélioration en terme de compréhension, ce qui pourrait remettre en question l'appareillage à moyen terme en cas d'absence d'amélioration subjective.

faibles, mais qu'il existe une saturation de la fonction auditive : c'est en général parce que l'appareil rentre en saturation. On peut penser dans le cas de C. qu'il s'agit d'une saturation du « nerf auditif ».

Dans la phase 2, C. est implantée après diagnostic génétique de surdité impliquant l'Otoferline. Le résultat est très bon et l'on constate de plus que les seuils obtenus avec l'oreille controlatérale, qui continue à être appareillée s'améliorent, sans toutefois permettre une différenciation autre que bruit/non bruit, et du facteur durée. En audiométrie vocale de mots simples en liste ouverte, le 100 % d'intelligibilité est obtenu pour un niveau de 45 dB en stéréo et en mono. Le fait de porter l'appareil controlatéral n'entraîne ni dégradation ni amélioration de la compréhension. Par contre, le seuil s'étant amélioré avec appareil, et les zones non stimulées se réorganisant à un niveau central, il a été décidé de faire conserver le port régulier de cet appareil controlatéral. On peut noter par ailleurs que la disparition des OEAP un an après le début de l'appareillage n'a pas entraîné de modification des seuils sur l'oreille appareillée de manière classique. Ce fait ne peut être totalement fiable du fait de l'amélioration du seuil par stimulation globale par l'implant.

En conclusion de ce premier cas, l'appareillage se justifiait dans la première étape pour confirmer la surdité et l'inefficacité de

la technique classique pour les acquisitions de langage alors que le gain était presque au maximum. Le port de l'appareil controlatéral n'entraîne dans ce cas aucune nuisance sur l'utilisation de l'implant et conserve une stimulation centrale au départ de cette oreille, permettant dans le futur l'éventuelle mise en place d'une nouvelle technologie.

Un deuxième cas peut nous permettre d'analyser l'intérêt d'une adaptabilité du gain. Monsieur C., 59 ans, présente une gêne en augmentation importante depuis 10 ans avec une discordance importante tonal / vocal, une perte totale de compréhension en milieu bruyant, des PEA très désynchronisés, une mauvaise utilisation de la lecture labiale, ainsi qu'une dégradation très importante des seuils différentiels de fréquence et de temps en psycho-acoustique.

Il est appareillé stéréophoniquement en open fit. Le gain prothétique est de l'ordre de 20 dB sur les aigus ; Dans un premier temps de nombreux essais d'augmentation spécifique du gain en fonction de la fréquence ont été effectués sans résultats. Le meilleur compromis a été obtenu en ne mettant aucune amplification sur la zone grave et en diminuant le niveau du gain pour les fortes intensités, ce que permet de faire l'open fit qui, en laissant le conduit auditif ouvert, devient transparent pour ce réglage dès 80 dB SPL.

Le gain prothétique vocal est faible, la compréhension sans lecture labiale impossible en présence de bruits environnants. Subjectivement, Monsieur C. se dit très aidé par l'appareillage et constate une nette amélioration des bruits perçus. Tout essai d'augmentation du gain se traduit par contre par une dégradation de la compréhension, surtout en cas d'essai d'amplification de la zone grave. Seul élément non confirmé par rapport à une NA/DA, le fait de ne pas présenter d'OEAP.

## 5. 2. Le choix du traitement du signal et des modes de captation microphonique :

La particularité de la NA/DA est de présenter une dégradation très importante de la compréhension en milieu bruyant. On sait de plus qu'en cas de compréhension résiduelle en milieu silencieux, le fait de rechercher une augmentation importante en gain n'apporte pas forcément d'amélioration de la qualité d'intelligibilité. L'amplification est cependant nécessaire pour permettre une perception de l'information.

On peut en revanche totalement justifier l'appareillage, même avec un gain faible en utilisant surtout les possibilités de débruitage des appareils de dernière génération. Plusieurs

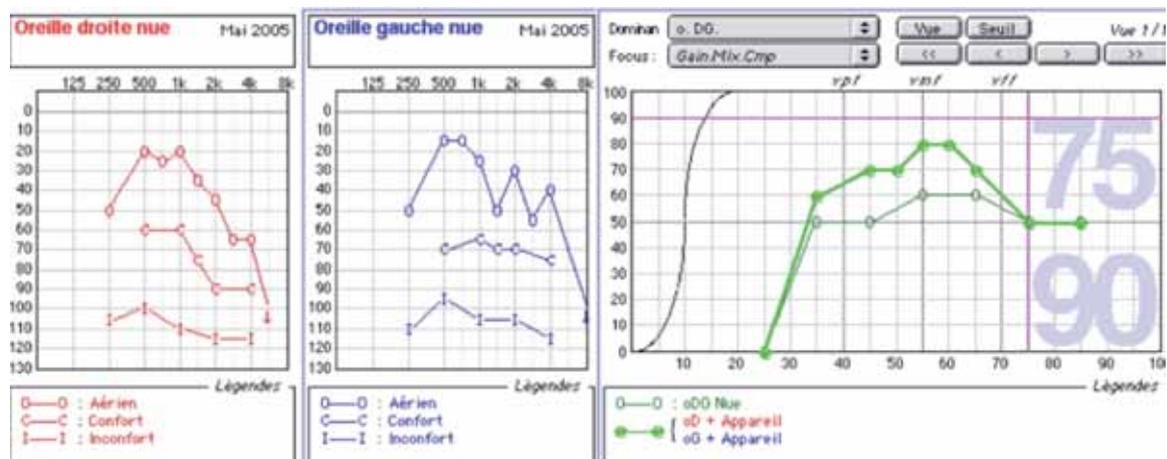


Figure 2 : L'audiométrie prothétique montre une discordance entre intelligibilité et perte tonale. L'augmentation du gain crée une dégradation de la courbe vocale. Le compromis doit être recherché de façon progressive pour améliorer la compréhension sans entraîner de gêne subjective.

types de traitement du signal coexistent dans les appareils de dernière génération.

### 5.2.1 : Une compression adaptative

La dynamique d'une NA/DA est obligatoirement différente de celle d'un entendant ou d'un déficient auditif à surdité endocochléaire classique. Le but de l'amplification dans une NA/DA est d'amplifier de façon sélective les informations faibles sans toutefois entraîner de saturation au niveau des structures en cause. On voit ici l'importance d'une compression adaptable dans plusieurs canaux avec facteur de compression et niveau de déclenchement indépendants fréquemment.

Les caractéristiques de cette compression dépendent des mesures réalisées en audiométrie dans un premier temps, puis de l'interactivité des réglages avec les essais en milieu social et le ressenti subjectif du patient concernant sa voix, le timbre des bruits perturbants ou gênants et la compréhension en fonction des lieux d'écoute.

On a compris dans les paragraphes précédents que les graves jouaient un rôle négatif quand ils étaient présents. Grâce aux compresseurs multi-bandes, on peut maintenant prendre en compte cette notion et comprimer davantage la zone fréquentielle grave par rapport aux aigus en cas d'augmentation du niveau de bruit et donc de parole.

### 5.2.2 Un traitement améliorant le rapport signal /bruit par reconnaissance du bruit :

Le bruit peut être différencié de la parole par des critères de durée, d'intensité, de temps et d'harmonicité sans toutefois qu'il soit possible actuellement de favoriser au niveau du traitement numérique du signal une voix par rapport à une autre. Cette différenciation permet de magnifier les canaux où les éléments de parole sont prépondérants et émergents et de diminuer de façon presque instantanée ceux qui contiennent majoritairement du bruit. L'amélioration signal / bruit est importante pour tous les bruits ayant une durée de

présentation suffisante. Par ailleurs, les dernières générations d'aides auditives sont capables d'analyser les transitoires d'attaque rapide, de favoriser ceux dont la pente de montée est compatible avec des traits de parole et de diminuer les incompatibles. Le traitement actuel du signal est cependant déjà suffisamment efficace pour qu'il soit conseillé lors de l'appareillage des surdités avec troubles du décodage.

### 5.2.3 Un traitement améliorant la compréhension de la parole par traitement des informations de la voix :

Certaines aides auditives commencent à être équipées de systèmes de traitement qui modifient de façon très importante la structure du signal capté. Par exemple, la transposition de signal transfère une partie de l'information contenue dans la zone aiguë non perçue par absence de CCI vers la zone médiane susceptible d'utiliser l'information. Ce type de traitement est surtout utilisé actuellement dans le cadre des traumatismes sonores à cochlée blanche dans la zone aiguë, mais on peut penser qu'il pourrait avoir une certaine efficacité lors du transfert des graves vers les aigus dans le cas des NA / DA. De même, certains algorithmes commencent à rallonger certains phonèmes ou parties de phonèmes pour permettre une meilleure analyse, ce qui pourrait présenter un avantage dans le cas où la durée insuffisante du phonème serait la cause de l'incompréhension. Le futur est donc sur le traitement du temps, de la fréquence et du timbre, ce qui malheureusement ne pourra être que partiellement utilisé dans le cadre de la NA/DA où la transmission de l'information par le système nerveux est l'élément limitant de la chaîne auditive.

### 5.2.4 Une captation adaptative de l'information dans l'espace :

Il est évident que les microphones directionnels apportent un très grand confort d'écoute dans les milieux bruyants puisque le signal frontal est privilégié. L'amélioration du rapport signal / bruit est importante et la

qualité d'écoute dans le bruit beaucoup plus nette. Un point capital dans le cadre de l'éducation prothétique est d'apprendre ici au patient à se placer de façon à optimiser la captation du locuteur dans le bruit environnant. Malheureusement, pour pouvoir le faire, il faut être capable de localiser les différentes sources sonores, c'est-à-dire être capable de les reconnaître, puis de les traiter, ce que ne peut généralement pas faire un patient présentant une surdité compliquée.

Cette difficulté est aujourd'hui en passe d'être résolue puisque les microphones actuels intègrent une directionnalité adaptative en fonction de la source de parole prépondérante qui n'a pas besoin d'être obligatoirement frontale et le milieu dans lequel le patient se trouve (réverbérant ou non, plus ou moins bruyant). De plus, le passage en mode directionnel a tendance à diminuer légèrement l'amplification des graves, ce qui ne peut qu'être positif dans le cas d'une NA/DA.

L'ensemble de ces traitements améliore de façon incontestable la compréhension d'un malentendant dans le bruit. L'amélioration sur le rapport signal/ bruit va de quelques dB à plus 15-20 dB en fonction des conditions de captation et de bruits. On voit donc que ces appareils auditifs ne peuvent être éliminés d'emblée dans le cas d'une NA/DA comme la littérature nous l'indique.

D'autant que l'impact sur la compréhension d'une NA/DA est retrouvé majoritairement sur la capacité du patient à comprendre en milieu bruyant. On ne peut donc que pousser à l'appareillage avec ce type de prothèse de nouvelle génération capable de reconnaître le bruit, la parole et d'exercer une adaptation en fonction du milieu rencontré.

Lorsque la perte est très importante et qu'il n'existe pas de compréhension résiduelle quelle que soit l'intensité fournie dans le conduit auditif, ce traitement montre malheureusement ses limites et le choix d'un appareil de coût moins important peut éventuellement s'exercer à ce niveau avec cependant la notion que la protection des restes auditifs peut à elle seule justifier le choix d'un appareil numérique haut de gamme.

## 6

LES AIDES  
COMPLÉMENTAIRES

Le matériel HF, liaison privilégiée entre un locuteur et un auditeur, présente les mêmes avantages que le traitement du signal au niveau de l'amélioration du rapport signal/ bruit avec la particularité d'éliminer le facteur distance. Cette technique, tout comme celle de la boucle magnétique pour les patients utilisateurs de contours munis de bobine téléphonique, ne peut donc qu'être recommandée dans toutes les surdités à résultats insuffisants, et donc dans le cas des NA/DA.

La lecture labiale doit être citée et conseillée de manière systématique dès que le niveau d'intelligibilité dans le silence n'atteint pas le 100 %, ce qui est le cas dans la NA/DA, surtout quand la conversation a lieu dans un milieu bruyant ou réverbérant.

## 7

## CONCLUSION

La connaissance de l'existence d'une NA/DA chez un patient change profondément sa prise en charge et les choix prothétiques. Encore faudrait-il que cette pathologie soit connue dès le début de l'appareillage, ce qui n'est pas le cas. Le coût économique de la généralisation des Oto-émissions complétées par des PEA semble impossible. On doit donc se contenter de faire procéder à un examen à postériori quand les résultats escomptés ne sont pas obtenus au regard de la perte auditive.

Le fait de connaître l'étiologie peut permettre une prédiction plus précise de l'efficacité prothétique future, une préparation à la modestie des résultats, le choix d'une aide auditive plus adaptative et éventuellement le passage à l'implant dans les pathologies atteignant les CCI ou les liaisons synaptiques de façon majeure. Cette pathologie doit également faire évoluer le regard des

patients sur les résultats obtenus en général car elle démontre que la responsabilité de l'audioprothésiste ne peut être engagée totalement dans certaines pathologies en cas de insatisfaction résiduelle. Encore faut-il que celui-ci mette en place toutes les solutions à sa disposition pour rechercher comme il le doit le meilleur compromis confort résultat et qu'il participe par tous les moyens à la prise en charge pluridisciplinaire (orthophoniste, psychologue, médecin du travail, pouvoirs publics...) nécessaire à l'équilibre psychologique de ces patients en grande difficulté.

## RÉFÉRENCES

**Amatuzzi MG, Northrop C, Liberman MC, Thornton A, Halpin C, Hermann F, Pinto LE, Saens A, Carranza A, Eavey RD** – Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlea pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies.

**Arch. Otolaryngol** - Head Neck Surg. 2001; 127:629-636.

**Berlin CI, Hood LJ, Hurley A, Wen H** – Hearing aids: only for hearing impaired patients with abnormal otoacoustic emissions. In: Berlin CI (Ed) Hair cells and hearing aids. Singular publishing group, San Diego, 1995: 99-111

**Collège National d'Audioprothèse**. Précis d'audioprothèse Tome 1 : L'appareillage de l'adulte, le Bilan d'Orientation Prothétique. Les Editions du Collège National d'Audioprothèse, 1997.

**Colletti V, Fiorino FG, ... Colletti L**, Auditory Brainstem implant /salvage treatment after unsuccessful coch. Implantat. *Otol & Neurotol* 2004 485-96

**Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, Christiaens F, Barthelemy P, Paulissen D, Renglet T.** - Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions - *Audiology* 1999;38:187-195.

**Demanez L& JP.**: Central auditory processing assesment: *Acta oto rhino laryngologica belgica* 2003

**Kiessling J., Schubert M., Archut A.**, Adaptive Fitting of Hearings Instruments by category Loudness Scaling ; *Scandinavia Audiology* 1996 : 25 :153-160

**Lefevre.F.** (2006) Confusions phonétiques induites par la surdité neurosensorielle périphérique. *News, Société Française d'Audiologie*, n°3, février 2006.

**Madden C, Hilbert L, Rutter M, Greinwald J, Choo D** – Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy – *Otol. Neurotol.* 2002;23:163-168.

**Moore B.C.J, Huss M., Vickers D.A., Glasberg B.R, Alcantara J.I.** A test for diagnosis of dead regions in the cochlea, *British Journal of Audiology* ; 34 ; 205-224, 2000.

**Rouillon I, Marcolla A, Roux I, Marlin S, Feldmann D, Couderc R, Jonard, Petit C, Denoyelle F, Garabedian EN, Loundon N.** Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene *Int J Ped ORL* 2006 : 689-696

**Shannon R., Zeng F.G., Wygonski J.** (1998) Speech recognition with altered spectral distribution of envelope cues, *Journal of the Acoustical Society of America*, vol.104 n°4, oct. 1998.

**Truy E, Ionescu E, ... Collet L**, Neuropathie Auditive: clinique et revue de la littérature. *Ann Otol Chir Cerv* 2005 303-14

**Starr A, Picton TW, Sininger, Hood L, Berlin C** Auditory Neuropathy, *Brain* 1996 (119)741-753

**Yasanuga S, Grati M, Cohen-Salmon M, El-Amraoui A, Mustapha M, Salem N, El-Zie E, Loiselet J, Petit C.** – A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness – *Nature genetics* 1999; 21:363-369.

**Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, Starr A** - Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity - *J. Neurophysiol.* 2005;93:3050-3063.

**Zeng FG & Liu S.** Speech Perception in individuals with AN, *Int J Audiology* 2006 367-80

**Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A.** Temporal & speech processing deficits in Auditory Neuropathy, *NeuroReport* 1999 3429-35

**Zwicker E., Feldtkeller R.** Psychoacoustique. L'oreille récepteur d'information. Masson 1981

Oticon ♦ Vigo



# MORE. >

Vous méritez tellement PLUS  
qu'un simple milieu de gamme !

Plus de qualité sonore. Plus de performances. Plus simple. Vigo vous offre tout ceci et bien plus encore.

Avec deux gammes de produits à deux niveaux de prix, Vigo et Vigo Pro redéfinissent totalement ce que vous pouvez offrir à vos clients qui recherchent la solution la plus évoluée dans le segment du milieu de gamme. Là où nos concurrents placent ce qu'ils ont de mieux, nous avons rendu accessibles des technologies rares.

## CHAPITRE XIII : APPORT DE LA MODALITÉ VISUELLE DANS LA PERCEPTION DE LA PAROLE

### RÉSUMÉ

En raison du grand intérêt potentiel de l'utilisation de la voie visuelle dans la remédiation de la NA/DA, nous passons en revue les nombreuses études ayant démontré l'apport de l'information visuelle (lecture labiale et Language Parlé Complété, LPC) dans la perception de la parole chez les personnes atteintes de déficience auditive. Nous exposons, en particulier, un paradigme permettant d'estimer le poids accordé à chaque modalité sensorielle dans la perception de la parole : l'effet McGurk. Nous avons appliqué ce paradigme à une population de 51 enfants sourds profonds (non atteints de NA/DA) portant un implant cochléaire, ayant été implantés avant ou après 4 ans et utilisant, ou non, le LPC. Les résultats, encore préliminaires, montrent qu'indépendamment du moment de pose de l'implant, les enfants sourds obtiennent de bien moins bonnes performances que des enfants de contrôle à la fois dans une condition de parole auditive et dans une condition de parole visuelle, suggérant une sous-spécification de leurs représentations phonologiques, hypothèse renforcée par le fait que les enfants exposés au LPC obtiennent de meilleures performances que les autres pour l'identification de certains phonèmes. Dans une condition de parole audiovisuelle congruente, tous les enfants sourds se sont fortement améliorés par rapport aux conditions unimodales. Enfin, dans une condition de parole audiovisuelle discongruente, alors que les réponses des

enfants de contrôle sont dominées par le canal auditif, celles des enfants implantés ont largement été dominées par le canal visuel. Ces deux dernières conditions démontrent de façon non équivoque la forte dépendance de la lecture labiale chez les enfants implantés, même précocement et même utilisant le LPC.

### ABSTRACT

*Since the use of visual information as a synergistic complement of auditory information is of a potentially high interest in the remediation of auditory deficits, this chapter reviews the many studies having demonstrated the role of visual input (lip reading and cued speech) in speech perception.*

*We shall particularly detail the McGurk effect, a paradigm allowing the evaluation of the relative weight taken by each of the two modalities in speech perception.*

*We have applied this paradigm to a population of 51 children with a profound hearing loss (not due to AN/AD) having received a cochlear implant either before or after four years of age and resorting -or not- to cued speech. The preliminary results show that irrespective of their age at implantation, deaf children yielded much lower speech identification scores than control children both for auditory and visual input. This suggests a poor specification of their phonological representations, a hypothesis supported by the fact that, at least for certain phonemes, the children exposed to cued speech exhibited better performances than those who were not. In a condition of congruent audio-*

Cécile COLIN<sup>1</sup>,  
Jacqueline LEYBAERT<sup>2</sup>,  
Brigitte CHARLIER<sup>3</sup>,  
Anne-Laure MANSBACH<sup>4</sup>,  
Chantal LIGNY<sup>3</sup>,  
Ventura MANCILLA<sup>3</sup>,  
Paul DELTENRE<sup>5</sup>.

<sup>1</sup> Unité de Recherche en  
Neurosciences Cognitives,  
U.L.B. - CP 191  
Université Libre de Bruxelles  
50, av. Roosevelt  
B-1050, Bruxelles  
ccolin@ulb.ac.be

<sup>2</sup> Laboratoire de Psychologie  
Expérimentale, U.L.B.

<sup>3</sup> Centre Comprendre et Parler,  
Bruxelles

<sup>4</sup> ORL pédiatrique, Hôpital  
Universitaire des Enfants  
Reine Fabiola, U.L.B.

<sup>5</sup> Clinique de neurophysiologie,  
département de neurologie,  
U.L.B.

*visual speech, all deaf children considerably improved with respect to both unimodal conditions. In an incongruous condition of audio-visual speech, whereas the responses of the control children were dominated by the auditory channel, those of the implanted children were largely dominated by the visual channel. These two latter conditions unambiguously demonstrate that the implanted children were strongly dependent on lip reading, even if they were implanted early and used cued speech.*

## INTRODUCTION

Comme souligné si à propos dans le remarquable texte rédigé par Arnold Starr en introduction à la présente monographie, la lecture labiale constitue un moyen simple et efficace d'atténuer les difficultés rencontrées par les sujets atteints de NA/DA dans la perception de la parole. Si l'apport de la lecture labiale et du Langage Parlé Complété (LPC) dans la compensation de la surdité endocochléaire classique est bien documenté (voir Alegria, Hage, Charlier & Leybaert, 2007 pour une revue), il est intéressant de constater que même dans les cas relativement rares de NA/DA présentant des seuils audiométriques normaux, on peut observer une forte dépendance à la lecture labiale (Kraus, Bradlow, Cheatham et al., 2000). Compte tenu de l'intérêt du recours à l'information visuelle dans la compensation du déficit de la NA/DA, il nous a paru approprié d'inclure une synthèse des connaissances actuelles sur les interactions audio-visuelles dans la perception de la parole dans cette monographie sur la NA/DA.

## Données de la littérature sur l'intégration audiovisuelle

Durant la seconde moitié du vingtième siècle, de nombreuses études ont mis en évidence l'apport essentiel de l'information

visuelle dans la perception de la parole chez les personnes souffrant de déficience auditive portant une prothèse conventionnelle (Erber, 1972) ou un implant cochléaire (Tyler, Parkinson, Woodworth, Lowder, & Gantz, 1997) et chez les personnes normo-entendantes exposées à un signal auditif bruité. Sumbly et Pollack (1954) sont parmi les premiers à avoir montré que l'intelligibilité d'un signal acoustique (des mots mono-, bi- ou trisyllabiques), mêlé à du bruit, était fortement améliorée par la lecture labiale. Celle-ci contribuait d'autant plus à la perception de la parole que le bruit était important. Ces résultats ont été largement reproduits lors d'études ultérieures menées pour la plupart en anglais (Erber, 1969 ; Dodd, 1977 ; Middleweerd et Plomp, 1987 ; MacLeod et Summerfield, 1990 ; voir Mohamadi et Benoit, 1992 pour des données concernant le français). En outre, le fait de regarder les mouvements des lèvres et du visage améliore aussi la détection de la parole masquée par du bruit (Grant & Seitz, 2000), augmentant ainsi la compréhension même lorsque le signal visuel n'apporte en lui-même aucune information phonétique (Schwartz, Berthommier & Savariaux, 2004). Le fait que le signal visuel précède le signal acoustique permettrait aux participant-e-s de focaliser leur attention et de tirer davantage d'information du signal acoustique dégradé.

L'influence de la parole visuelle ne se limite pas aux situations dans lesquelles le signal auditif est dégradé. Elle améliore la compréhension d'un signal de parole clair, mais comprenant un contenu sémantiquement complexe (Reisberg, McLean et Goldfield, 1987), ou prononcé dans une langue étrangère (Davis et Kim, 1998), ou encore prononcé dans la langue maternelle mais par un locuteur parlant avec un accent étranger (Burnham, 1998). Dans des conditions normales d'écoute, elle améliore également la compréhension de la parole conversationnelle (Cerrato, Leoni et Falcone, 1998) ou celle de logatomes VCVCV\* (Benoit, Mohamadi et Kandel, 1994). Enfin, Mills (1987) a montré que des enfants aveugles, d'une moyenne d'âge de deux ans, acqué-

raient plus lentement que les voyants des sons caractérisés par une articulation clairement visible (des bilabiales comme /b/, /m/, ...) et qu'ils commettaient des erreurs spécifiques à leur déficit (substitution d'un phonème par un autre appartenant à une catégorie visuelle différente).

L'augmentation de l'intelligibilité de la parole par l'information visuelle dépendrait du fait que cette dernière est complémentaire de l'information auditive. Alors que la modalité visuelle fournit essentiellement de l'information relative au lieu d'articulation, l'information véhiculée par la modalité auditive est plus saillante en ce qui concerne le mode d'articulation et le voisement. Le lieu d'articulation (spécifié par des changements acoustiques rapides, de faible intensité) est en effet difficile à isoler du signal auditif présenté seul (Miller & Nicely, 1955). Une étude de Rosen, Fourcin et Moore (1981) a bien illustré cette complémentarité entre audition et vision. La fréquence fondamentale (F0), qui présentée seule n'est pas intelligible, constitue pourtant un indice important dans la compréhension du langage. La F0 n'est quasiment pas détectable via la modalité visuelle mais la complète bien. Les auteurs ont montré que les performances en lecture labiale augmentaient considérablement lorsque l'information acoustique de la F0 était disponible. Breeuwer et Plomp (1985) ont obtenu le même type de résultats en utilisant les fréquences des premier et second formants (F1 et F2) à la place de la F0.

## L'effet McGurk : un paradigme expérimental pour l'étude de la lecture labiale

Le rôle crucial de la lecture labiale, ainsi que le caractère spontané et irréprouvable de son utilisation, s'illustrent particulièrement bien lorsque la vision et l'audition fournissent des signaux discongruents. Pour preuve, la présentation d'un message acous-

\* C = consonne ; V = voyelle

tique parfaitement audible en même temps que des mouvements articulatoires correspondant à un message différent donne souvent lieu à un percept qui ne correspond pas à l'information auditive mais intègre des traits du signal visuel. Cette illusion, mise en évidence par McGurk et MacDonald en 1976, démontre que le système perceptif utilise l'information visuelle même lorsque le signal auditif est clair et non ambigu (voir [http://www.media.uio.no/personer/arntm/McGurk\\_english.html](http://www.media.uio.no/personer/arntm/McGurk_english.html) pour une démonstration). McGurk et MacDonald (1976) ont observé deux types d'illusions : des fusions et des combinaisons. Lorsqu'une syllabe comprenant une consonne vélaire (e.g. /ga/) est présentée visuellement en même temps qu'une syllabe comportant une consonne bilabiale présentée auditivement (e.g. /ba/), la perception qui en résulte est souvent une fusion entre les deux informations (/da/). Par contre, la présentation d'une bilabiale /ba/ visuelle doublé d'un /ga/ auditif suscite généralement une réponse de type combinaison, telle que /bga/. Outre les réponses de type fusion ou combinaison, on observe parfois des captures visuelles. La modalité visuelle domine alors complètement le percept. En présentant tous les doublages possibles des syllabes auditives et visuelles /va/, /da/, /ða/ et /ba/, Repp, Manuel, Liberman et Studdert-Kennedy (1983) ont obtenu de très hauts pourcentages de captures visuelles. Rosenblum et Saldaña (1996) ont également montré que la présentation d'un /ba/ auditif avec un /va/ visuel donnait lieu à la perception de /va/. De nombreux exemples de captures ont également été rapportés entre des syllabes visuelles et auditives ayant des lieux d'articulation plus éloignés. Ainsi, bien que dans le cas d'un /ga/ auditif doublé d'un /ba/ visuel la réponse attendue soit une combinaison (/bga/), il arrive fréquemment que la réponse fournie soit /ba/ ; de même, avec un /ga/ visuel doublé d'un /ba/ auditif, des réponses /ga/ sont parfois observées (McGurk et MacDonald, 1976 ; Colin, Radeau, Deltenre, Demolin et Soquet, 2002).

Depuis les premières études de McGurk et MacDonald, l'effet McGurk a été reproduit



Figure 1. Exemple de code pour certaines consonnes et voyelles du français. Pour une description complète du code, voir <http://www.alpc.asso.fr/code01-c.htm>

et réexaminé par de nombreuses équipes de recherche (pour une revue, voir Colin & Radeau, 2003) et a été utilisé comme paradigme expérimental afin d'examiner les mécanismes de perception de la parole audiovisuelle (pour une revue, voir Green, 1998), et notamment d'étudier leur développement. Si les illusions McGurk sont, en effet, déjà observables chez les enfants d'âge scolaire et pré-scolaire (Desjardins, Rogers & Werker, 1997 ; Massaro, 1984 ; McGurk & MacDonald, 1976), voire même chez des bébés de quelques mois (Burnham & Dodd, 1996 ; Rosenblum, Schmuckler & Johnson, 1997), les prédispositions à percevoir la parole de façon multimodale sont influencées par l'expérience. En français, comme en anglais, la proportion d'illusions est faible à l'âge de cinq ans, et se développe à partir de huit ans jusqu'à l'âge adulte (Leybaert & Colin, sous presse).

## Le LPC

Si la lecture labiale constitue un complément utile au signal auditif pour la perception de la parole, en particulier évidemment chez les personnes souffrant de déficience auditive, elle n'est toutefois pas suffisante pour atteindre un niveau de compréhension de la parole adéquat ni pour permettre le développement du langage chez les enfants sourds. La limite principale de la lecture labiale vient du fait que certains phonèmes, différant en termes acoustiques, sont indistinguables visuellement. Ainsi, les phonèmes différant par la nasalité (e.g. /m/ vs /b/) ou le voisement (e.g. /b/ vs /p/) se caractérisent par des images labiales identiques. Vu le degré élevé d'ambiguïté que présente la lecture labiale, une méthode de communication visant à renforcer la précision des informations issues de la lecture

labiale a été mise au point par Cornett (1967). Il s'agit du Cued Speech (en français, Langage Parlé Complété ou LPC). Ce système comporte une série de configurations manuelles qui, combinées aux mouvements des lèvres, permettent l'identification des phonèmes (Leybaert, Charlier, Hage & Alegria, 1998). Pour la langue française (voir Figure 1), la main peut adopter huit configurations (codant pour les consonnes) et cinq positions (qui codent pour les voyelles).

Grâce à la précision des indices phonémiques fournis, le LPC permet aux enfants sourds d'élaborer des représentations phonologiques précises et d'obtenir ainsi de meilleures performances que les enfants sourds non exposés au LPC dans des tâches de compréhension du message oral (Charlier, Hage, Alegria et Périer, 1990), de morpho-syntaxe (e.g. maîtrise du genre grammatical ; Hage, Alegria et Périer, 1990), de métaphonologie (e.g. jugement de rimes ; Charlier & Leybaert, 2000) ainsi que de lecture (e.g. Alegria, Dejean, Capouillez & Leybaert, 1990) et d'orthographe (e.g. Leybaert & Charlier, 1996).

Les données issues des études portant sur la lecture labiale et sur le LPC indiquent donc que le développement du langage oral ne repose pas nécessairement sur l'audition mais dépend plutôt de l'accès à une information phonologique précise, quelle que soit la modalité sensorielle dans laquelle cette information est véhiculée.

## Apport visuel et implantation cochléaire

En restaurant l'input auditif, l'implant cochléaire permet évidemment aussi aux

enfants sourds profonds de développer des représentations phonologiques mieux structurées et plus complètes que chez les enfants ne pouvant bénéficier d'un implant.

Si le bénéfice des implants cochléaires sur les capacités de perception (e.g. Wu & Yang, 2003) et de production (e.g. Vieu, Mondain, Blanchard et al., 1998) de la parole a été largement démontré, peu d'études ont été consacrées aux capacités d'intégration audiovisuelle dans la perception de la parole. Or, il semblerait que l'accès à des représentations audiovisuelles bien structurées favorise la perception et la production de la parole, ainsi que les habiletés cognitives qui dépendent des représentations phonologiques (Lachs, Pisoni & Kirk, 2001).

En utilisant l'effet McGurk comme paradigme expérimental, nous évaluons actuellement les capacités d'intégration des signaux de parole auditifs et visuels d'enfants sourds profonds congénitaux ayant été implantés précocement (avant 4 ans) ou tardivement (après 4 ans) et utilisant, ou non, le LPC de façon intensive.

Comme suggéré par Clark (2003), on peut émettre l'hypothèse que les enfants implantés soumis à de la parole audiovisuelle accorderont un poids plus important à la modalité visuelle que des enfants normo-entendants. Vu leur expérience auditive limitée, leur cortex ne pourrait pas intégrer les signaux auditifs et visuels de façon appropriée. Toutefois, les compétences de perception de la parole audiovisuelle pourraient être modulées par la précocité de la mise en place de l'implant, ainsi que par l'exposition au LPC.

De nombreuses études indiquent que les scores en perception de la parole auditive après implantation deviennent d'autant meilleurs que l'implant a été posé tôt, de préférence avant trois ou quatre ans

(Baumgartner, Pok, Egellerler et al., 2002 ; Tyler et al., 1997 ; Snik, Makhdom, Vermeulen et al., 1997 ; Svirsky, M.A., Teoh, S.-W., Neuburger, H., 2004). En effet, une privation sensorielle précoce dans une modalité entraîne une réorganisation fonctionnelle des aires corticales spécifiques de cette modalité (e.g. Neville, Schmidt et Kutas, 1983). L'implantation précoce, avant la fin de la période critique, permettrait ainsi aux aires cérébrales auditives de maintenir leur fonctionnalité initiale. Des enfants sourds congénitaux implantés précocement pourraient plus rapidement exploiter les relations phonétiques entre signaux auditifs et visuels et développer ainsi des mécanismes d'apprentissage audiovisuels plus précoces. Par conséquent, ils devraient témoigner de meilleures capacités d'intégration de la parole audiovisuelle, seraient plus sensibles à l'effet McGurk et moins dépendants de la lecture labiale que des enfants implantés plus tardivement (Schorr, Fox, van Wassenhove & Knudsen, 2005).

L'utilisation du LPC avant la pose de l'implant semble avoir un effet bénéfique sur les capacités de perception de la parole auditive après la pose de l'implant. Selon Descourtieux, Groh, Rusterholtz et al. (1999), la grille phonologique acquise via le canal visuel serait transférable au canal auditif. Ainsi, on peut émettre l'hypothèse que les enfants sourds éduqués à l'aide du LPC témoigneront de meilleures capacités d'intégration de la parole audiovisuelle que les enfants communiquant par une autre méthode. Soumis à l'effet McGurk, le groupe LPC devrait fournir davantage de réponses de fusion et de combinaison et moins de réponses purement visuelles que l'autre groupe.

Cinquante et un enfants sourds profonds congénitaux (non atteints de NA/DA) munis d'un IC ont à l'heure actuelle été

soumis à une situation de type McGurk. Parmi ceux-ci, 19 ont été implantés avant l'âge de quatre ans (dont 12 utilisent le LPC de façon intensive) et 32 ont été implantés après quatre ans (dont 17 utilisent le LPC de façon intensive ; voir tableau 1 pour une description plus complète des enfants).

Les enfants devaient identifier des syllabes présentées soit auditivement (A), soit visuellement, en lecture labiale (V), soit audiovisuellement de façon congruente (AVc), soit audiovisuellement de façon incongruente (AVd).

Les stimuli auditifs (diffusés à une intensité moyenne de 70 dB SPL) et visuels correspondaient aux syllabes /bi/, /gi/, /pi/, et /ki/, prononcées par un locuteur francophone. Pour la modalité audiovisuelle, nous avons construit quatre stimuli congruents (A/bi/V/bi/, A/gi/V/gi/, A/pi/V/pi/, A/ki/V/ki/) et quatre stimuli incongruents (A/bi/V/gi/, A/gi/V/bi/, A/pi/V/ki/, A/ki/V/pi/).

Pour chacune des quatre conditions (A, V, AVc et AVd), les syllabes voisées (/bi/, /gi/) et non-voisées (/pi/, /ki/) étaient présentées dans des blocs différents pour ne pas alourdir la tâche des enfants d'un point de vue cognitif. L'expérimentatrice disait aux enfants qu'ils allaient entendre (et/ou voir) des syllabes sans signification et que dans chaque situation, ils devraient choisir (en la pointant du doigt), parmi quatre possibilités écrites (/bi/, /gi/, /di/ ou /bgi/ pour les syllabes voisées et /pi/, /ki/, /ti/ ou /pki/ pour les syllabes non-voisées), celle qui correspondait à ce qu'ils avaient entendu (ou lu sur les lèvres). Ces réponses correspondaient aux signaux auditifs et visuels réels et aux illusions McGurk attendues (fusion ou combinaison). Le niveau du hasard correspondait donc à 25%.

L'intervalle entre les stimuli était fixé à 4 secondes et la session entière durait 20 à 25 minutes.

|                             | Précoces - LPC + | Précoces - LPC -   | Tardifs - LPC +  | Tardifs - LPC -     |
|-----------------------------|------------------|--------------------|------------------|---------------------|
| <b>Nombre de particip.</b>  | 12 (10 filles)   | 7 (3 filles)       | 17 (10 filles)   | 15 (10 filles)      |
| <b>Age</b>                  | 9,3 (5 - 14)     | 9,1 (6,66 - 10,9)  | 15,5 (10 - 25)   | 11,23 (8,6 - 15,75) |
| <b>Age à l'implantation</b> | 2,7 (2,1 - 3,25) | 2,91 (2,33 - 3,66) | 7,91 (4 - 16)    | 5,13 (4 - 8,6)      |
| <b>Durée port de l'IC</b>   | 6,6 (3,85 - 11)  | 6,17 (4,33 - 7,9)  | 7,64 (3,25 - 11) | 6,1 (3,23 - 8)      |

Tableau 1

Les pourcentages de réponses correctes en fonction de la précocité de la pose de l'implant, de l'utilisation du LPC et du type de stimulus, sont illustrés, pour les conditions A,V et AVc, dans les figures 2 à 4. La figure 5 illustre les pourcentages de réponses données dans la condition AVd, en fonction de la précocité de la pose de l'implant, de l'utilisation du LPC, du type de stimulus (le stimulus indiqué sur la figure correspond à la partie auditive du signal) et du type de réponse donné. Pour chaque stimulus AV discongruent (ex : A/bi/ V/gi/), les enfants étaient susceptibles de donner une réponse auditive (/bi/), une réponse visuelle (/gi/), la réponse audiovisuelle d'intégration attendue (/di/) ou une réponse autre (typiquement, l'autre réponse d'intégration : /bgi/).

Les résultats rapportés ci-dessous sont encore préliminaires (étude en cours) mais ont toutefois fait l'objet d'analyses statistiques (analyses de variance portant sur les nombres de réponses correctes avec comme facteurs inter-sujets le moment de pose de l'implant et l'utilisation, ou non, du LPC et comme facteur intra-sujet le stimulus : /b/, /g/, /p/, /k/). Les détails concernant les données acquises sur les enfants et adultes normo-entendants peuvent être consultés chez Leybaert et Colin (sous presse).

Alors qu'ils témoignent de bonnes capacités de compréhension (et même de production) de la parole, les enfants implantés ont obtenu des performances très notablement plus faibles que des enfants de contrôle dans la condition auditive seule, quelle que soit la syllabe envisagée (et en particulier pour /gi/). Notons que l'absence de contexte est certainement beaucoup plus défavorable aux enfants sourds qu'aux enfants normo-entendants. Contrairement à nos hypothèses, les enfants implantés précocement n'ont pas obtenu de meilleurs résultats (59.5% de réponses correctes en moyenne) que les enfants implantés tardivement (56.5% de réponses correctes en moyenne). De la même façon, nous n'avons pas non plus observé de différence entre le groupe LPC+ (60% de réponses correctes en moyenne) et LPC- (56% de réponses correctes en moyenne), sauf en ce qui concerne la syllabe /gi/ pour

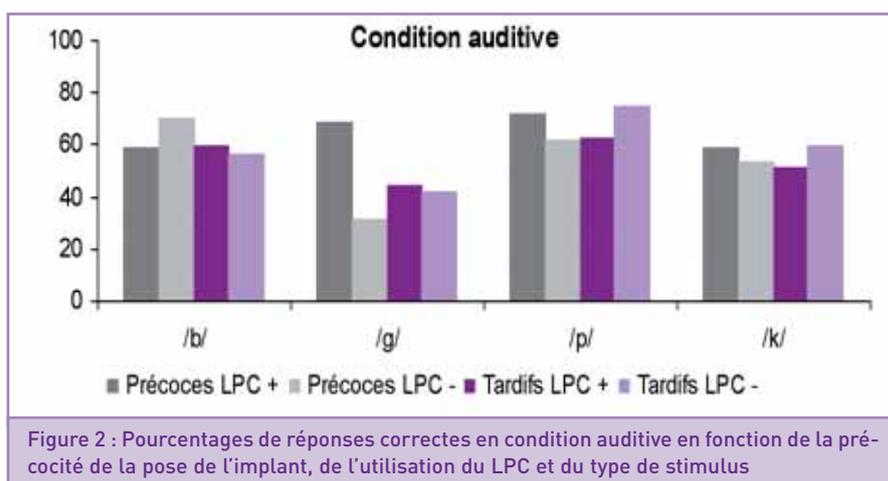
laquelle le groupe LPC+ était un peu plus performant.

Dans la condition visuelle, la différence de performance entre les enfants de contrôle et les enfants sourds était un peu moins flagrante que dans la condition auditive. Les deux groupes d'enfants implantés se sont néanmoins révélés moins performants en lecture labiale de syllabes décontextualisées que les enfants normo-entendants, pour les quatre syllabes envisagées. On aurait pu émettre l'hypothèse que, vu leur expérience auditive limitée, les enfants sourds auraient développé des capacités compensatrices de lecture labiale plus importantes que les enfants normo-entendants. Les résultats obtenus dans la présente étude laissent plutôt penser que le manque d'expérience auditive a pu entraîner une moins bonne spécification des représentations phonologiques chez les enfants sourds que chez les enfants normo-entendants, celle-ci ayant des conséquences à la fois en modalité auditive et en modalité visuelle. Les enfants implantés tardivement ont, en moyenne, obtenu 13.5% de réponses correctes de plus que les enfants implantés précocement et ceci portait particulièrement sur la syllabe /bi/. Cette différence pourrait soit s'expliquer par le fait que leur expérience auditive a été encore plus limitée que celle des enfants implantés précocement et qu'ils ont, par conséquent, eu davantage l'occasion et le besoin d'utiliser la lecture labiale pour percevoir la parole de la façon la plus performante possible. On ne peut toutefois exclure que

les meilleures performances en lecture labiale des enfants implantés tardivement soient dues à un simple effet d'âge ; ceux-ci, plus âgés en moyenne que les enfants implantés précocement, ont, par conséquent, également plus d'expérience avec la parole visuelle. Notons aussi que les enfants exposés au LPC ont obtenu plus de réponses correctes que les autres pour les syllabes voisées (/bi/ et /gi/). Enfin, dans tous les groupes, y compris chez les normo-entendants, les syllabes avec un lieu d'articulation visible (/pi/ et /bi/) ont été globalement mieux perçues que celles avec un lieu d'articulation postérieur (/gi/ et /ki/).

Dans la condition audiovisuelle congruente, nous n'avons pas observé de différence de performance en fonction du moment de pose de l'implant (80% de réponses correctes en moyenne pour chaque groupe), ni en fonction de l'utilisation du LPC (83% de réponses correctes en moyenne pour le groupe LPC+ et 77% pour le groupe LPC), si ce n'est, à l'instar de la condition auditive, un avantage du groupe LPC+ limité à la syllabe /gi/. Notons, par rapport aux conditions unimodales, une forte amélioration (de l'ordre de 20%) des scores d'identification, ce qui suggère que les enfants implantés sont parfaitement capables d'intégrer les informations des deux modalités sensorielles pour améliorer leurs performances de perception de la parole.

La condition audiovisuelle discongruente s'est marquée, chez les trois groupes de contrôle, par une faible proportion de réponses illusoirs, particulièrement de



fusions. Les réponses étaient très majoritairement auditives, comme si les participants ignoraient le canal visuel. Notons toutefois que chez les adultes, le pourcentage de réponses auditives pour les items comprenant une consonne vélaire en modalité auditive (/gi/ et /ki/) était inférieur à 50%, la majorité des réponses correspondant à l'illusion attendue (une combinaison). Ceci souligne l'évolution de l'effet McGurk avec l'âge. En ce qui concerne les enfants implantés, on note le même patron de réponses pour les quatre groupes, à savoir une très faible proportion de réponses auditives, assez peu de réponses d'intégration et une majorité des réponses de réponses visuelles. Ce patron de résultat était le même pour tous les stimuli, à l'exception de A/pi/ V/ki/ pour lequel les réponses d'intégration (/pki/) étaient aussi nombreuses que les réponses visuelles. En cas de signal audiovisuel incongruent, il semble donc que les enfants implantés ne se fient que très peu au canal auditif, même pour l'intégrer avec le canal visuel.

Les causes de la faible utilisation, par les enfants implantés, du canal auditif dans le cas de la parole audiovisuelle incongruente peuvent être multiples. On peut bien-sûr mettre en cause le caractère non optimal de la stimulation auditive via l'implant. Toutefois, il semble plus plausible de mettre en cause la durée de privation auditive précédant l'implantation. En effet, Schorr et al. (2005) ont montré que seuls les enfants implantés avant 30 mois fournissaient un nombre significatif de réponses d'intégration face à des stimuli audiovisuels incongruents. Or, dans notre échantillon de 51 enfants, seuls trois d'entre eux ont été implantés avant cet âge. Une extension évidente de la présente étude serait donc de tester des enfants ayant été implantés à un plus jeune âge ; l'absence d'effet du moment d'implantation dans la condition auditive et dans les deux conditions audiovisuelles pouvant sans doute également s'interpréter en termes d'âge d'implantation en moyenne assez tardif, même dans notre groupe « précoce ».

En ce qui concerne le LPC, nos hypothèses n'ont pas été entièrement rencontrées

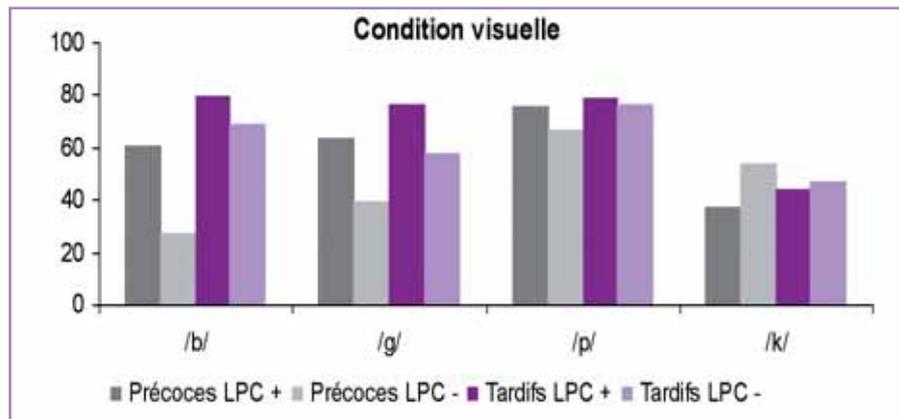


Figure 3 : Pourcentages de réponses correctes dans la condition visuelle en fonction de la précocité de la pose de l'implant, de l'utilisation du LPC et du type de stimulus.

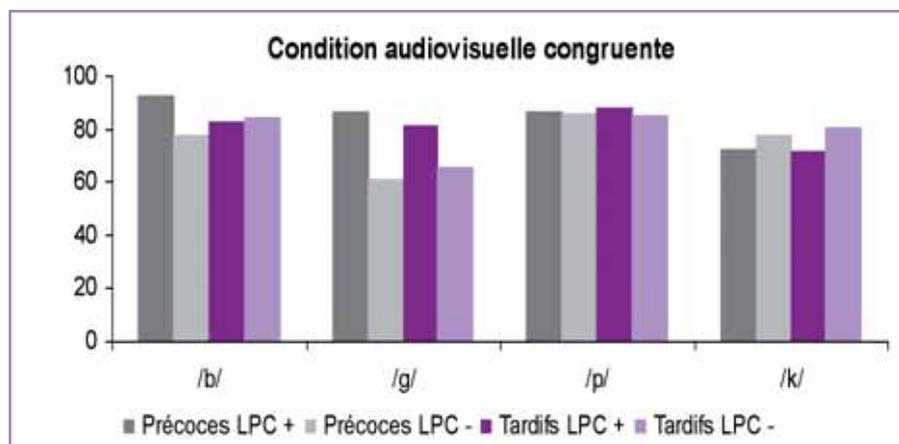


Figure 4 : Pourcentages de réponses correctes dans la condition audiovisuelle congruente en fonction de la précocité de la pose de l'implant, de l'utilisation du LPC et du type de stimulus.

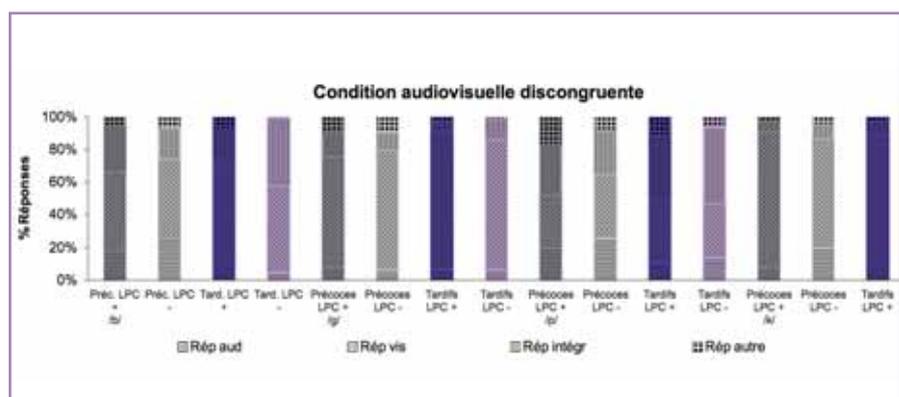


Figure 5 : Pourcentages de réponses données dans la condition audiovisuelle incongruente, en fonction de la précocité de la pose de l'implant, de l'utilisation du LPC, du type de stimulus (le stimulus indiqué sur la figure correspond à la partie auditive du signal) et du type de réponse donné (réponses auditives, réponses visuelle, réponses d'intégration ou réponses autres).

dans la mesure où dans les 4 conditions expérimentales, le groupe LPC+ avait, de façon générale, des performances similaires au groupe LPC-. Notons toutefois, que pour chaque modalité (A, V et AvC), le

facteur LPC interagissait avec le type de stimulus, indiquant de meilleures performances pour le groupe LPC+ pour la syllabe /gi/ dans les modalités auditive et audiovisuelle congruente et pour les syllabes /bi/ et /gi/

dans la modalité visuelle. Cette observation et le fait que les stimuli étaient décontextualisés renforce l'idée selon laquelle l'utilisation intensive du LPC permet d'acquérir des représentations phonologiques mieux structurées. Ce bénéfice semble par ailleurs se marquer particulièrement pour les syllabes les plus difficiles à identifier (e.g./gi/).

Enfin, il est intéressant de constater que si en cas de conflit audiovisuel, la modalité visuelle est fortement privilégiée par l'ensemble des enfants implantés, en cas de congruence audiovisuelle (situation la plus proche de la vie quotidienne), les deux modalités semblent exploitées avec le même poids, leur combinaison permettant d'atteindre en moyenne 80 % d'identifications correctes, ce qui démontre la capacité des enfants implantés à intégrer les signaux auditifs et visuels dans la perception de la parole, même dans une situation de parole décontextualisée où les indices sémantiques, syntaxiques ou encore émotionnels ne peuvent être utilisés. Ce résultat témoigne une fois de plus de l'importance du canal visuel dans la perception de la parole et encourage fortement son utilisation dans les situations de communication des enfants implantés.

## CONCLUSION

L'ensemble des données et résultats qui précèdent démontrent clairement l'intérêt du recours à l'information visuelle tant dans le développement de la phonologie chez les sourds précoces que dans l'aide à la discrimination de la parole dans les situations de pauvre rapport signal/bruit au sein du canal auditif, donc y compris (voir chapitre Xavier Perrot) dans la NA/DA.

Une évaluation systématique de ce type d'approche dans la remédiation de la NA/DA nous paraît dès lors justifiée quel que soit par ailleurs le mode thérapeutique appliqué au canal auditif (voir chapitre Eric Bizaguet).

## RÉFÉRENCES

**Alegria J, Dejean K, Capouillez J-M, Leybaert J** - Role played by Cued Speech in the identification of written words encountered for the first time by deaf children : a preliminary report - Cued Speech Journal 1990;11:451-472.

**Alegria J, Hage C, Charlier B, Leybaert J** - Phonologie audiovisuelle : lecture, lecture labiale et lecture labiale complétée - In J Lopez-Krahe (Ed). Surdit  et Langage : Proth ses, LPC et implants cochl aires. Presses Universitaires de Vincennes 2007:99-149.

**Baumgartner WD, Pok SM, Egelierler B, Franz P, Gstoettner W, Hamzavi J** - The role of age in pediatric cochlear implantation - International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2002;62:223-228.

**Benoit C, Mohamadi T, Kandel S** - Effects of phonetic context on audio-visual intelligibility of speech- Journal of Speech and Hearing Research 1994;37:1195-1203.

**Breeuwer M, Plomp R** - Speechreading supplemented with formant-frequency information from voiced speech - Journal of the Acoustical Society of America 1985;77:314-317.

**Burnham D** - Language specificity in the development of auditory-visual speech perception - In R Campbell, B Dodd, D Burnham (Eds). Hearing by eye II. Psychology Press 1998:27-60.

**Burnham D, Dodd B** - Auditory-visual speech perception as a direct process: The McGurk effect in infants and across languages - In D Stork, M Hennecke (Eds). Speechreading by Humans and Machines. NATO ASI Series F: Computer and Systems Sciences. Springer-Verlag 1996;150:103-113.

**Cerrato L, Albano Leoni F, Falcone M** - Is it possible to evaluate the contribution of visual information to the process of speech comprehension - Proceedings of the Auditory-Visual Speech Processing Conference. Terrigal, Australia 1998:141-146.

**Charlier B, Hage C, Alegria J, P rier O** - Evaluation d'une pratique prolong e du LPC sur la compr hension de la parole par l'enfant atteint de d ficience auditive - Glossa 1990;22 :28-39.

**Charlier B, Leybaert J** - The rhyming skills of deaf children educated with phonetically augmented speechreading - The Quarterly Journal of Experimental Psychology 2000;53A :349-375.  
**Clark G** - Cochlear implants in children : safety as well as speech and language - International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2003;67:s7-s20.

**Colin C, Radeau M** - Les illusions McGurk dans la parole : 25 ans de recherches - L'Ann e Psychologique 2003;104:497-542.

**Colin C, Radeau M, Deltenre P, Demolin D, Soquet A** - The role of sound intensity and stop-consonant voicing on McGurk fusions and combinations - European Journal of Cognitive Psychology 2002;14:475-491.

**Cornett RO** - Cued Speech - American Annals of the Deaf 1967;112:3-13.

**Davis C, Kim J** - Repeating and remembering foreign language words: does seeing help ? - Proceedings of the auditory-visual speech processing conference. Terrigal, Australia 1998:121-126.

**Desjardins RN, Roger J, Werker JF** - An exploration of why preschoolers perform differently than do adults in audiovisual speech perception tasks - Journal of Experimental Child Psychology 1997;66:85-110.

**Descourtieux C, Groh V, Rusterholtz A, Simoulin I, Busquet D** - Cued speech in the stimulation of communication : an advantage in cochlear implantation - International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 1999;47:205-207.

**Dodd B** - The role of vision in the perception of speech - Perception 1977;6:31-40.

**Erber NP** - Interaction of audition and vision in the recognition of oral speech stimuli - Journal of Speech and Hearing Research 1969;12:423-425.

**Erber NP** - Auditory, visual and auditory-visual recognition of consonants and impaired hearing - Journal of Speech and Hearing Research 1972;15:413-422.

- Fuster-Duran A** - Perception of conflicting audio-visual speech : An examination across Spanish and German - In D Stork, M Hennecke (Eds). *Speechreading by Humans and Machines*. NATO ASI Series F: Computer and Systems Sciences, Springer-Verlag 1996;150:135-143.
- Grant KW, Seitz PF** - The use of visible speech cues for improving auditory detection of spoken syllables - *Journal of Acoustical Society of America* 2000;108:1197-1208.
- Green KP** - The use of auditory and visual information during phonetic processing : Implications for theories of speech perception - In R Campbell, B Dodd, D Burnham (Eds). *Hearing by eye II*. Psychology Press 1998:3-25.
- Hage C, Alegria J, Périer O** - Cued speech and language acquisition : with specifics related to grammatical gender - *Cued Speech Journal* 1990;4:36-46.
- Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB, Nicol TG, McGee TJ, Stein LK, Wright BA** Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy - *Journal of the Association for Research in Otolaryngology* 2000;1:33-45.
- Lachs L, Pisoni DB, Iler Kirk K** - Use of audio-visual information in speech perception by prelingually deaf children with cochlear implants : a first report - *Ear and Hearing* 2001;22:236-251.
- Leybaert J, Charlier B** Visual speech in the head : the effect of cued-speech on rhyming, remembering and spelling *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 1996;1:234-248.
- Leybaert J, Charlier B, Hage C, Alegria J** - Percevoir la parole par les yeux : l'enfant sourd exposé au Langage Parlé Complété - In C Lepot-Froment, N Clerebaut (Eds). *L'enfant sourd : Communication et langage*. Bruxelles, De Boeck & Larcier 1998 :277-315.
- Leybaert J, Colin C** - Perception multimodale de la parole dans le développement normal et atypique : premières données - In M Kail, M Fayol (Eds). *First and second language acquisition sous presse*.
- MacLeod A, Summerfield Q** - A procedure for measuring auditory and audio-visuals speech-reception thresholds for sentences in noise : Rationale, evaluation, and recommendations for use - *British Journal of Audiology* 1990;24:29-43.
- Massaro DW** - Children's perception of visual and auditory speech - *Child Development* 1984;55:1177-1788.
- McGurk H, MacDonald J** - Hearing lips and seeing voices - *Nature* 1976;264:746-748.
- Middleweerd MJ, Plomp R** - The effects of speechreading on the speech perception threshold of sentences in noise - *Journal of the Acoustical Society of America* 1987;82:2145-2146.
- Miller GA, Nicely PE** - An analysis of perceptual confusions among some English consonants - *Journal of the Acoustical Society of America* 1995;27:338-352.
- Mills AE** - The development of phonology in the blind child - In B Dodd, R Campbell (Eds). *Hearing by Eye: The Psychology of Lip-reading*, London, NJ, Lawrence Erlbaum Associates 1987;145-161.
- Mohamadi T, Benoit C** - Apport de la vision du locuteur à l'intelligibilité de la parole bruitée en français - *Bulletin de la Communication Parlée* 1992;2:31-41.
- Neville HJ, Schmidt A, Kutas M** - Altered visual-evoked potentials in congenitally deaf adults - *Brain Research* 1983;266:127-132.
- Reisberg D, McLean J, Goldfield A** - Easy to hear but hard to understand : A lip-reading advantage with intact auditory stimuli. In B Dodd, R Campbell (Eds). *Hearing by Eye : The Psychology of Lip-Reading*. London, NJ, Lawrence Erlbaum Associates 1987:97-113.
- Repp BH, Manuel SY, Liberman AM, Studdert-Kennedy M** - Exploring the McGurk effect - *Proceedings of the 24th Annual Meeting of the Psychonomic Society*. San Diego, CA 1983; 74:66.
- Rosen SM, Fourcin AJ, Moore BCJ** - Voice pitch as an aid to lipreading - *Nature* 1981;91:150-153.
- Rosenblum LD, Saldana HM** - An audiovisual test of kinematic primitives for visual speech perception - *Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance* 1996;22:318-331.
- Rosenblum LD, Smuckler MA, Johnson, JA** - The McGurk effect in infants - *Perception and Psychophysics* 1997;59:347-357.
- Schorr EA, Fox NA, van Wassenhove V, Knudsen EI** - Auditory-visual fusion in speech perception in children with cochlear implants - *Proceedings of National Academy of Sciences* 2005;102:18748-18750.
- Schwartz J-L, Berthommier F, Savariaux C** - Seeing to hear better : evidence for early audio-visual interactions in speech identification - *Cognition* 2004;93:B69-B78.
- Snik AFM, Makhdoum MJA, Vermeulen AM, Brokx JPL, van den Broeck P** - The relation between age at the time of cochlear implantation and long-term speech perception abilities in congenitally deaf subjects - *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1997;41:121-131.
- Sumby WH, Pollack I** - Visual contribution to speech intelligibility in noise - *Journal of the Acoustical Society of America* 1954;26:212-215.
- Svirsky MA, Teoh S-W, Neuburger H** - Development of language and speech perception in congenitally, profoundly deaf children as a function of age at cochlear implantation - *Audiology and Neuro-otology* 2004;9:224-233.
- Tyler RS, Fryauf-Bertschy H, Kelsay DMR, Gantz BJ, Woodworth GP, Parkinson A** - Speech perception by prelingually deaf children using cochlear implants - *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1997;117:180-187.
- Vieu A, Mondain M, Blanchard K, Sillon M, Reuillard-Artieres F, Tobey E, Uziel A, Piron JP** - Influence of communication mode on speech intelligibility and syntactic structure of sentences in profoundly hearing impaired French children implanted between 5 and 9 years of age - *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1998;44:15-22.
- Wu JL, Yang HM** - Speech perception of Mandarin Chinese speaking young children after cochlear implant use : effect of age at implantation - *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2003;67:247-253.

Plus que vous  
n'attendiez d'un micro !



**Exélia™**  
Full Life Experience 

**Large plage d'application** – le seul micro dont la plage d'application est aussi large que celle des contours standards

**Nouveau design élégant** – boîtier mince et ergonomique intégrant les nouvelles caractéristiques du programme de contrôle manuel et une pile 13 pour le confort de votre patient

**Performance, contrôle, connectivité** – les bénéfices uniques d'Exélia, des fonctions incomparables comme la technologie sans fil et une gamme d'accessoires avant-gardistes... Tout cela est désormais disponible dans le plus avancé des appareils micro miniaturisés. **Simplement le meilleur système auditif micro existant.**

[www.exelia.phonak.com](http://www.exelia.phonak.com)

**PHONAK**

life is on

# CHAPITRE XIV :

## IMPLANTATION COCHLÉAIRE

### DANS LES NEUROPATHIES AUDITIVES

#### RÉSUMÉ

La place de l'implantation cochléaire (IC) en cas de Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive (NA/DA) est a priori limitée compte tenu, schématiquement, des modalités de fonctionnement de l'IC : stimulation des fibres du nerf cochléaire. Cependant les constatations cliniques montrent que lors de cette affection les résultats fonctionnels obtenus peuvent être proches, ou même équivalents, à ceux obtenus au cours des autres indications : surdités par atteinte « cochléaire ». Parmi les hypothèses évoquées pour expliquer ce paradoxe l'une d'entre elle est basée sur la capacité résiduelle des fibres nerveuses à répondre à des stimulations synchronisées, telles que celles réalisées par l'IC. Ces données sont en cours de précision grâce aux mesures électrophysiologiques réalisées lors des stimulations électriques par l'IC. En pratique clinique, la diversité des causes et tableaux cliniques de NA/DA implique de considérer cas par cas l'indication de réhabilitation par IC.

#### ABSTRACT

*Hearing rehabilitation with cochlear implant (CI) during Auditory Neuropathy/ Dyssynchrony (AN/AD) appears to be a challenge: one of the clinical characteristics of the disease is the loss of effective neural conduction as demonstrated*

*by desynchronisation on Auditory Brainstem Response (ABR). Clinical facts demonstrated that in that condition CI could restore speech perception as in other cause of profound sensorineural hearing loss. By now CI devices gives the opportunity to measure neural responses and electrically evoked ABR, in order to determine correlation between clinical responses and electrophysiologic data. Given the variability of causes of AN/AD, each case should be individually evaluated before cochlear implantation.*

#### INTRODUCTION

Le diagnostic de Neuropathie Auditive/ Désynchronisation Auditive (NA/DA) se révèle régulièrement difficile, d'où une sous évaluation de son incidence réelle. Cette affection est caractérisée par une surdité de perception plus ou moins rapidement évolutive, avec altération importante de l'intelligibilité. Les éléments qui contribuent à l'établir sont essentiellement basés sur des tests audiolologiques : audiométrie tonale et vocale, Potentiels Évoqués Auditifs Précoces (PEAP), enregistrement des potentiels microphoniques cochléaires et/ou des otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) comme précédemment décrit dans le chapitre IIIb du premier numéro de cette monographie. Le traitement dépend de la sévérité de l'atteinte auditive et de l'éventuelle présence de troubles associés, en particulier visuels (voir chapitre par Colin et al. Dans ce numéro). Le bénéfice de l'appareillage conventionnel dans la NA/DA est limité en

Didier BOUCCARA<sup>1</sup>,  
Jean Louis COLLETTE<sup>2</sup>,  
Paul DELTENRE<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Service ORL,  
Hôpital Beaujon, AP-HP 100  
Boulevard du Général Leclerc  
F-92110 Clichy France

E-mail :  
didier.bouccara@bjn.aphp.fr

<sup>2</sup> 92 rue de la Victoire 75009  
Paris et Service ORL,  
C.H.I. Créteil 40 avenue de  
Verdun F-94000 Créteil

<sup>3</sup> Clinique de Neurophysiologie,  
Département de Neurologie,  
CHU Brugmann,  
place van Gehuchten, 4  
B-1020 Bruxelles Belgique.

terme de compréhension de la parole, voire nul dans certains cas. Il reste cependant proposé en première intention dans les formes les moins sévères avec conservation d'une intelligibilité suffisante en audiométrie vocale (Truy et al., 2005). Ses modalités font l'objet d'une revue dans cette monographie (Bizaguet, Chapitre XII). A l'appareillage est associée une rééducation orthophonique permettant d'optimiser le niveau de communication en particulier par l'apprentissage précoce de la lecture labiale.

L'indication d'un implant cochléaire dans les cas de NA/DA est basée sur l'absence de résultat fonctionnel satisfaisant avec les autres méthodes de réhabilitation. L'idée de traiter la NA/DA par implantation cochléaire comporte a priori une contradiction évidente : si c'est le nerf cochléaire qui est atteint, quelle garantie possède-t-on que sa stimulation va se révéler efficace ? Par ailleurs, les formes dues à des atteintes localisées aux Cellules Ciliées Internes ou à la synapse pourraient théoriquement s'accompagner d'un certain degré de dégénérescence transsynaptique du nerf.

En pratique les données cliniques montrent chez des patients souffrant de NA/DA, pour lesquels en l'absence de tout bénéfice avec les aides conventionnelles une indication d'implantation a été retenue, un bénéfice important avec cette procédure (Miyamoto et al., 1999; Postelmans et Storkroos, 2006; Mason et al., 2003; Katada et al., 2005). Ces résultats suggèrent que la stimulation électrique par l'Implant Cochléaire (IC), en particulier avec l'apport des stratégies de codage les plus récentes, offre la possibilité de restaurer une synchronisation de la réponse par les fibres du nerf cochléaire. Le développement de mesures électrophysiologiques de la réponse neurale au moyen de l'IC est actuellement utilisé, tant en per-opératoire que lors des réglages. L'objectif de ce chapitre est de réaliser une revue des données actuelles consacrées à cette indication particulière d'IC.

## INDICATIONS ACTUELLES DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE

En France les indications actuelles d'IC chez l'adulte sont les surdités profondes ou sévères, pour lesquelles le niveau de discrimination des mots ne dépasse pas 50 % à 65 dB en champ libre, alors que le patient utilise les aides auditives adaptées de façon optimale à son atteinte. Compte tenu des bénéfices obtenus avec l'IC, les extensions actuelles des indications se font vers les surdités sévères pour lesquelles ce niveau d'intelligibilité se situe entre 50 et 70 %. Il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'IC chez l'adulte, sauf en cas de troubles cognitifs, ce qui justifie une évaluation spécifique au-delà de 65 ans. Chez l'enfant il est admis que l'âge de l'implantation doit être le plus précoce possible, sans limite supérieure, sauf dans les situations où l'enfant n'a développé aucune ébauche de la communication orale au-delà de 4 ans. Le choix du côté à implanter dépend de l'historique de la surdité : dernière oreille entendante et bénéfice résiduel d'une aide auditive de l'un des deux côtés. Le choix du modèle d'IC dépend de l'expérience de l'équipe du centre d'implantation et des besoins spécifiques en terme d'interaction entre les électrodes de stimulation et le nerf cochléaire : niveau d'audition résiduelle, anomalie morphologique congénitale ou acquise de la cochlée.

Actuellement tous les modèles d'IC récents disposent de la technologie compatible avec la réalisation de tests électrophysiologiques lors de l'intervention chirurgicale, puis secondairement lors des réglages. Ces tests explorent la réponse neurale directement liée à la stimulation électrique ou les potentiels évoqués générés par celle-ci.

Un certain nombre de situations représentent des indications d'IC bilatéral : patient présentant un risque d'ossification cochléaire bilatéral en raison d'une ménin-

gite bactérienne récente ou d'une fracture du rocher bilatérale ; mais aussi porteur d'un IC unilatéral avec un résultat susceptible d'amélioration par une implantation binaurale dans le cadre de la réinsertion socio-professionnelle.

L'indication d'implantation fait l'objet d'une évaluation pluridisciplinaire (audioprothésiste, médecin ORL, orthophoniste, enseignant, médecin traitant, radiologue...) et d'une information détaillée fournie au patient et à son entourage, comportant en particulier une rencontre avec un ou plusieurs implantés.

La question de l'implantation auditive du tronc cérébral lors de la NA/DA apparaît logique : elle consiste en effet à stimuler les voies auditives au-delà du nerf cochléaire, au niveau des noyaux cochléaires du tronc cérébral. Cependant le caractère plus aléatoire des résultats obtenus par l'implant du tronc cérébral explique que cette dernière procédure n'est actuellement qu'exceptionnellement retenue dans le cas de la NA/DA (Colletti et al., 2004) contrairement à d'autres situations pathologiques n'offrant aucune autre possibilité : agénésie des nerfs cochléaires, ossification cochléaire, Neurofibromatose de type 2 (Bouccara et al., 2007).

## ASPECTS PHYSIOPATHOLOGIQUES DE LA NA/DA ET IMPLICATIONS THÉRAPEUTIQUES

La NA/DA correspond du point de vue physiopathologique à une anomalie localisée au niveau des cellules ciliées internes, de la synapse entre ces cellules et les fibres du nerf cochléaire, des neurones du ganglion spiral ou des fibres nerveuses elles-mêmes, voire d'une atteinte multifocale. Ces différents types d'atteintes correspondent probablement à des expressions cliniques différentes (Rapin et Gravel, 2006; Loundon, 2007; Marlin et Van Maldergem, 2007). La stimulation électrique des fibres du nerf cochléaire telle que réalisée par l'IC

ne devrait donc, a priori, pas permettre une activation efficace des voies auditives dans les cas où ce sont les fibres nerveuses qui sont atteintes. Comme nous le verrons, les constatations cliniques démontrent l'efficacité de l'implant dans la grande majorité des cas. Les propositions pour expliquer l'efficacité de l'IC sont les suivantes : d'une part en cas d'atteinte de la synapse cellule ciliée interne/neurone il est possible que la réponse de la fibre nerveuse à la stimulation électrique soit satisfaisante, d'autre part il est envisagé que le caractère hypersynchrone de la stimulation électrique apportée par l'implant réussisse à restaurer un décours temporel satisfaisant à l'activité neuronale (Truy et al., 2005). En pratique la réalisation d'un test de stimulation électrique au promontoire est un élément intéressant pour décider d'une implantation cochléaire (Mason et al., 2003), même s'il ne peut préjuger du résultat obtenu.

## RÉSULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE LORS DE LA NEUROPATHIE AUDITIVE

Les données de la littérature se résument à la description de cas isolés ou limités en nombre, du fait même de l'incidence de la NA/DA. Cependant les publications les plus récentes confirment l'efficacité de l'IC lors de la NA/DA.

En 1999 Miyamoto rapporte ce qui semble être le premier cas documenté d'une implantation chez un enfant de 4 ans présentant une surdité de perception rapidement évolutive, avec des fluctuations, associée à des troubles visuels et de l'équilibre (Miyamoto et al., 1999). Le diagnostic de NA/DA est établi à l'âge de 4 ans et à 6 ans et demi, l'altération auditive est majeure : intelligibilité nulle d'un côté et très faible de l'autre (8% de reconnaissance des mots). Il s'y associe une aggravation des troubles visuels et de l'équilibre. A noter que les

OEAP restaient présentes. Le diagnostic d'ataxie de Friedreich est posé et le patient est implanté. Les résultats fonctionnels, à distance d'un an de l'intervention, retrouvaient des seuils en audiométrie tonale comparables à ceux obtenus chez des enfants du même âge implantés pour des surdités d'autre cause qu'une NA/DA. En revanche les niveaux de reconnaissance de mots étaient inférieurs. Cette observation soulignait donc l'intérêt de l'IC en cas de NA/DA, même si le bénéfice attendu n'atteignait pas celui obtenu dans les autres causes de surdité. Par la suite les publications de différentes équipes ont montré les bénéfices de l'IC chez des adultes et des enfants (Mason et al., 2003; Katada et al., 2005; Postelmans et Storkroos, 2006; Rouillon et al., 2006; Jeong et al., 2007; Raveh et al., 2007; Rance et Barker, 2008).

Récemment les travaux de Zeng ont confirmé l'apport de l'implantation cochléaire chez les patients présentant une NA/DA (Zeng et Liu, 2006). Cette étude présente l'intérêt d'évaluer les bénéfices de la réhabilitation auditive par l'IC, à la fois dans le calme et dans le bruit, mais aussi en comparant les perceptions monaurales et binaurales ainsi que bimodales : acoustiques et électriques. L'apport de la stimulation binaurale est démontré dans le calme mais pas dans le bruit. Enfin les auteurs discutent l'intérêt potentiel de nouvelles modalités d'amplification prothétique en terme de transposition fréquentielle, particulièrement adaptées aux anomalies perceptives lors de la NA/DA.

## APPROCHE ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE DE LA STIMULATION ÉLECTRIQUE LORS DE LA NA/DA

Les données publiées, en particulier par Shalloo (Shalloo et al., 2005) illustrent les renseignements fournis par les mesures électrophysiologiques quand une IC est

réalisée chez un patient souffrant de NA/DA :

- En pré-opératoire : la caractérisation du diagnostic de NA/DA : surdité confirmée en audiométrie avec les tests adaptés à l'âge du patient, absence de réponse à l'étude des PEAP (clicks et/ou tonebursts), réponses conservées à l'étude des OEAP et potentiels microphoniques cochléaires.

Dans une étude portant sur 39 enfants présentant une NA/DA, Gibson et Sanli (2007) ont analysé les réponses obtenues lors de la stimulation de la fenêtre ronde à l'aide d'une électrode conçue spécialement, avec une forme en « club de golf ». L'identification par cette procédure d'une onde positive anormale précoce lors des stimulations électriques, et sa corrélation avec les potentiels évoqués par stimulation électrique, présente pour lui un intérêt pronostique quant au résultat fonctionnel obtenu avec l'IC.

- En per-opératoire les enregistrements des réponses neurales, correspondant aux potentiels d'action composites évoqués électriquement, sont effectués une fois réalisée l'insertion des électrodes dans la cochlée. Ils permettent de valider le fonctionnement de l'IC et la présence de réponses auditives. La procédure est différente selon le modèle d'implant, avec des algorithmes de stimulation spécifiques :

- Avec les implants de la firme Cochlear®, modèle FreedomTM, il s'agit de la NRT (Neural Response Telemetry). La stimulation électrode par électrode permet de valider la présence du potentiel d'action composite, et de ce fait d'une part le bon fonctionnement de l'implant et d'autre part la présence d'une réponse auditive. L'artefact lié à la stimulation est masqué. Grâce à des protocoles de recherche de seuils ces mesures sont particulièrement utiles pour optimiser les seuils de détection et de confort lors de l'activation et des réglages des électrodes chez l'enfant (Cafarelli Dees et al., 2005). Il existe une procédure totalement automatisée : AutoNRT.

- Pour les implants de la firme Advanced Bionics® il s'agit de la NRI (Neural Response Imaging). Elle est basée sur l'enregistrement de la réponse neurale obtenue lors de la stimulation de paires d'électrodes réparties sur le faisceau de l'implant HiRes90KTM (Akin et al., 2006). Des corrélations avec les seuils de réglage ont été là aussi établies.
- Avec les modèles d'implant Med El® la procédure de recueil est dénommée ART (Auditory Nerve Response Telemetry). Elle permet de déterminer les seuils objectifs de stimulation électrique s'accompagnant de l'apparition d'un potentiel d'action, mais aussi d'évaluer le temps de récupération des fibres du nerf auditif après une stimulation électrique (Abbas et al., 2004).
- Les implants Neurelec® permettent un recueil des potentiels évoqués auditifs à partir d'une stimulation électrique, d'où une évaluation des seuils « objectifs » telle que réalisée avec les stimulations acoustiques (PEAP) ou électriques lors des tests au promontoire.

Enfin Akunda et al. (2006) ont démontré la possibilité de réaliser un monitoring de la fonction cochléaire par recueil des potentiels microphoniques durant l'implantation cochléaire.

- En post-opératoire les mesures réalisées vont être essentiellement utiles aux réglages chez l'enfant implanté pour une surdité pré-linguale. Les données recueillies par Shallop et al. (2005) illustrent, à partir de cas détaillés, comment la stimulation par l'IC évoque une réponse électrophysiologique parfaitement synchronisée tant au niveau des potentiels d'action du nerf évalué par NRT qu'aux réponses du tronc cérébral évaluées par PEAP. Dans une publication récente, Runge-Samuelson et al. (2007) ont comparé les réponses de 5 enfants souffrant de NA/DA et implantés, à celles d'un groupe « témoin » de 27 enfants présentant une surdité congénitale et eux aussi implantés.

Les résultats vont dans la même direction que ceux de Shallop mais avec des variations interindividuelles que les auteurs rattachent à l'hétérogénéité des causes de NA/DA.

Au total les procédures de réglage, et en particulier de détermination des seuils de détection et de confort, tirent bénéfice des mesures électrophysiologiques (réponses neurales, potentiels évoqués)

### CONCLUSIONS : INTERROGATIONS ET PERSPECTIVES

Le diagnostic de NA/DA est réalisé à partir de données cliniques et audiologiques. Du point de vue thérapeutique si la réalisation d'une implantation cochléaire semble a priori non appropriée dans la NA/DA, les résultats cliniques obtenus prouvent son efficacité en terme de réhabilitation des formes les plus sévères.

Le choix de l'implantation cochléaire bilatérale mérite d'être discuté car cette procédure a montré son efficacité dans les surdités acquises de l'adulte et devrait en cas de NA/DA concourir à optimiser les résultats fonctionnels (Müller et al., 2002; Ramsden et al., 2005).

Par ailleurs les techniques d'imagerie fonctionnelle auditive par IRM ou Tomographie à Emission de Positons, devraient permettre de mieux évaluer les réponses corticales lors de stimulations électriques chez les patients souffrant de NA/DA (Coez et al., 2007).

Enfin le développement de thérapeutiques délivrées in situ par l'intermédiaire de l'implant cochléaire, en particulier des facteurs neurotrophiques, représente une perspective potentiellement intéressante au cours de la NA/DA (Nouchi et al., 2005).

## RÉFÉRENCES

1. Abbas PJ, Hughes ML, Brown CJ, Miller CA, South H. Channel interaction in cochlear implant users evaluated using the electrically evoked compound action potential. *Audio Neuro Otol.* 2004;9:203-13.
2. Akin I, Kuran G, Saka C, Vural M. Preliminary results on correlation between neural response imaging and "most comfortable levels" in cochlear implantation. *J Laryngol Otol.* 2006;120:261-5.
3. Akunda O, Roush P, Grose J, Macpherson C, Buchman CA. Monitoring of cochlear function during cochlear implantation. *laryngoscope.* 2006;116:1017-1020.
4. Bouccara D, Kalamarides M, Bozorg Grayeli A, Ambert-Dahan E, Rey A, Sterkers O. Implant auditif du tronc cérébral: indications et résultats. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2007;124(3):148-154.
5. Cafarelli Dees D, Dillier N, Lai WK, Von Wallenberg E, Van Dijk B et al. Normative findings of electrically evoked compound action potential measurements using the neural response telemetry of the Nucleus CI24M cochlear implant system; *Audiol Neurotol.* 2005; 10: 105-16.
6. Coez A, Zilbovicius M, Ferrary E, Bouccara D, et al. Cochlear Implant Benefits in Deafness Rehabilitation: PET Study of Temporal Voice Activations. *J Nucl Med.* 2007 49:60-7.
7. Colletti V, Firino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L – Auditory Brainstem Implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation – *Otol Neurotol.* 2004;25:485-496.
8. Gibson WPR, Sanli H. Auditory neuropathy : an update. *Ear and Hearing.* 2007;28: 102S-106S.
9. Jeong SW, Kim LS, Kim BY, Bae WY, Kim JR. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy: outcomes and rationale. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2007 Oct;(558):36-43.

10. Katada A, Nonaka S, Harabuchi Y. Cochlear implantation in a patient with auditory neuropathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262: 449-52.
11. Loundon N - Approche clinique des neuropathies auditives chez l'enfant - Cahiers de l'Audition 2007;6 :26-33.
12. Marlin S, Van Maldergem L - Neuropathie Auditive : aspects génétiques - Cahiers de l'Audition 2007;6 :50-56.
13. Mason JC, De Michele A, Stevens C, Ruth RA. Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. *Laryngoscope.* 2003;113:45-9.
14. Müller J, Schön F, Helms J. Speech understanding in quiet and noise in bilateral users of the MED-EL Combi 40/40+ cochlear implant system. *Ear Hear* 2002; 23: 198-206.
15. Miyamoto R, Kirk KI, Renshaw J, Hussain D. Cochlear implantation in auditory neuropathy. *Laryngoscope.* 1999;109:181-5.
16. Nouchi F, Richardson RT, Hardman J, Clark G, O'Leary S. Delivery of neurotrophin-3 to the cochlea using alginate beads. *Otol Neurotol.* 2005; 26: 528-533.
17. Postelmans JTF, Storkroos RJ. Cochlear implantation in a patient with deafness induced by Charcot-Marie-Tooth disease (hereditary motor and sensory neuropathies). *J Laryngol Otol.* 2006; 120:508-10.
18. Ramsden R, Greenham P, O'Driscoll M, Mawman D, Proops D, Craddock L, Fielden C, Graham J, Meerton L, Verschuur C, Toner J, McAnallen C, Osborne J, Doran M, Gray R, Pickerill M. Evaluation of bilaterally implanted adult subjects with the Nucleus 24 cochlear implant system. *Otol Neurotol* 2005; 26: 988-98.
19. Rance G, Barker EJ. Speech perception in children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony managed with either hearing aids and cochlear implants. *Otol Neurotol.* 2008;29:179-82.
20. Rapin I, Gravel JS. Auditory neuropathy : a biologically inappropriate label unless acoustic nerve involment is documented. *JAm Acad Audiol.* 2006 ; 17 :147-50.
21. Raveh E, Buller N, Badrana O, Attias J. Auditory neuropathy: clinical characteristics and therapeutic approach. *Am J Otolaryngol.* 2007; 28:302-8.
22. Runge-Samuelson CL, Drake S, Wackyn PA. Quantitative Analysis of Electrically Evoked Auditory Brainstem Responses in Implanted Children With Auditory Neuropathy/Dyssynchrony. *Otol Neurotol.* 2008;29: 174-8.
23. Rouillon I, Marcolla A, Roux I, Marlin S et al. Results of cochlear implantation in two children with mutations in the Otof gene. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:689-96.
24. Shallop JK, Jin SH, Driscoll CLW, Tibesar RJ. Characteristics of electrically evoked potentials in patients with auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. *Int J Audiol.* 2005; 43: S22-S27.
25. Truy E, Ionescu E, Lina-Granade G, Butnaru C, Thai-Van H, Furminieux V, Collet L. Neuropathie auditive: clinique et revue de la littérature. A propos de 7 observations. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2005 ; 122: 303-14.
26. Zeng FG, Liu S. Speech perception in individuals with auditory neuropathy. *J Speech Lang Hear Res.* 2006 ; 49 :367-80.



# CHAPITRE XV :

## NEUROPATHIE, SYNAPTOPATHIE, ATTEINTE SENSORIELLE, FORMES PARTIELLES DE NEUROPATHIE, NOUVELLES ÉTIOLOGIES : VARIATIONS SUR UN THÈME CONNU

N. LOUNDON<sup>1</sup>, S. MARLIN<sup>2</sup>,  
D. BOUCCARA<sup>3</sup>, Th. MORLET<sup>4</sup>,  
T. BECKER<sup>5</sup>, P. DELTENRE<sup>6</sup> et  
J.L. COLLETTE<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Service d'ORL et de chirurgie de la face et du cou. Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, 26 avenue du Docteur Netter, F-75571, Paris, France. E-mail : secretariat.loundon@trs.aphp.fr

<sup>2</sup>Centre de Référence des Surdités Génétiques Service de Génétique Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, 26 avenue du Docteur Netter, F-75571, Paris, France. E-mail : sandrine.marlin@trs.aphp.fr

<sup>3</sup>Service ORL, Hôpital Beaujon, AP-HP 100 Boulevard du Général Leclerc F-92110 Clichy France E-mail : didier.bouccara@bjn.ap-hop-paris.fr

<sup>4</sup>Auditory Physiology and Psychoacoustics Laboratory. Center for Pediatric Audiology and Speech Sciences. A.I. DuPont Hospital for Children. Wilmington, DE USA. E-mail : tmorlet@asel.udel.edu

<sup>5</sup>Aud Hearing, Lake Geneva, WI, USA E-mail : tbecker7@sbcglobal.net

<sup>6</sup>Clinique de Neurophysiologie, Département de Neurologie, CHU Brugmann, place Van Gehuchten, 4 B-1020 Bruxelles Belgique. E-mail : pdeltenr@ulb.ac.be

<sup>7</sup>Sce ORL CHI Créteil, 40 avenue de Verdun F-94010 Créteil et 92 rue de la Victoire F-75009 Paris France

### RÉSUMÉ

Ce chapitre, au contenu quelque peu panaché, comporte trois parties. La première revient sur la discussion de l'adéquation de la dénomination Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive dans les cas où l'anomalie lésionnelle siège clairement en amont des fibres nerveuses. Au-delà des aspects purement sémantiques et de la division des structures sur base anatomique, il décrit la position défendue par A. Starr selon laquelle les cellules ciliées internes pourraient être considérées comme un composant nerveux spécialisé produisant des neurotransmetteurs, plutôt qu'un élément purement sensoriel. Le contenu de ce chapitre attire également l'attention sur la possibilité de dégénérescence transsynaptique de la partie distale des prolongements dendritiques des neurones de Corti secondairement à une atteinte primaire des cellules ciliées internes.

La deuxième partie du chapitre décrit un tableau particulier interprété comme une Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive partielle, où les potentiels évoqués auditifs précoces sont conservés à forte intensité uniquement.

La troisième partie enrichit la liste, pourtant déjà longue, mais vraisemblablement encore incomplète, des circonstances pathologiques pouvant déclencher une

Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive en rapportant deux cas secondaires à un traumatisme crânien.

### ABSTRACT

*This chapter has a patchwork structure organized in three parts.*

*The first one revisits the question of the adequacy of the Auditory Neuropathy/Auditory Dyssynchrony label for cases in which the causal anomaly is definitely located distally to the nerve fibres. Going beyond the purely semantic dimension, it contrasts an anatomically-based division of the structural components involved with A. Starr's opinion according to which Inner Hair Cells can be considered as specialized neural elements producing neurotransmitters rather than as purely sensory structures. The chapter also draws attention to the possible role of trans-synaptic degeneration of the distal parts of the dendritic processes of the spiral ganglion cells consecutive to a primary lesion of the Inner Hair Cells.*

*The second part of the chapter describes an unusual pattern of results in which Auditory Brainstem Responses are preserved at high stimulus levels only and which is interpreted as indicating a partial Auditory Neuropathy /Auditory Dyssynchrony.*

*The third and last part adds one item to an already long, but most probably yet incomplete*

*enumeration of medical circumstances known to be able to cause an Auditory Neuropathy/ Auditory Dyssynchrony by reporting two cases acquired after closed head trauma.*

# 1

## INTRODUCTION

Arrivé à ce stade de la description de la Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive (NA/DA), le lecteur de cette monographie aura perçu l'existence d'un malaise lié au degré d'imprécision de la terminologie actuellement en vigueur. En effet, même si l'utilisation relativement récente de la dénomination NA/DA consacre la reconnaissance de mécanismes alternatifs, indépendants d'une authentique neuropathie (Berlin et al., 2001; Rapin et Gravel, 2003), mais se manifestant néanmoins par un tableau répondant à la définition opérationnelle rappelée à plusieurs reprises dans les chapitres précédents, le label NA/DA reste insuffisant pour couvrir tous les cas de figures qui se présentent sous cette forme. En outre, l'imprécision sémantique qui affecte l'étiquette diagnostique peut contribuer au développement de concepts erronés et donc de choix thérapeutiques incorrects, tant chez les patients que chez différentes catégories de professionnels de la santé (Berlin et al., 2001).

Le contenu de ce chapitre résulte d'une triple source d'inspiration. La première découle d'une agréable discussion qui réunit, autour d'une table parisienne aux senteurs gasconnes, les auteurs francophones de ce chapitre et qui eut pour thème le problème de l'adéquation de l'étiquette diagnostique pour les cas où la lésion peut être localisée dans la cochlée (Cellules Ciliées Internes : CCI et synaptopathie).

La deuxième fut suscitée par une petite série d'observations partageant un profil de résultats physiologiques conduisant à l'hypothèse d'une forme particulière de ce que nous continuerons à appeler, faute de mieux, NA/DA.

La troisième intégralement due à Thierry Morlet, provient de l'observation, à notre connaissance, entièrement inédite à ce jour, d'un tableau de NA/DA acquis après un traumatisme crânien.

# 2

## QUAND LA SÉMANTIQUE S'EN MÊLE...

Est-il légitime de qualifier de neuropathie toutes les formes de déficience auditive répondant aux critères de la définition opérationnelle alors que dans bien des cas, rien ne permet de démontrer l'atteinte des afférents primaires ? D'un point de vue sémantique, la réponse est clairement négative comme le rappellent avec une certaine vigueur Rapin et Gravel dans leur article de 2003. Et a fortiori lorsque, comme dans la synaptopathie à l'otoférline pour laquelle un marqueur génétique est disponible (voir chapitre VI dans le numéro précédent des cahiers), on dispose de la certitude que l'anomalie siège en dehors du nerf cochléaire, le terme paraît inadapté. Un point de vue plus nuancé - et à notre connaissance, exprimé pour la première fois par écrit dans les colonnes des cahiers de l'audition - se trouve sous la plume d'Arnold Starr, dans l'introduction de la présente monographie. Force est, avant tout, de constater que le père du concept de la NA ne semble pas pressé de rallier le camp de ceux qui modernisent l'étiquette de l'entité en NA/DA. Et, quoiqu'il n'aborde pas explicitement la question, A. Starr exprime clairement, dans la dernière colonne de son introduction, une opinion qui permet de deviner les origines de sa résistance. Starr écrit qu'il considère les CCI comme un élément nerveux spécialisé produisant des neurotransmetteurs mais pas de potentiels d'action. Il rassemble ainsi les éléments pré- et post- synaptiques cochléaires en une unité fonctionnelle correspondant à ce que H. Davis avait baptisé une unité sensorielle : un neurone primaire (c.à.d. appartenant au ganglion de Corti) afférent et la cellule ciliée à laquelle il se

connecte (Davis, 1962). Cette façon de voir les choses, guidée par la physiologie plutôt que l'anatomie, est évidemment en contradiction flagrante avec l'idée qu'une atteinte sélective des CCI comme celle que l'on peut obtenir expérimentalement (Harrison, 2000) ou dans certaines cas d'hypoxie périnatale (Amatuzzi et al., 2001) constitue, parce que confinée à l'épithélium sensoriel, une atteinte sensorielle pure. En outre, plusieurs études expérimentales suggèrent (Takeno et al., 1998 ; Harrison, 2000) que les atteintes primaires des CCI sont inmanquablement suivies d'une dégénérescence des neurones du ganglion de Corti et même d'un certain degré d'atrophie des neurones de second ordre. Pourtant, l'étude d'Amatuzzi et al. (2001) démontrant l'atteinte sélective des CCI chez des enfants prématurés décédés en unité de soins néonataux, n'a pas mis de perte neuronale en évidence, ce qui tendrait à faire considérer ce tableau comme une atteinte sensorielle. Toutefois, A. Starr (communication personnelle) estime qu'on ne peut exclure une association lésionnelle systématique entre CCI et afférent primaire tant que l'on n'a pas examiné les terminaisons nerveuses distales. Il existe en effet une série de données suggérant que le patron de dégénérescence secondaire des afférents primaires puisse varier en fonction de l'espèce considérée et du mécanisme de l'atteinte primaire (White et al., 2000). En ce qui concerne l'espèce humaine, plusieurs travaux rapportent un patron d'atteinte antérograde, portant principalement sur l'extrémité distale, pré-ganglionnaire du neurone de Corti (Voir White et al., 2000 pour un résumé). Cet ensemble de données et considérations ont amené A. Starr à proposer l'utilisation de la dénomination NA de type I ou NA proximale pour les atteintes primaires des neurones de Corti touchant le corps cellulaire et les prolongements périphériques et centraux des afférents primaires (Starr et al., 2004), comme on le voit dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Par contre, les tableaux de NA/DA correspondant à une dégénérescence secondaire, antérograde de la partie distale, pré-ganglionnaire des afférents primaires, avec une atteinte

relativement faible voire absente des corps cellulaires et des axones, seraient appelées NA de type II ou NA distale (Starr et al., 2004).

Dans un tout autre ordre d'idées, néanmoins d'une portée pratique essentielle, l'expérience croissante construite à partir de la population d'enfants atteints de synaptopathie à l'otoferline indique que quoique répondant à la définition opérationnelle de la NA/DA, ces sujets ne distinguent guère, en terme de sémiologie auditive et de réponse au traitement, des autres cas de surdité profonde. Dès lors, il ne paraît pas justifié, du point de vue de la prise en charge, de les considérer comme une entité tellement différente des atteintes cochléaires classiques. Il reste bien entendu indispensable d'effectuer une recherche active et systématique de la synaptopathie à l'otoferline chaque fois que le cas présente un profil compatible (voir chapitre VI du cahier précédent), afin d'en connaître l'incidence réelle, d'être à même de rendre un éventuel conseil génétique et de pouvoir proposer, le jour où il sera disponible, le traitement spécifique adapté.

A notre connaissance, il n'existe pas d'information sur l'état des prolongements périphériques du ganglion de Corti dans la synaptopathie à l'otoferline, mais il est sans doute judicieux de garder à l'esprit qu'après avoir rapidement disparu des neurones, cette protéine s'exprime à nouveau (du moins chez le rat), à partir du huitième jour post natal, dans les prolongements périphériques du ganglion spiral (Schug et al., 2006). En fonction du raisonnement développé plus haut, il nous paraît utile de tenter de vérifier, lorsque l'occasion s'en présentera, la présence – ou non – de dégénérescence neurale dans la synaptopathie à l'otoferline.

A la lumière de l'ensemble des considérations qui précèdent, il apparaît que l'étiquette de l'entité n'a pas fini d'évoluer. Avec les progrès des techniques génétiques et moléculaires d'identification des déficits, nous disposerons progressivement d'un nombre croissant de termes précis pour désigner les différentes formes de surdité répondant à la définition opérationnelle de

ce qui est actuellement appelé NA/DA, comme par exemple la synaptopathie à l'otoferline. C'est donc en toute connaissance de cause que nous avons choisi, pour rédiger la présente monographie, d'utiliser le vocable NA/DA qui nous semble posséder la vertu de faire le lien avec toute la littérature antérieure à 2001 dans laquelle on ne trouve pratiquement que le terme NA et celle plus récente qui élargit la description en mentionnant un élément physiopathologique supposé jouer un rôle majeur dans la symptomatologie : la désynchronisation des influx afférents. Ici aussi cependant, il convient de rester ouvert à d'autres types de trouble de l'encodage neural dans les afférents primaires. Comme discuté dans le chapitre X de ce cahier, la détérioration du rapport signal/bruit du code neural représentant le décours temporel des stimuli auditifs peut tout aussi bien résulter d'une réduction des entrées neuronales que d'une authentique désynchronisation des influx afférents.

# 3

## EXISTE-T'IL DES FORMES « PARTIELLES » DE NA/DA ?

Lorsqu'en 1996, l'un d'entre nous était en stage à Madison (WI) dans le laboratoire du Prof. Kurt Hecox où Bob Lasky développait les applications des Produits de Distorsion Acoustiques (PDA), on nous y montra un patron de résultats très inhabituel, obtenu en collaboration avec Tim Becker, l'audiologiste qui suivait l'enfant concerné (voir figure 1).

Les données de la figure 1 proviennent d'un jeune garçon atteint d'une surdité familiale progressive atteignant sa mère et sa grand-mère. En 1994, il possédait encore des Potentiels Evoqués Auditifs Précoces

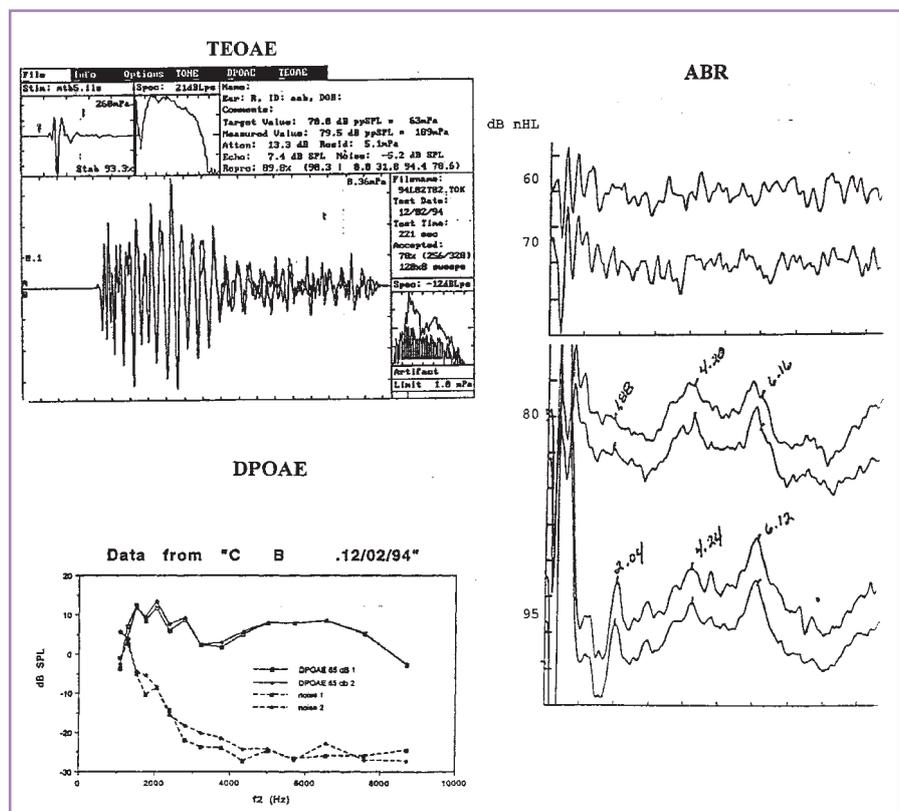


Figure 1 : Données issues de l'oreille droite de l'enfant du Wisconsin atteint d'une surdité familiale progressive : TEOAE (Transient Evoked Oto-Acoustic Emissions) : les OEAP au clic sont bien présentes malgré (ABR) l'absence d'onde V sous 80 dB à l'enregistrement des PEAP au clic. Les PDA (DPOAE : Distortion Product Oto-Acoustic Emissions) sont également bien présents de 2 à 8 kHz.

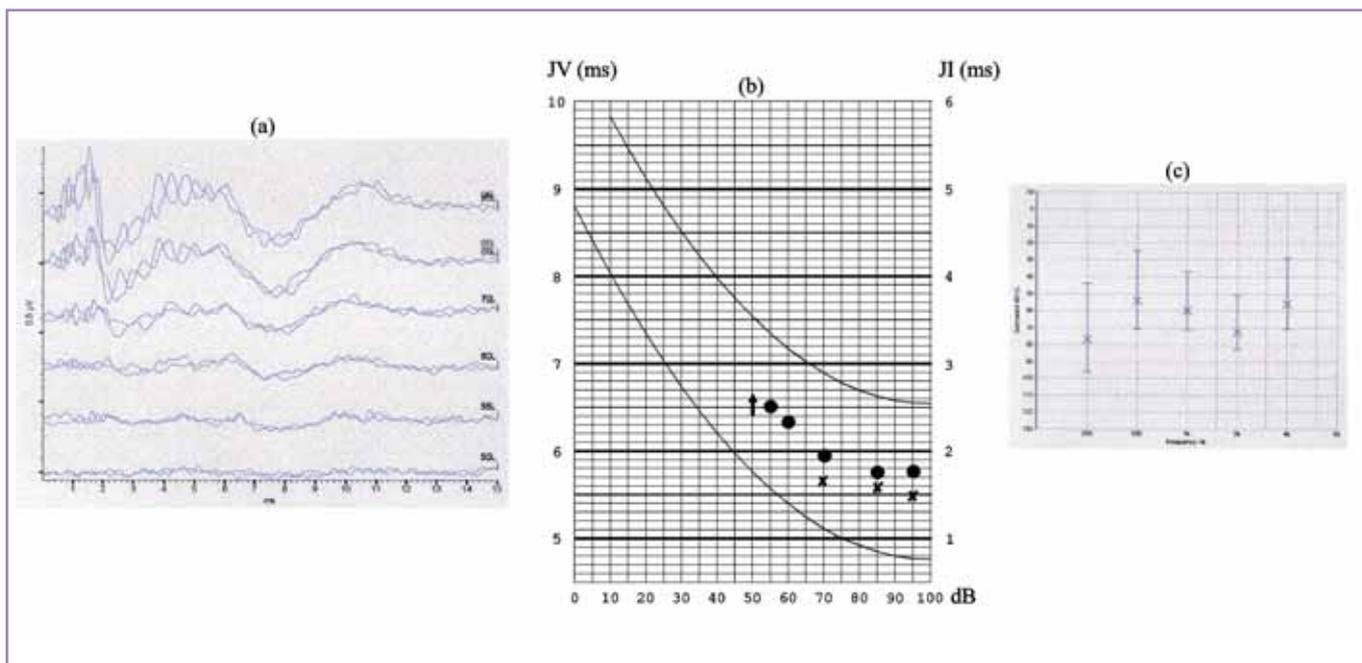


Figure 2 : Données issues de l'oreille gauche d'un enfant de 21 mois examiné pour suspicion de déficience auditive dans le contexte d'une surdité familiale.

- (a) PEAP : comparaison entre les réponses à des clics de raréfaction et de condensation pour chaque intensité. On observe un net PMC précédant l'onde I. Il est probable que le PMC se prolonge durant plusieurs ms, mais les contraintes de l'examen n'ont pas permis de réaliser une épreuve d'adaptation qui aurait permis de vérifier la nature présynaptique de cette activité tardive en opposition de phase entre les deux polarités acoustiques. Le seuil d'évocation, tant de l'onde V que du PMC est situé entre 50 et 55 dB nHL.
- (b) La relation intensité-latence de l'onde V (cercles noirs rapportés à l'axe des ordonnées de gauche) mesurée sur les traces évoquées par le clic de raréfaction est du type segment H isolé. Les croix noires indiquent les latences des ondes I, rapportées à l'axe des ordonnées de droite.
- (c) Audiogramme estimé à partir des seuils des potentiels stationnaires. Il confirme la prédiction associée au segment H isolé, à savoir un profil audiométrique plutôt horizontal, dont le seuil à 4 kHz est en parfait accord avec celui mesuré par le clic.

(PEAP) dont le seuil de l'onde V (70-80 dB) était en accord avec celui de l'audiogramme tonal. Pourtant ses Oto-Emissions Acoustiques Provoquées (OEAP) au clic et ses PDA étaient préservés. En quelques années, il perdit les deux types d'oto-émissions tandis que les seuils des PEAP s'élevaient avec persistance du Potentiel Microphonique Cochléaire (PMC). Le tableau illustré par la figure 1 nous fit soulever l'hypothèse d'une NA (on ne parlait pas encore NA/DA à l'époque !) partielle. Qu'entendons-nous par là ? Il est bien connu que chaque CCI qui constitue en soi une unité de réception mécanique assurant la transduction suivie de la mise en place du code neural primaire dans le nerf cochléaire, est innervée par 20 à 30 prolongements périphériques du ganglion spiral. Autrement dit, chaque détecteur mécanique distribue son information à une escouade d'afférents

primaires qui individuellement, représentent autant de fibres du nerf cochléaire. Parmi les 20 à 30 fibres innervant chaque CCI, on peut en distinguer trois types sur base de critères physiologiques : celles qui possèdent un rythme spontané élevé et des seuils bas épousant ceux de l'audiogramme comportemental, celles à rythmes spontanés moyens et seuils moyens, et celles à rythmes spontanés faibles et seuils élevés (Lieberman et Kiang, 1978). Une hypothèse plausible pour expliquer le tableau de résultats représenté à la figure 1 consiste donc en une atteinte des fibres à seuils bas et moyens produisant des influx désynchronisés ou réduits en nombre avec pour conséquence l'absence de PEAP aux intensités où elles seules sont activées. Par contre, une fois atteint le seuil des fibres (supposées normales) à seuils élevés, un PEAP bien synchronisé peut être évoqué.

Ce tableau semble être exceptionnel, parce que malgré une vigilance sans cesse en alerte, nous ne l'avons jamais retrouvé, du moins dans sa forme complète avec préservation des oto-émissions. Ce qui par contre n'est pas exceptionnel, c'est le tableau illustré par la figure 2.

Le paradoxe le plus frappant dans l'ensemble de résultats illustré à la figure 2 résulte de la combinaison d'un tableau d'atteinte cochléaire avec une relation intensité-latence pour l'onde V qui est du type « segment H isolé » avec persistance d'un PMC dont le seuil d'évocation est égal à celui de l'onde V. Les relations intensité-latence du type « segment H isolé » constituent un type de résultat électrophysiologique assez fréquent dans les atteintes cochléaires (Deltenre et Mansbach, 1995; Markessis et al. 2007). Il a également été

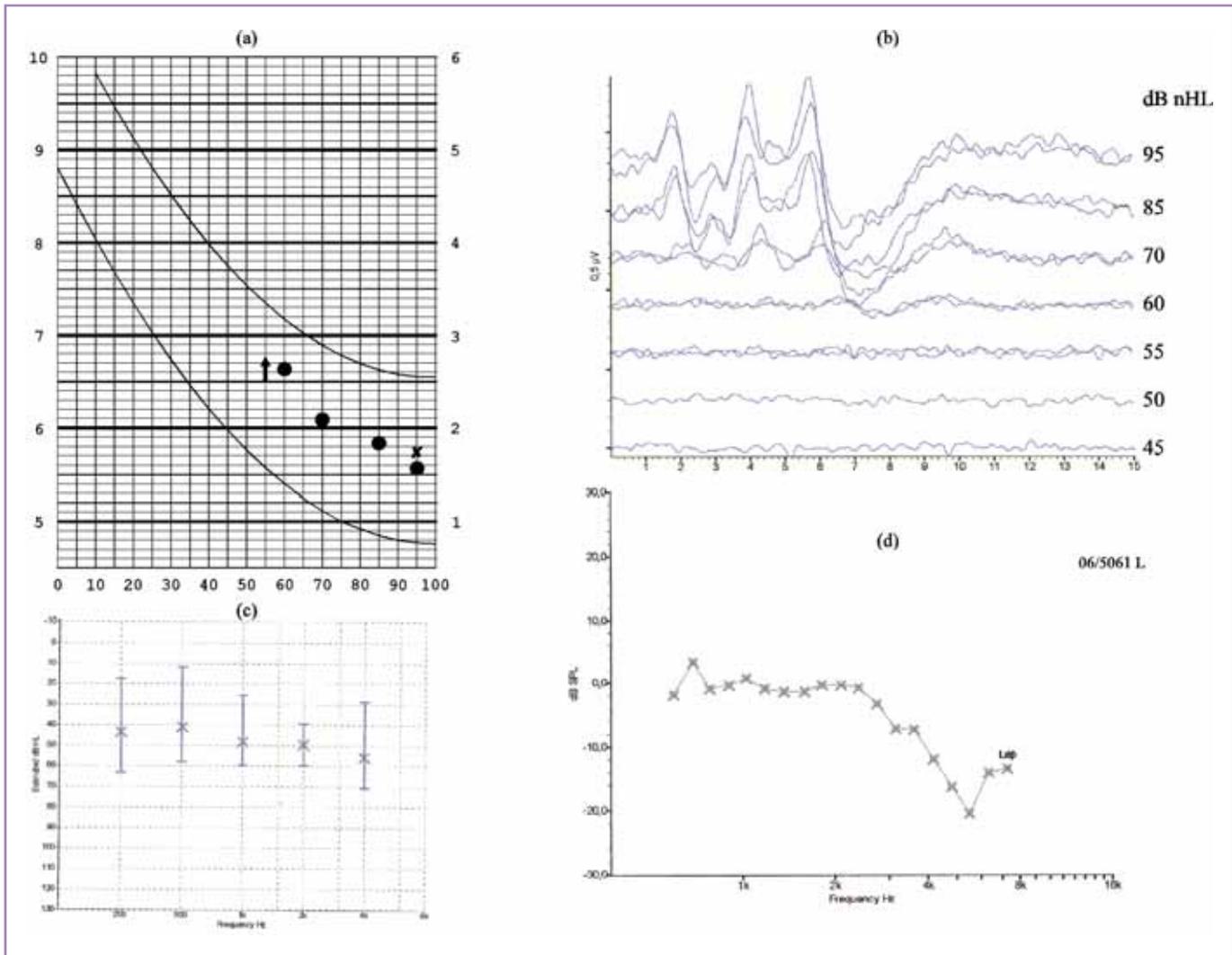


Figure 3 : données issues de l'oreille gauche d'un enfant de cinq ans et demi examinée sous sédation pour bilan d'hypoacousie difficile à cerner par les épreuves psychoacoustiques.

(a) La relation intensité-latence de l'onde V relevée à partir des tracés évoqués par le clic de raréfaction est du type segment H isolé.

(b) PEAP : le seuil d'évocation de l'onde V est situé entre 50 et 55 dB. La comparaison systématique entre les polarités acoustiques de raréfaction et de condensation à chacune des intensités supraliminaires ne révèle aucun PMC, ce qui est conforme aux attentes si le segment H isolé reflète bien une destruction sélective des CCE.

(c) Le profil audiométrique estimé à partir des seuils des potentiels stationnaires est également conforme à la prédiction établie sur base de la relation intensité-latence : profil globalement horizontal, centré vers 2-4 kHz sur le seuil de l'onde V au clic.

(d) PDA : ils sont totalement absents, à aucune fréquence, le signal ne se détache du bruit de fond.

décrit sous le vocable de « sudden responders » (Hecox et al, 1989) décrivant le fait que dès que l'on atteint le seuil du PEAP, sa latence est brève (normale pour l'intensité utilisée, mais trop brève pour une latence au seuil). Les électrocochléographistes avaient déjà bien décrit ce tableau de relation intensité-latence (mais appliquée au potentiel d'action cochléaire) du type H isolé en démontrant qu'il était associé à des profils audiométriques horizontaux (Yoshie 1976) et au recrutement de la sonie (Aran

et al., 1969). Sur base d'expérimentations animales utilisant les aminoglycosides, le tableau du segment H isolé a pu être attribué à une destruction sélective des CCE (Wang et Dallos, 1972) ce qui devrait dès lors éliminer quasi complètement le PMC qui, lorsqu'il est enregistré en surface, est dominé à plus de 90% par l'activité des CCE (Dallos et Cheatham, 1976). Le tableau illustré par la figure 2 suggère donc, comme celui de la figure 1, la préservation de la réponse des CCE en présence d'une

élévation des seuils avec absence de PEAP dans la moitié inférieure de la dynamique. Lors de l'enregistrement des données de la figure 2, réalisé sous sédation, la présence d'oto-émissions n'a pu être déterminée en raison de l'importance du bruit respiratoire émis par l'enfant.

La figure 2 est à contraster avec la figure 3 qui illustre, pour comparaison, le tableau classiquement associé avec une relation intensité-latence réduite à un segment H

isolé : comme escompté en présence d'une atteinte sélective des CCE, on n'identifie aucune activité microphonique résiduelle et les PDA sont totalement absents.

Aussi intéressante qu'elle soit, cette hypothèse de neuropathie partielle ne touchant qu'une partie des fibres du nerf cochléaire reste entièrement à démontrer, ce qui ne pourra se réaliser qu'en accumulant un nombre suffisant de données de ce type et en suivant les enfants atteints jusqu'à ce que leur atteinte auditive puisse être évaluée en détail par des méthodes psycho-acoustiques ( Zeng et al., 2005).

# 4

## LA LISTE DES AVATARS DE SANTÉ SUSCEPTIBLES DE DÉCLENCHER UNE NA/DA NE CESSE DE S'ALLONGER...

Le premier tome des cahiers de l'audition consacré à cette monographie comporte plusieurs chapitres se complétant avec l'ambition d'établir une liste exhaustive des conditions médicales pouvant être à l'origine de la NA/DA. Il était à peine sous presse qu'un des auteurs (TM) de ce chapitre a observé deux cas pédiatriques de NA/DA acquise après trauma crânien, une condition causale qui à notre connaissance n'a jamais été rapportée.

Le premier cas est celui d'une fillette de trois ans qui a développé une surdité et une détérioration de la parole après un trauma crânien. Le bilan physiologique a montré, pour chaque oreille, l'absence de tout PEAP en présence d'un PMC, l'absence de réflexes stapédiens et la présence de PDA.

Le second cas concerne un garçon de huit ans qui également après un trauma crânien a développé un tableau cette fois unilatéral de NA/DA avec PEAP très

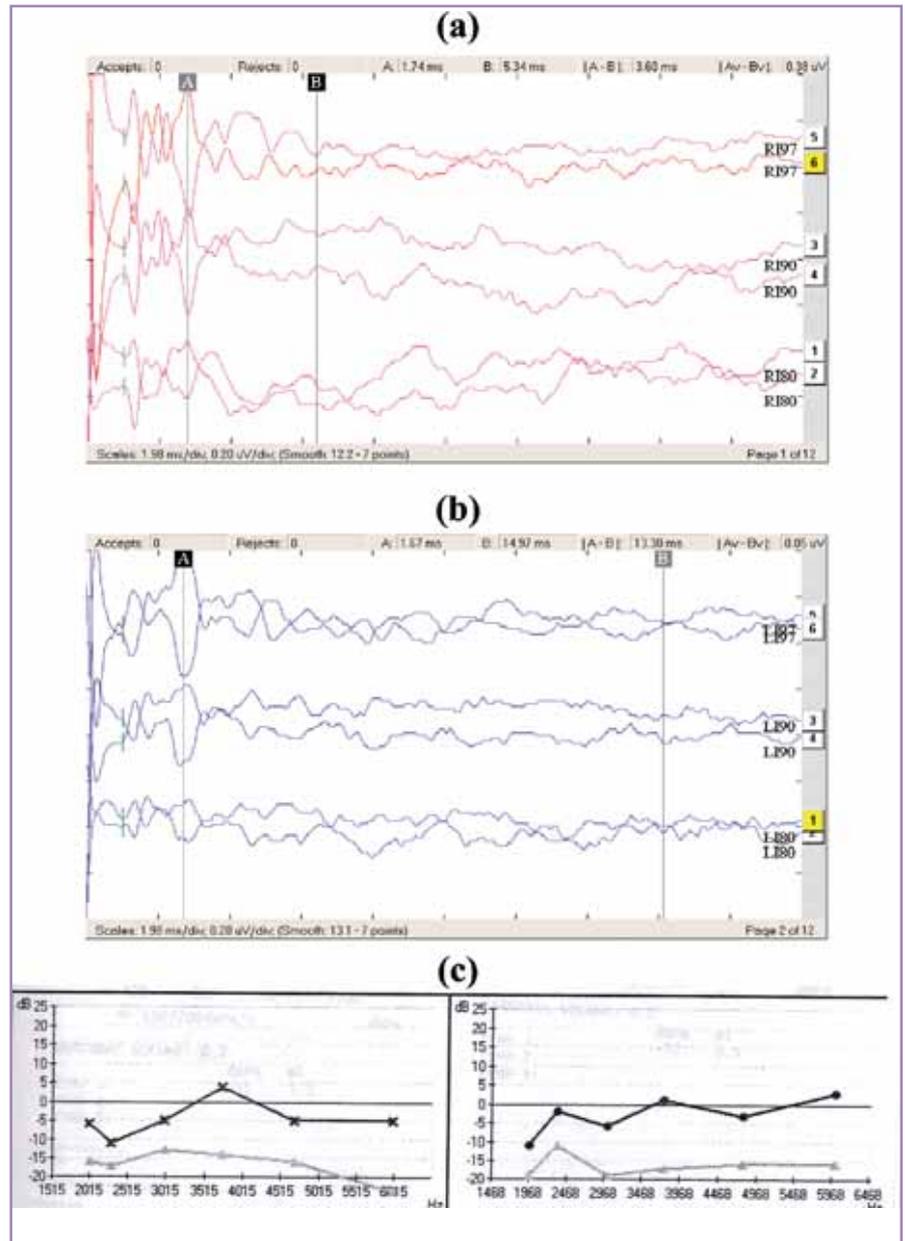


Figure 4 : PEAP de l'oreille droite (a) et de l'oreille gauche (b) chez une fillette après un trauma crânien. Le PMC est très visible dans les 2 oreilles. La diminution d'intensité de stimulation montre clairement que la latence des différents pics composant le PMC ne varie pas, contrairement au comportement des réponses neuronales lorsqu'elles sont présentes. Les PDA sont présents dans les 2 oreilles (c).

anormaux, PMC et PDA préservés du côté atteint où l'audiogramme montrait une perte légère. A noter que les réflexes stapédiens étaient tous abolis à l'exception du réflexe ipsilatéral à la stimulation de l'oreille restée normale, ce qui suggère une lésion débordant la voie afférente de l'oreille atteinte.

La figure 4 illustre les résultats obtenus chez le premier de ces enfants.

# 3

## CONCLUSIONS

Il est vital de conserver à l'esprit que le concept de NA/DA ne recouvre qu'une définition opérationnelle décrivant un ensemble d'atteintes auditives aux mécanismes finalement extrêmement variés. Un

des intérêts du concept réside dans le fait qu'il oriente la recherche du mécanisme physiopathologique dans une série de directions dont l'élagage progressif se réalisera en fonction des informations fournies par le contexte dans lequel il s'exprime. Un autre intérêt est que le tableau de NA/DA indique que l'on se trouve en présence d'une distorsion plus ou moins sévère de la représentation temporelle des stimuli, et que plus cette distorsion est sévère, moins la correction des seuils par les algorithmes d'amplification utilisés dans les atteintes cochléaires classiques seront efficaces. Par contre, sous réserve toutefois d'avoir pu éliminer certaines étiologies associées à une atteinte sévère des fibres nerveuses (agénésie du nerf cochléaire pour prendre un exemple extrême), la remédiation par implant cochléaire se révélera efficace dans une majorité de cas.

Le concept NA/DA est probablement loin d'avoir fini d'évoluer. La liste des circonstances potentiellement liées à son apparition continue à s'allonger et l'on suspecte l'existence de formes partielles, aux PEAP préservés à forte intensité, ce qui ne facilite pas leur détection.

Il y a peu de doutes que la NA/DA va se faire progressivement démembrer en entités étiologiques et physiopathologiques précises. Chacun d'entre nous, appelés à diagnostiquer, traiter, conseiller ces patients avons l'opportunité, si nous restons vigilants, de participer à cette passionnante aventure.

## RÉFÉRENCES

**Amatuzzi MG, Northrop C, Liberman MC, Thornton A, Halpin C, Hermann F, Pinto LE, Saens A, Carranza A, Eavey RD** - Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlear pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies. *Arch. Otolaryngol - Head Neck Surg.* 2001;127:629-636.

**Aran JM, Portmann C, Delaunoy J, Pelerin J, Lenoir J** - L'électro-cochléogramme : méthodes et premiers résultats chez l'enfant. - *Rev. Laryngol (Bordeaux)* - 1969;90:615-634.

**Berlin CI, Hood L, Rose K** - On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony - *Audiol.Today* 2001;13:15-17.

**Dallos P, Cheatham MA** - Production of cochlear potentials by inner and outer hair cells - *JASA* 1976;60:510-512.

**Davis H** - A functional classification of auditory defects - *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1962;71:693-705.

**Deltenre P, Mansbach AL** - Effects of click polarity on brainstem auditory-evoked potentials in cochlear hearing loss: a working hypothesis - *Audiology* 1995;34:17-35

**Harrison RV** - Models of Auditory Neuropathy Based on Inner Hair Cell Damage - In: Y Slinger, A Starr (Eds), *Auditory Neuropathy: A new perspective on hearing disorders*, Singular-Thomson Learning, San Diego, CA 2001: 51-66.

**Hecox K, Patterson J, Birman M** - Effects of broadband noise on the human brain stem auditory evoked response - *Ear Hear* 1989;10:346-353.

**Liberman MC, Kiang NYS** - Acoustic trauma in cats: cochlear pathology and auditory-nerve activity - *Acta Otolaryngol. (Stock.)* 1978;Suppl. 358:1-63.

**Markessis E, Hoonhorst H, Colin C, Collet G, Pablos-Martin X, Deltenre P** - Apport de l'électrophysiologie en pédo-audiologie - *Les Cahiers de l'Audition*, 2007;20:38-53.

**Rapin I, Gravel J** - « Auditory neuropathy »: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity - *Int. J. Ped. Otolaryngol.* 2003;67:707-728.

**Schug N, Braig C, Zimmerman U, Engel J, Winter H, Ruth P, Blin N, Pfister M, Kalbacher H, Knipper M** - Differential expression of otoferlin in brain, vestibular system, immature and mature cochlea of the rat - *Eur. J. Neurosci.* 2006;24:3372-3380.

**Starr A, Isaacson B, Michalewski HJ, Zeng FG, Kong YY, Beale P, Paulson GW, Keats BJB, Lesperance MM** - A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells - *JARO* 2004;5:411-426.

**Takeo S, Wake M, Mount RJ, Harrison RV** - Degeneration of spiral ganglion cells in the chinchilla after inner hair cell loss induced by carboplatin - *Audiol. Neurotol.* 1998;3:281-290.

**Wang CY, Dallos P** - Latency of whole-nerve action potentials: Influence of hair cell normalcy - *JASA* 1972;52:1678-1686.

**White JA, Burgess BJ, Hall RD, Nadol JB** - Pattern of degeneration of the spiral ganglion cell and its processes in the C57BL/6J - *Hear. Res.* 2000;141:12-18.

**Yoshie N** - Electrocochleographic classification of sensorineural defects: Pathological patterns of the cochlear nerve compound action potential in man - In: R Ruben, C Elberling, G Salomon (Eds), *Electrocochleography*, University Park Press, Baltimore, MD 1976: 353-386.

**Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, Starr A** - Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity - *J. Neurophysiol* 2005;93:3050-3063.

# NanoCare™

Protect your hearing aid



## Le Protège - Cérumen *actif*

Widex crée NanoCare™, le premier protège-cérumen utilisant activement les NanoTechnologies.



Grâce aux remarquables caractéristiques superhydrofuges propres à la surface de NanoCare™, le nouveau procédé Widex permet une protection active de l'écouteur et des microphones de l'aide auditive contre l'humidité et le cérumen, tout en retardant l'accumulation de corps étrangers.

Cette nouvelle technologie issue du Traitement Intégré de Surface empêche la formation de dépôts à l'intérieur du tube, préservant ainsi l'intégrité sonore de l'aide auditive dans le temps.

Pour le malentendant, cela se traduit par une amélioration globale des performances de l'AA et une longévité accrue de cette dernière ; cela signifie moins de retours pour pannes et des clients plus satisfaits, pour un coût moindre.

NanoCare™ est destiné à être recommandé sans modération pour toutes les AA intraauriculaires ou contours avec écouteur déporté.

NanoCare™ : le protège-cérumen actif, disponible très bientôt pour toutes les aides auditives Widex.



**WIDEX**  
ACOUREX

14/16 rue du Taille Fer - Z.A. Les Pourards - 91160 CHAMPLAN  
Tél. 01.69.74.17.40 - [contact@acourex.fr](mailto:contact@acourex.fr) - [www.widex.fr](http://www.widex.fr)

# CHAPITRE XVI : REMÉDIATION (RÉHABILITATION) DE LA NEUROPATHIE AUDITIVE / DÉSYNCHRONISATION AUDITIVE : EXPÉRIENCE D'UN CENTRE DE RÉADAPTATION

Ventura MANCILLA<sup>1</sup>,  
Chantal LIGNY<sup>1</sup>,  
Laurence MATAGNE<sup>1</sup>,  
Isabelle COURTMANS<sup>1</sup>,  
Brigitte CHARLIER<sup>1,2</sup>,  
Anne-Laure MANSBACH<sup>3</sup>,  
Thierry RENGLLET<sup>1</sup>, Pierre DEVOS<sup>1</sup>,  
Bernard DACHY<sup>4</sup>, Paul DELTENRE<sup>5</sup>.

<sup>1</sup> Centre Comprendre et Parler,  
101 rue de la rive, B-1200 Bruxelles.  
E-mails : v.mancilla@skynet.be ;  
chantal.ligny@ccpasbl.be ;  
laurence.matagne@ccpasbl.be ;  
isabelle.courtman@ccpasbl.be ;  
brigitte.charlier@ccpasbl.be ;  
thierry.renglet@ccpasbl.be ;  
pierre.devos@ccpasbl.be ;

<sup>2</sup> Université Libre de Bruxelles  
(U.L.B.)  
Avenue F.D. Roosevelt, 50  
1050 Bruxelles

<sup>3</sup> Service d'ORL pédiatrique, Hôpital  
Universitaire des Enfants Reine  
Fabiola, U.L.B.  
E-mail :  
Anne-Laure.MANSBACH@huderf.be

<sup>4</sup> Clinique de Neurologie,  
Département de Neurologie,  
CHU Brugmann,  
place Van Gehuchten, 4 B-1020  
Bruxelles Belgique. E-mail :  
bernard.dachy@chu-brugmann.be

<sup>5</sup> Clinique de Neurophysiologie,  
Département de Neurologie, CHU  
Brugmann, place Van Gehuchten, 4  
B-1020 Bruxelles Belgique.  
E-mail : pdeltenr@ulb.ac.be

## RÉSUMÉ

Malgré l'existence de recommandations publiées pour la prise en charge de la Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive, de nombreuses inconnues et opinions divergentes persistent sur le sujet. En outre, l'affection se caractérise par une importante variabilité inter- voire intra- individuelle. Le pronostic en est ainsi particulièrement difficile à établir.

L'expérience de notre centre, portant sur onze enfants atteints à un stade pré-lingual, porteurs de déficience auditive moyenne à profonde et suivis depuis au moins six ans suggère l'importance du rôle de la présence de handicaps associés, en particulier neurologique, mais aussi de nature psycho-sociale ou de l'exposition simultanée à plusieurs langues. Seuls quatre enfants sur les onze ont atteint un niveau de développement du langage conforme à leur âge (quotient linguistique voisin de 100%). Aucun ne souffrait de handicap associé alors que les sept autres, tous affligés d'au moins un handicap associé, obtenaient des quotients linguistiques oscillant entre 36 et 67%. Aucune corrélation entre les résultats et le niveau de déficience auditive ou le type d'aide prothétique (amplification ou implant cochléaire) n'a été mise en évidence. Nous avons encore beaucoup à apprendre sur les multiples déterminants de l'évolution lin-

guistique des enfants porteurs de Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive. Le projet de constitution d'une base de données internationale extensive devrait constituer une aide considérable à cet égard.

## ABSTRACT

*Despite the availability of published recommendations for the management of Auditory Neuropathy/Auditory Dyssynchrony, numerous questions remain unanswered and different opinions can still be found on the subject. Moreover, the entity is characterized by an important inter- and even intra- individual variability. This makes prognosis particularly difficult.*

*The experience accumulated in our rehabilitation center comes from eleven children diagnosed at an early, pre-lingual stage and having auditory deficits ranging from moderate-severe to profound hearing loss. They have been followed-up for at least six years. The results indicate that a major determinant of the level of language development is the presence or absence of associated handicap(s), particularly neurological deficits, but also psycho-social problems and simultaneous exposure to two or more languages. Only four out of the eleven children reached a level of language development appropriate for their ages (Linguistic Quotient around 100%). None of them had an associated handicap whereas the seven others, each of them being afflicted with at least one*

*additional handicap, achieved Linguistic Quotient values between 36 and 67 %. No correlation between the results and the level of auditory deficit or the type of prosthetic aid (amplification or cochlear implantation) was found. We still have a lot to learn about the numerous factors affecting the linguistic development of children affected with Auditory Neuropathy/Auditory Dyssynchrony. A comprehensive, international data bank as projected in chapter XVII should be of a great help in this regard.*

# 1

## INTRODUCTION

Une fois qu'à l'issue des investigations fonctionnelles appropriées, l'étiquette de Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive (NA/DA) a été attribuée à un patient, se pose le problème de la programmation d'une prise en charge adéquate.

Quiconque a déjà été confronté à ce problème attestera sans nul doute de sa complexité. Il ne pourrait en être autrement, puisque comme abondamment discuté dans les chapitres précédents, l'étiquette NA/DA correspond à l'obtention d'un profil particulier de résultats aux divers tests fonctionnels de l'audition et non à un mécanisme physiopathologique unique et encore moins à une entité morbide particulière. En outre, il existe de nettes différences entre les sujets atteints précocement, à un stade pré-lingual, et les adultes ou adolescents développant l'affection à un stade post-lingual, après l'acquisition d'un langage normal et l'histoire naturelle de l'affection peut lui conférer, au niveau individuel, un caractère hautement évolutif (défavorable ou favorable) ou fluctuant. Enfin, comme décrit dans nombre des chapitres précédents, un des principaux mécanismes altérant la perception est la distorsion de la représentation neurale du décours temporel des stimuli, phénomène auquel nous ont peu habitués les atteintes cochléaires classiques.

Ce chapitre est essentiellement consacré à la réhabilitation de la NA/DA chez l'enfant. En effet, la population atteinte de cette entité et fréquentant notre centre est très majoritairement pédiatrique reflétant ainsi le fait que cette affection, si elle peut frapper à tout âge, est le plus souvent congénitale ou acquise dans la petite enfance (Sininger et Oba, 2000).

# 2

## RECOMMANDATIONS DISPONIBLES

Sous la double influence de la répartition particulière de l'habitat en Australie et de l'organisation du système de santé publique au Royaume-Uni, nos collègues Australiens et Britanniques bénéficient d'une centralisation des cas de NA/DA leur conférant un niveau d'expérience et d'expertise particulièrement élevé. La tradition du Commonwealth favorisant la collaboration trans-océanique, un groupe d'auteurs britanniques (Sutton et al., 2004) a élaboré, sur base du projet de protocole australien publié dans le journal d'audiologie d'Australie et Nouvelle Zélande (King et al., 2005), un guide de diagnostic et prise en charge de la NA/DA pédiatrique, disponible sur la toile internet.

On y trouve les recommandations de prise en charge suivantes :

### Ila. Prise en charge initiale :

La première démarche, dans la foulée du diagnostic, consiste en l'information et l'éventuel encadrement des parents à l'annonce, non seulement de la déficience auditive de leur enfant, mais en outre, du fait qu'il s'agit d'une forme particulière, au mécanisme le plus souvent incertain, au pronostic impossible à établir d'emblée et à l'approche thérapeutique encore peu codifiée. L'approche thérapeutique optimale dépend plus que vraisemblablement de multiples facteurs parmi lesquels le mécanisme intime de l'atteinte doit jouer un rôle majeur.

La recherche d'une étiologie précise sera donc entreprise, sachant que, dans l'état actuel des connaissances, elle restera idiopathique - savant euphémisme valant inconnue - dans la majorité des cas. Différentes disciplines pourront être appelées à contribuer à l'identification du mécanisme causal en fonction de l'histoire familiale et personnelle, des signes et symptômes : néonatalogues, (neuro-)pédiatres, généticiens, ORL, radiologues ophtalmologues...

La responsabilité de la prise en charge et de sa coordination sera habituellement confiée à un spécialiste compétent en matière de réadaptation pédiatrique. Compte tenu des multiples défis que pose la remédiation de la NA/DA, il est souhaitable de disposer d'un réseau de spécialistes accoutumés à l'entité qui, en raison de sa relativement faible incidence justifie une référence vers un centre tertiaire expérimenté pour garantir une prise en charge optimale et un encadrement efficace des parents.

### Ilb. Suivi

Il conviendra ensuite de rechercher régulièrement les signes d'une possible évolution et de documenter les éventuelles fluctuations de seuils.

Pour les enfants diagnostiqués dans la période néonatale, un contrôle de l'évolution des Potentiels Evoqués Auditifs Précoces (PEAP), du Potentiel Microphonique Cochléaire (PMC) et des Oto-Emissions Acoustiques (OEA) est recommandé vers 8-10 semaines puis entre 9 et 15 mois (Sutton et al., 2004), sans oublier le monitoring régulier de la fonction de l'oreille moyenne, les enfants atteints de NA/DA étant, autant que tous les autres enfants de leur âge, prompts à développer une perte transmissionnelle qui aggravera leurs difficultés.

Aucune des méthodes d'audiométrie objective actuellement disponibles ne permettant d'évaluer correctement les seuils perceptifs (Rance et al., 1999), les méthodes comportementales appropriées à l'âge et au répertoire comportemental du sujet devront être mises en œuvre, les seuils

comportementaux constituant, dans l'état actuel de l'art, le seul élément permettant de poser l'indication d'un essai d'amplification prothétique voire, s'il s'agit d'une surdit e profonde, d'un implant cochl eaire.

Les enfants atteints de NA/DA  tant particuli rement   risque de troubles du d veloppement de la communication orale, l'apparition de ces derniers doit  tre constamment surveill e : il s'agit de l' l ment d terminant dans le choix des options de r m diation. Cette surveillance exige l'utilisation de tests standardis s r alis s par des orthophonistes.

## IIc. Aides   la communication

### 1. Proth ses amplificatrices :

L'amplification conventionnelle ne doit s'envisager que si les seuils comportementaux sont significativement  lev s. Comme rappel  au chapitre II du premier tome de cette monographie, les r sultats des s ries australiennes sugg rent qu'environ la moiti  des enfants atteints de NA/DA tirent un b n fice significatif de l'amplification proth tique (Rance et al., 2002; Rance et Barker, 2008). Dans les cas o  des seuils comportementaux fiables ne peuvent  tre obtenus et qu'un d ficit de communication orale ou de r action aux sons de l'environnement incite   l'amplification, celle-ci doit  tre mise en  uvre avec pr caution, en commen ant par un gain faible qui sera, si n cessaire, accru progressivement jusqu'  ce que l'enfant t moigne d'une r activit  aux stimuli acoustiques.

Tant le texte australien que britannique recommandent des formules d'amplification classiques impl mentant,   l'aide de proth ses num riques, une amplification non-lin aire compressive et un contr le automatique du gain. Notons au passage, en mani re d'illustrer les incertitudes qui p sent encore sur les strat gies d'amplification ad quates en NA/DA, que cette approche recommandant une amplification compressive dont une des cons quences est de r duire l'amplitude des fluctuations temporelles du signal (Zeng et Liu, 2006) s'oppose au raisonnement de Zeng (2000)

qui sugg re au contraire un traitement du signal accentuant l'enveloppe temporelle de la parole. Il faut  galement noter que le groupe Nord Am ricain, tant de l' cole de la Nouvelle Orl ans que celle de Los Angeles demeure plus sceptique quant   la r alit  du b n fice   long terme, dans les conditions  cologiques naturelles, de l'approche amplificatrice (Berlin et al., 2003 ; Zeng et Liu, 2006). Les r sultats de l'amplification proth tique doivent certes comprendre une mesure des seuils amplifi s, mais ne seront valablement  valu s qu'en fonction de la qualit  du d veloppement de la perception de la parole et de sa r sistance   la d t rioration du rapport signal/bruit.

### 2. Syst mes FM

En pr servant le rapport signal/bruit de la parole dans les situations d' coute o  il est naturellement d grad  (typiquement la classe de cours) les syst mes FM peuvent assez logiquement contribuer   pr server l'intelligibilit  du signal chez les sujets atteints de NA/DA (Hood et al., 2003).

### 3. Implant cochl aire

Ce sujet est trait  en d tail par Didier Bouccara dans le chapitre XIV de ce num ro. Il semble clair que l'on assiste   une tendance croissante au recours   l'implant dans la NA/DA, le nombre de cas d crits comme des succ s th rapeutiques croissant r guli rement (Zeng et Liu, 2006 ; Rance et Barker, 2008). La description sporadique d' chec ou de r sultats d cevants apr s implantation dans la NA/DA (Miyamoto et al., 1999; Rance et al., 1999; Colletti et al., 2004; Gibson et Sanli, 2007) doit toutefois inciter   la vigilance et   l'exclusion formelle d'anomalies majeures des voies auditives, en particulier d'ag n sie du nerf cochl aire (Coletti et al., 2004; Buchman et al., 2006)

### 4. Modes de communication

Comme soulign  dans le chapitre XIII de ce num ro, une approche exclusivement oraliste est   d conseiller compte tenu de l'importance de l'apport compl mentaire de la modalit  visuelle.

## 3

## L'EXP RIENCE DU CENTRE COMPRENDRE & PARLER

L'exp rience de notre  quipe  tant essentiellement bas e sur une casuistique p diatrique diagnostiqu e   un stage pr lingual, nous limiterons la description   cette population en y ajoutant,   des fins d'illustration, la relation de l'apport d'un appareillage directionnel chez un sujet adulte aux seuils peu alt r s.

## IIIa. M thode et patients

Une cohorte de 22 enfants atteints de NA/DA bilat rale et actuellement  g s de deux   18 ans est en ce moment suivie par notre centre. Des donn es fiables et compl tes couvrant l'ensemble de leur  volution depuis le diagnostic jusqu'  un  ge minimum de six ans sont   ce jour disponibles pour onze d'entre eux ; ce sont ces derniers qui feront l'objet de la description qui suit.

La perte auditive des sujets a  t  quantifi e par le Degr  de D ficiance Auditive (DDA) qui repr sente la moyenne binaurale des seuils audiom triques comportementaux obtenus aux sons purs et par voie a rienne pour les fr quences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz et permet  galement de les positionner dans l'une des cat gories de la classification du Bureau International d'AudioPhonologie (BIAP, 1997). La comparaison entre leur valeur au moment du diagnostic de NA/DA et lors d'une mesure r alis e fin 2007 permet d' valuer, sur une p riode de temps plus ou moins longue en fonction de la dur e du suivi individuel, l' volution des seuils.

Les Quotients Linguistiques (QL) ont  t  calcul s en divisant le niveau de d veloppement du langage observ  par celui attendu pour l' ge de l'enfant, sur base d'une  valuation r alis e, en fonction de l' ge et/ou de ses comp tences du sujet, avec

le test de Khomsi (Khomsi, 1987; Charlier et Clerebaut, 1989) ou l'Épreuve de Compréhension Syntaxico-Sémantique (ECOSSE : Lecocq, 1996). La présence d'un ou plusieurs éventuel(s) handicap(s) supplémentaire(s) ou circonstance défavorisante a été codée par une lettre mnémonique du type de handicap : N pour handicap neurologique, S pour handicap Psycho-Social, et B pour évolution en milieu Bi- voire multilingue.

### Stratégie d'amplification

Tous les enfants ont été traités en première intention par prothèse amplificatrice bilatérale avec des appareils entièrement numériques réalisant une amplification non-linéaire compressive avec contrôle automatique du gain. La formule d'amplification suivait la recommandation du « Desired Sensation Level » (DSL : Seewald, 1995; Seewald et al., 2005). Un micro omnidirectionnel a toujours été utilisé. Les parents et orthophonistes impliqués ont été systématiquement alertés sur le risque de détérioration de la compréhension de la parole en environnement bruyant. Un système FM a été systématiquement

proposé pour les classes de cours et les situations similaires que pouvait rencontrer l'enfant dans sa vie quotidienne. Les quatre enfants implantés l'ont été sur base d'une série de critères incluant la valeur de DDA, l'absence d'efficacité du traitement par prothèse amplificatrice après un délai minimum d'un an et le niveau d'implication des parents dans le processus de réadaptation. Compte tenu des critères actuels de la législation belge pour la prise en charge du coût de la procédure par la sécurité sociale, aucun enfant n'a été implanté si la moyenne des seuils à 500, 1000 et 2000 Hz de la meilleure oreille était meilleure que 85 dB HL ou si, lorsqu'ils étaient mesurables, les scores de reconnaissance de phonèmes de type Consonne-Voyelle-Consonne présentés en champ libre à 70 dB SPL étaient meilleurs que 30%.

Les quatre implants étaient du type Nucleus (deux processeurs Esprit 3G, deux Freedom) utilisant une stratégie de stimulation « ACE » (Advanced Combination Encoders). Au moins 20 des 22 électrodes potentiellement disponibles pour la stimulation intracochléaire étaient en service. Un des enfants implan-

tés l'a été avant que la fonction d'enregistrement des potentiels d'action du nerf cochléaire (Neural Response Telemetry : voir le chapitre XIV par D. Bouccara dans ce numéro) ne soit disponible; des potentiels d'action normaux ont été obtenus par la stimulation électrique via l'implant chez les trois autres enfants (cas 3,4 et 7).

Les onze enfants ont été pris en charge sur un mode de communication globale, alliant la voie orale au Langage Parlé Complété (LPC) voire au langage signé en fonction de l'âge de l'enfant et de l'implication des parents.

### IIIb : Résultats

Le tableau I résume les principales données permettant de décrire le type de prise en charge, les résultats en termes de quotient linguistique et de type de scolarité et les principaux déterminants de ceux-ci.

Trois cas sont d'origine totalement inconnue, deux ont une NA/DA associée à une malformation cochléaire et tous les autres ont connu une période néonatale

| #  | Fact Risq | Age  | Sexe | Age @ D | Age @ 1ère Int | Type Int | DDA initiale | DDA actuelle | HA  | Test Lang | QL   | Scol |
|----|-----------|------|------|---------|----------------|----------|--------------|--------------|-----|-----------|------|------|
| 1  | ?         | 12   | f    | 3       | 3,5            | AC       | 90           | 100          | B   | Ecosse    | 0,36 | 3    |
| 2  | P NN      | 12   | f    | 2       | 2,5            | AC       | 60           | 69           |     | Ecosse    | 1,12 | 1    |
| 3  | P NN      | 13   | f    | 2       | 2,5 > 9        | AC - IC  | 90           | 108          | NS  | Khomsi    | 0,52 | 3    |
| 4  | ET NN     | 10,5 | f    | 6 m     | 6 > 9          | AC - IC  | 97           | 99           | BNS | Khomsi    | 0,5  | 3    |
| 5  | P NN      | 14   | m    | 3,5     | 3,5            | AC       | 72           | 77           | BNS | Ecosse    | 0,5  | 3    |
| 6  | ET P NN   | 8    | f    | 1 m     | 6 m            | AC       | 90           | 57           |     | Khomsi    | 0,96 | 2    |
| 7  | ET NN     | 10,5 | f    | 1,5     | 1,5 > 4        | AC - IC  | 90           | 90           |     | Ecosse    | 0,99 | 1    |
| 8  | Malf Coch | 7    | m    | 4,5     | 4,5            | AC       | 68           | 58           | NS  | Khomsi    | 0,65 | 3    |
| 9  | ?         | 18,5 | m    | 4,5     | 4,5            | AC       | 70           | 99           |     | Ecosse    | 1,09 | 1    |
| 10 | Malf Coch | 9    | f    | 3 m     | 1,5            | AC       | 60           | 90           | BS  | Khomsi    | 0,67 | 3    |
| 11 | ?         | 13   | f    | 1,5     | 2 > 3          | AC - IC  | 100          | 100          | B   | Ecosse    | 0,60 | 2    |

Tableau 1 : Fact Risq : Facteurs de risque : ? = inconnue, P = Prématurité, NN = séjour en unité de néonatalogie, ET = Exsanguino-Transfusion, Malf Coch = Malformation Cochléaire. Age : âge actuel en années. Age @ D : âge au moment du diagnostic de NA/DA (en année ou mois). Age @ 1ère Int : âge au moment de la première intervention de remédiation (en année ou mois). Type Int : type d'intervention soit Amplification Conventionnelle (AC) soit Implant Cochléaire (IC) soit AC suivi de IC. DDA initiale: Degré de déficience auditive initiale au moment du diagnostic. DDA actuelle : Degré de déficience auditive actuelle. HA : Handicap(s) associé(s) : B= bi- ou multi- linguisme ; N= Handicap Neurologique, S= Handicap (Psycho-) Social. Test Lang : type de test du langage (Ecosse ou Khomsi) utilisé pour calculer le quotient de développement du langage. QL : quotient de développement du langage calculé comme le score observé au test utilisé sur le score attendu pour l'âge chronologique. . Scol : type de scolarité : 1 = intégré en enseignement ordinaire sans difficulté ; 2 = intégré en enseignement ordinaire avec difficultés ; 3 = enseignement spécial.

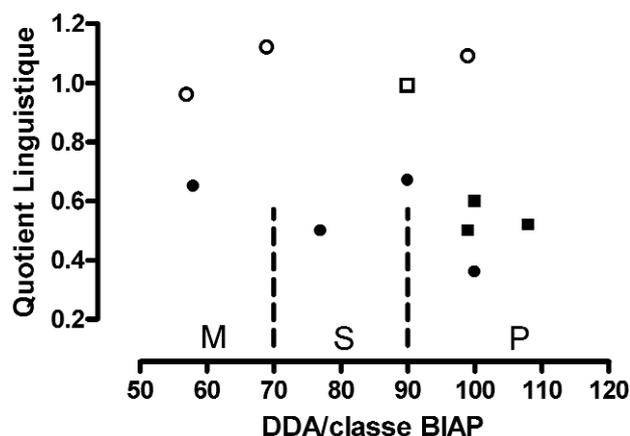


Figure 1 : Distribution des onze valeurs de quotient linguistique en fonction du niveau de DDA (en dB HL) et de la catégorie de déficience auditive selon la classification du BIAP (M = Moyenne, S = Sévère, P = Profonde). Les symboles utilisés permettent de définir la présence (symboles pleins) ou l'absence (symboles vides) de handicap(s) associé(s) et le type d'aide auditive : cercle = amplification conventionnelle, carré = implant cochléaire.

critique avec séjour en unité de néonatalogie intensive. Quatre étaient prématurés et trois ont développé une hyperbilirubinémie nécessitant un traitement par exsanguinotransfusion. Trois enfants (cas 1, 9 et 10) appartenaient à une famille atteinte de surdit , dont deux (cas 1 et 10) dans un contexte de consanguinit . A l'exception des cas 6 et 8 qui ont favorablement  volu , les seuils se sont d t ri r s plus ou moins fortement au cours du temps ou sont rest s stables (cas 7 et 11).

Trois enfants (cas 2, 7 et 9) se d tachent du groupe par le fait qu'ils combinent un quotient linguistique proche de l'unit  et une scolarit  qui se d roule sans difficult s particuli res dans l'enseignement ordinaire. Un quatri me enfant (cas 6) les rejoint en ce qui concerne le bon niveau de quotient linguistique, mais il accuse cependant quelques difficult s dans l'enseignement ordinaire.

La figure 1 illustre la distribution des quotients linguistiques en fonction du niveau de DDA. Il n'y avait aucune corr lation significative (Coefficient de Spearman = -0.46,  $p=0.15$ ) entre les valeurs de quotient linguistique et celles de DDA. Les quatre enfants d pourvus de handicap associ  (symboles vides) se d tachent clairement du reste du groupe.

Parmi les quatre enfants, indemnes de handicap associ , qui se d tachent du reste du groupe sur base d'un niveau de quotient linguistique conforme   celui attendu   leur  ge, trois sont trait s par amplification conventionnelle et un par implant cochl aire. Les sept autres enfants, dont trois sont implant s, pr sentent tous au moins un handicap associ , accusent un retard significatif de d veloppement du langage et fr quemment (sauf le cas 11) un enseignement sp cialis .

### IIIc. Exemple de prise en charge d'une authentique NA post-linguale, apparue dans le contexte d'une polyneuropathie h r ditaire de Charcot-Marie-Tooth.

L'histoire est celle d'un patient de 45 ans suivi depuis plusieurs ann es   la consultation de neurologie pour une maladie de Charcot-Marie-Tooth de forme d my linisante, d montr e   la biopsie de nerf.

Depuis quelques temps, il se plaint de difficult s   comprendre la parole, surtout en milieu bruyant. Son entourage rapporte que ces difficult s commencent   constituer un handicap social, le patient apparais-

sant r guli rement « d connect  » des conversations tenues en sa pr sence. Alert  par ces plaintes, le neurologue qui le suit suspecte qu'il pourrait s'agir d'une NA d velopp e dans le contexte de sa polyneuropathie h r ditaire et demande un bilan audiolinguistique incluant l' lectrophysiologie. Celui-ci r v le une l g re  l vation bilat rale des seuils (30 dB en moyenne) et un Indice de Capacit  Auditive (ICA : moyenne des mots compris aux intensit s de 40, 55 et 70 dB) qui n'atteint que 83,3% dans le calme, ce qui est nettement trop faible compte tenu des seuils audiom triques. Les PEAP montrent une forte d t rioration de toutes les ondes y compris la premi re, avec persistance du PMC et des OEA.

Le diagnostic de NA/DA  tant pos , le patient est pris en charge en appareillage proth tique avec pour but principal de tenter d'am liorer le rapport signal / bruit de la parole, le probl me d'audibilit   tant relativement secondaire eu  gard aux seuils audiom triques du patient. Apr s plusieurs essais en situation de vie r elle, le choix s'est port  sur un appareillage binaural avec des proth ses num riques basculant   la demande, entre un programme omnidirectionnel ou directionnel. L'amplification  tait limit e   +15 dB   3 et 4 kHz et   +5 dB aux fr quences inf rieures, avec un faible taux de compression (1,1:1).

La figure 2 illustre les seuils audiom triques du patient relev s avec et sans l'apport des proth ses.

La figure 3 compare les r sultats en audiom trie vocale dans les conditions avec et sans proth ses, ce qui permet le calcul de l'am lioration de l'ICA due au port des proth ses.

Quant   la figure 4, elle illustre le b n fice que le port des proth ses engag es en programme directionnel conf re aux scores de discrimination vocale pour diff rents niveaux de rapport Signal / Bruit. (Figure 4)

Apr s plusieurs mois d'exp rience dans les diverses situations de la vie quotidienne, tant le patient que son entourage d crivent une am lioration significative de sa participation aux  changes oraux.

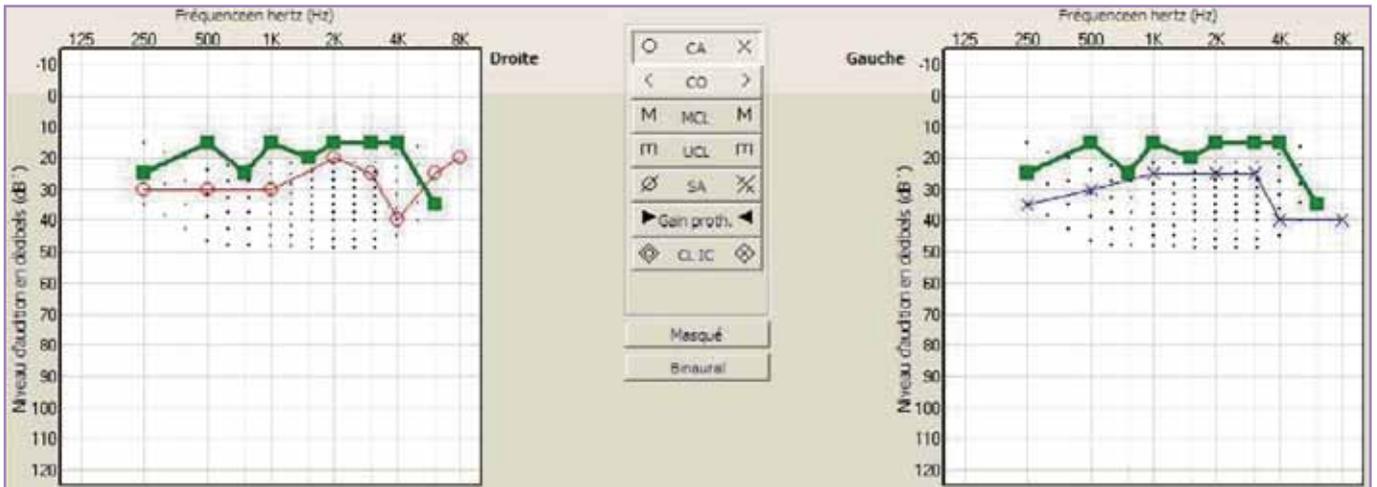


Figure 2 : patient adulte atteint de NA/DA dans le contexte d'une polyneuropathie héréditaire de Charcot-Marie-Tooth. Audiogrammes tonaux relevés sans prothèse (o et x) et seuils amplifiés mesurés en stéréophonie en champ libre (■).

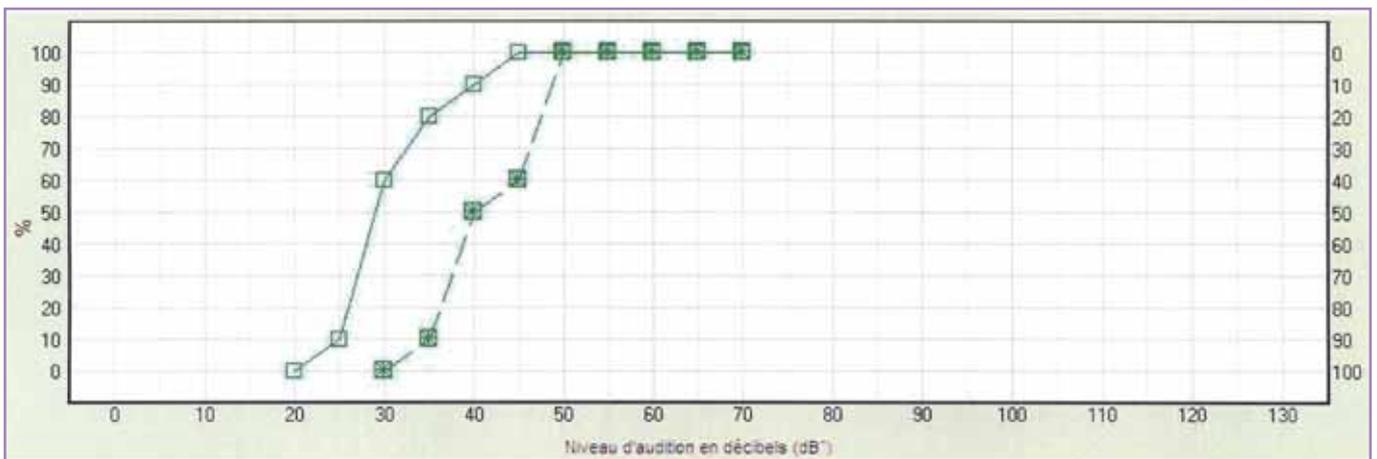


Figure 3 : patient adulte atteint de NA/DA dans le contexte d'une polyneuropathie héréditaire de Charcot-Marie-Tooth. Audiométries vocales réalisées en stéréophonie et champ libre avec (carrés vides) et sans (carré rempli d'une astérisque) prothèse.

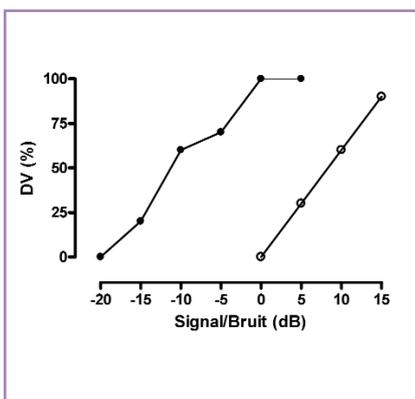


Figure 4 : patient adulte atteint de NA/DA dans le contexte d'une polyneuropathie héréditaire de Charcot-Marie-Tooth. Scores de Discrimination Vocale en fonction du rapport signal / bruit relevés en stéréophonie et champ libre avec (●) et sans (○) prothèses.

# 4

## CONCLUSION

Il convient avant tout de rappeler que le recrutement de notre centre étant biaisé en faveur des surdités sévères et profondes, la série rapportée ici ne comporte que des cas pour lesquels la correction de l'audibilité s'imposait. Ceci ne reflète dès lors qu'une partie du très large spectre de situations que l'on peut rencontrer chez les sujets atteints de NA/DA dont certains (une minorité), à l'extrémité favorable du continuum n'ont guère d'autre déficit que l'absence de PEAP (Berlin et al., 2003). Entre d'une part, l'attitude anglo-australien-

ne préconisant une approche tout compte fait assez classique et reposant avant tout, à condition que les niveaux de seuils le justifient, sur la restauration prudente de l'audibilité à des niveaux confortables et d'autre part, le scepticisme Nord-Américain suggérant la nécessité d'algorithmes particuliers de traitement du signal voire le recours plus prompt à l'implant cochléaire, que nous apprend l'expérience glanée sur notre groupe d'enfants ?

Les résultats, exprimés en termes de QL sont globalement peu favorables et non corrélés au degré de DDA. Rien n'indique non plus que le recours à l'implant induise des résultats systématiquement meilleurs. Par contre, la suggestion qui se dégage inmanquablement de l'examen de la figure

1 est qu'un facteur majeur déterminant le résultat fonctionnel à terme est la présence ou non de handicap(s) associé(s) et ceci quel que soit le type d'aide auditive mise en oeuvre. Une telle constatation n'a évidemment rien d'étonnant dans l'absolu. La forte proportion d'enfants de cette série ayant connu une période néonatale gravement perturbée contribue à nous rappeler qu'outre les handicaps de nature psychosociale ou liés au bi- ou multi-linguisme pouvant toucher la population générale, les enfants atteints de NA/DA présentent plus de risque d'y ajouter un handicap neurologique que ceux qui sont atteints d'une surdité endocochléaire classique. En effet, parmi les sept enfants accusant un retard de développement linguistique, quatre ont un handicap neurologique.

Le déterminisme du résultat fonctionnel de la prise en charge d'une NA/DA au stade prélingual est hautement multifactoriel, et il est fort probable que le mécanisme intime à l'origine du tableau de NA/DA joue lui aussi un rôle capital. Dans l'état actuel de nos connaissances, il ne faut donc ni réduire le problème à une simple assimilation aux surdités endocochléaires classiques, ni être outrageusement pessimiste quant aux possibilités d'obtenir des résultats satisfaisants, du moins en l'absence de handicaps associés dont certains, comme l'exposition à plusieurs langues, pourraient être au moins partiellement contrôlés.

A l'issue de cette revue des résultats de notre population, nous ne pouvons que plaider vigoureusement en faveur de la constitution d'une banque de données internationale (voir chapitre XVII de ce numéro), bien structurée, intégrant l'ensemble des paramètres susceptibles d'influencer les résultats des patients et leur évolution. Ce projet devrait permettre à chaque centre participant de bénéficier de l'expérience de l'ensemble des autres équipes tout en contribuant à l'enrichissement des connaissances communes et à une meilleure compréhension de tous les aspects de l'entité NA/DA.

Enfin, l'expérience de prise en charge du patient neuropathique adulte illustre, de

manière anecdotique, l'impact d'une méthode d'amélioration du rapport signal / bruit sur la gêne fonctionnelle d'un patient aux seuils peu altérés.

## 5

## RÉFÉRENCES

- Berlin CI, Hood LJ, Cecola RP, Jackson DF, Szabo P** - Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression ? - *Hear Res* 1993;65:40-50.
- Berlin CI, Morlet T, Hood LJ** - Auditory neuropathy/dyssynchrony: Its diagnosis and management - *Pediatr Clin N Am* 2003;50:331-340.
- BIAP**, 1997: <http://www.biap.org/recom02-1.htm>
- Buchman CA, Roush PA, Teagle HFB, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH** - Auditory Neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency - *Ear Hear* 2006;27:399-408.
- Charlier B, Clerehaut N** - Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale de Khomsi (1987) : application à une population d'enfants à déficience auditive de trois ans et plus - *Bull. Audiophonol. Ann. Univ. Franche-Comté* 1989;V NS:349-360.
- Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L** - Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation - *Otol Neurotol* 2004;25:485-496.
- Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, Christiaens F, Barthelemy P, Paulissen D, Renglet T** - Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions - *Audiology* 1999;38:187-195.
- Gibson WPR, Sanli H** - Auditory neuropathy: an update - *Ear Hear* 2007;28:102S-106S.
- Hood LJ, Wilenski D, Berlin CI** - The role of FM technology in the management of patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony - From ACCESS- Proceedings of 1st international FM conference (Fabry & Johnson eds) Nov 2003, 107-111, Phonak. [http://www.phonak.com/de/com\\_2003proceedings\\_chapter9.pdf](http://www.phonak.com/de/com_2003proceedings_chapter9.pdf)
- Lecocq P** - L'ECOSSE : Une Epreuve de Compréhension Syntaxico-Sémantique - 1996 Presses Univ. Septentrion, Villeneuve d'Ascq, France.
- Khomsi A** - Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale - manuel 1987; Ed. du Centre de Psychol. Appl. Paris.
- King AM, Purdy SC, Dillon H, Sharma M, Pearce W** - Australian hearing protocols for the audiological management of infants who have auditory neuropathy - *The Australian and New Zealand Journal of Audiology* 2005;27:69-77.
- Miyamoto RT, Iler Kirk K, Renshaw J, Hussain D** - Cochlear implantation in auditory neuropathy - *The Laryngoscope* 1999;109:181-185.
- Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell R, King AM, Rickards FW, Clark GM** - Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy - *Ear Hear*. 1999;20:238-252.
- Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R** - Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy - *Ear Hear*. 2002;23:239-253.
- Rance G, Barker EJ** - Speech perception in children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony managed with either hearing aids or cochlear implants - *Otol Neurotol*. 2008;29:179-182.
- Seewald R** - The desired sensation level (DSL) method for hearing aid fitting in infants and children - *Phonak focus* 1995;20.
- Seewald R, Moodie S, Scottie S, Bagatto M** - The DSL method for paediatric hearing instrument fitting: Historical perspective and current issues - *Trends in Amplification* 2005;9:145-157.
- Sininger Y, Oba S** - Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear ? In: Y Sininger, A Starr (Eds), *Auditory Neuropathy: A new perspective on hearing disorders*, Singular-Thomson Learning, San Diego, CA 2001: 15-35.
- Sutton G Gravel J, Hood L, Lightfoot G, Mason S, Sirimanna T, Stevens J, Wood S** - Assessment and management of auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. A recommended protocol - 2004: <http://www.nshp.info>
- Zeng F G** - Auditory Neuropathy: why some hearing-impaired listeners can hear but do not understand and how can DSP technology help them ? - IEEE Signal Processing Society, Ninth DSP (DSP 2000) Workshop, Hunt, TX Oct 15-18, 2000. <http://spib.rice.edu/DSP2000/submission/DSP/papers/paper117/paper117>
- Zeng F G, Liu S** - Speech perception in individuals with Auditory Neuropathy - *J Speech Language Hear res*. 2006;49:367-380.

# FF PASSION

«Il y a des sons que je pensais avoir oubliés et que j'ai recommencé à entendre.»

Pernille Ribe, Norvège  
Une passion pour les chats



**Widex Passion, l'aide auditive RITE\* haut de gamme.**

**La performance technologique, acoustique et ergonomique existe.**

-  **Solution modulaire** avec écouteur démontable et fil d'écouteur interchangeable pour faciliter le suivi et l'entretien et optimiser la gestion des stocks.
-  **Traitement Intégré du Signal™ (TIS)** pour adapter en continu et automatiquement toutes les fonctions de l'aide auditive en réponse aux changements de l'environnement d'écoute, à la configuration auditive et à l'analyse initiale.
-  **10 jours d'autonomie avec une pile 10**, grâce au TIS™ associé au système EchoTech II qui active en temps réel les fonctions utiles uniquement (0,7 mA pour 125 heures d'autonomie).
-  **Mise en évidence de la parole à 360°** grâce au locator et à l'adaptation automatique directionnelle dans chaque canal.
-  **Transposition fréquentielle linéaire** pour entendre des fréquences aiguës de façon harmonique jusque là inaudibles, sans artefact ou compression.
-  **12 coloris de coques supérieures** facilement interchangeables et réutilisables pour répondre aux goûts et envies de chacun.
-  **Protection anti-cérumen NanoCare™**, une innovation Widex qui garantit une résistance à long terme à l'humidité et au cérumen, pour une durée de vie optimisée de l'aide auditive.

\*Receiver In The Ear



A la pointe de la technologie depuis 1956, Widex crée et fabrique des aides auditives pour offrir la meilleure vie aux malentendants.

# CHAPITRE XVII : NEUROPATHIE AUDITIVE / DÉSYNCHRONISATION AUDITIVE : ELABORATION D'UNE BASE DE DONNÉES

## RÉSUMÉ

En raison des nombreuses interrogations subsistant à propos de la Neuropathie Auditive/Désynchronisation Auditive (NA/DA), telles que son étiologie, ses facteurs de risques et son pronostic, la construction d'une base de données regroupant toutes les caractéristiques physiologiques et comportementales des patients s'avère nécessaire. Une base de données, conjointement aux autres approches méthodologiques actuellement utilisées en recherche tel que la création de modèles animaux, les expériences de psycho-acoustique ou encore les études anatomiques et génétiques, reste un outil indispensable qui permet l'étude de nombreux aspects de la NA/DA. Cette base de données doit inclure de manière exhaustive les informations recueillies notamment par le pédiatre, l'ORL, le généticien, l'ophtalmologiste, le neurologue, le travailleur social, en sus de l'audiologiste et de l'orthophoniste. Elle renseigne sur les moyens et circonstances ayant conduit au diagnostic de la NA/DA, la recherche de facteurs responsables de la NA/DA (imagerie cérébrale, tests génétiques, tests neurologiques, etc.), les périodes prénatales et postnatales, les caractéristiques familiales, la santé générale du patient, sa prise en charge, ses compétences auditives et leurs évolutions, son développement de la parole et du langage.

**Thierry MORLET**

Center for Pediatric Audiology  
and Speech Sciences  
A.I. DuPont Hospital for  
Children  
Wilmington, DE - USA

## ABSTRACT

*The etiology of Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony (AN/AD), specific risk factors associated with AN/AD and its prognosis are not established for a large number of patients. To help answering some of these questions, the establishment of a database containing physiological and behavioral characteristics for each patient diagnosed with AN/AD is a necessity. Concomitantly with other methodological approaches, such as animal models, psycho-acoustic experiments and anatomic and genetic studies, a database remains a crucial tool in the field of AN/AD research. An AN/AD database will include information obtained by the pediatrician, ENT, geneticist, ophthalmologist, neurologist, social worker and the audiologist and speech language pathologist. The AN/AD database will incorporate specific information regarding the diagnosis of AN/AD, a list of factors associated with AN/AD (imaging studies, genetic and neurological testing), pre- and post-natal periods, family history, general health, management, auditory abilities, and speech and language development.*

## 1

## INTRODUCTION

Depuis la mise en évidence du nouveau type de perte auditive que représente la NA/DA (NA/DA ; Starr et al., 1996) et qui affecte environ 10 à 15% des patients

atteints d'une perte auditive neurosensorielle, de nombreuses questions restent en suspens. L'étiologie de la NA/DA reste encore inconnue dans la majorité des cas. Si certains facteurs de risque sont suspectés (Starr et al., 1996; Merchant et al., 2001; Varga et al., 2003), il apparaît clairement que nombre d'entre eux ne sont pas encore identifiés. Il reste aussi très difficile d'émettre un pronostic concernant l'évolution de la NA/DA. Les capacités auditives de certains patients vont rester stables avec le temps, alors que pour d'autres, ces capacités régressent voire peuvent fluctuer constamment (Starr et al. 1998). La prise en charge du patient reste aussi problématique. Certains patients vont être capables de développer parole et langage sans aide particulière; d'autres nécessitent des aides spécifiques allant d'un système FM à un implant cochléaire. Malheureusement, il n'est pas encore possible de prédire chez le nourrisson quelles seront ses capacités de développement du langage sur la seule base des tests auditifs ayant conduit au diagnostic de NA/DA (réflexe de l'oreille moyenne, otoémissions acoustiques et potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP); Berlin et al. 1993; Starr et al. 1996, Rance et al., 1999; Deltre et al. 1999). Il n'existe en effet pour ainsi dire que peu de paramètres disponibles permettant de prédire quelle option est la plus appropriée pour un patient donné à un instant précis de son développement.

Pour ces raisons, scientifiques et médicales, la construction d'une base de données regroupant toutes les caractéristiques physiologiques et comportementales des patients s'avère nécessaire. Une telle base de données représente un outil indispensable à la recherche des diverses causes engendrant la NA/DA, de ses facteurs de risque ainsi que des solutions adaptées à chaque patient en fonction de ses spécificités propres. Dans la mesure où les connaissances concernant la NA/DA sont très limitées à l'heure actuelle, les informations contenues dans la base de données se doivent d'être exhaustives.

Pour ce faire, il est important de recueillir le maximum d'informations de la part des différents acteurs impliqués dans la prise en charge du patient.

Le diagnostic de NA/DA chez le nourrisson ou l'enfant en bas âge doit en principe conduire à prescrire un ensemble d'investigations et consultations spécialisées. D'une manière non exhaustive, citons : pédiatre, ORL, généticien, ophtalmologiste, neurologue, travailleur social, en sus de l'audiologiste et de l'orthophoniste. Les informations recueillies par cette équipe seront alors utilisées pour définir la prise en charge du patient puis ensuite saisies dans la base de données.

La base de données est organisée en différentes sections. Celles-ci renseignent notamment sur les moyens et circonstances ayant conduit au diagnostic de la NA/DA, la recherche de facteurs responsables de la NA/DA (imagerie cérébrale, tests génétiques, tests neurologiques, etc.), les périodes prénatales et postnatales, les caractéristiques familiales, la santé générale du patient, sa prise en charge, ses compétences auditives et leurs évolutions, le développement de sa parole et de son langage. La base de données se doit d'être réactualisée à chaque fois qu'un nouveau test auditif ou de nouvelles informations pertinentes sont recueillies.

La construction et la maintenance d'une base de données requièrent l'agrément de l'institution en charge du patient et la signature d'un consentement éclairé de la part des parents (et des enfants à partir d'un certain âge si l'institution le spécifie). Les informations personnelles telles que numéro de sécurité sociale, adresse, numéros de téléphone, etc., ne doivent pas apparaître et le nom du patient se doit d'être codé. Huit catégories principales peuvent être définies :

## 1. Diagnostic de la NA/DA

Seront saisies toutes les informations relatives au diagnostic de la NA/DA:

- Sur quels tests le diagnostic de la NA/DA est-il basé ?

Le diagnostic de la NA/DA est couramment établi par la mise en évidence de l'absence ou l'anormalité du réflexe stapédien, la présence des Oto-Emissions Acoustiques (OEA) ou du Potentiel Microphonique Cochléaire (PMC) et l'absence ou l'anormalité des PEAP. D'autres tests peuvent être pris en compte (tels que la suppression des OEA provoquées ; Berlin et al., 1993 ; Starr et al., 2001 ; Abdala et al., 2000 ; Hood et al., 2003), mais ils ne peuvent se substituer aux 3 tests précédemment cités. En cas d'absence des OEAs, la présence et les caractéristiques du PMC doivent être clairement mentionnées. Hormis chez le nourrisson ou l'enfant en bas âge, l'absence des OEAs n'est pas rare chez le patient atteint de NA/DA (Rance et al., 1999 ; Starr et al., 2000 ; 2001 ; Madden et al., 2002). Tout facteur susceptible d'avoir joué un rôle dans l'absence des OEAs doit alors être recherché et mentionné : port de prothèses auditives (type, gain, durée quotidienne et totale d'utilisation), antibiotiques ototoxiques, etc.

- Qui a réalisé le diagnostic ?

- Confirmation du diagnostic (par qui/qualification) ?

- Age du patient lors du diagnostic

- Est-ce que le diagnostic de NA/DA est le premier diagnostic établi ? Si non, quel (ou ont) été le(s) diagnostic(s) précédent(s) (quelle a alors été la prise en charge et quels en ont été les résultats?)

- Présence d'un autre type de problème auditif en sus de la NA/DA ?

- Circonstances ayant mené au diagnostic de NA/DA : dépistage de la surdité à la naissance, plainte des parents, etc.

## 2. Grossesse

Seront inclus tous les renseignements pertinents relatifs à la grossesse et notamment la liste des complications s'il y en a eu ainsi que les éventuels traitements médicaux (nom des médicaments, date et durée d'administration).

### 3. Naissance et période postnatale

Les caractéristiques générales à la naissance seront documentées : date de naissance, ethnicité (si la loi en vigueur le permet), sexe, poids de naissance, âge gestationnel, âge conceptionnel, type d'accouchement.

Afin d'essayer de distinguer les cas de NA/DA congénitaux des cas acquis, toute complication lors de l'accouchement ou lors des premiers instants de la vie sera dûment mentionnée. L'on notera le type de complication(s), le taux de bilirubine (et les éventuels traitements, photothérapie, transfusion sanguine), présence d'ictère nucléaire, le score d'Apgar, la présence d'anoxie (caractéristiques et conséquences), détresse respiratoire, oxygène et ventilation artificielle (durée), médicaments reçus à la naissance (type, dose, durée), etc.

Résultats (et technique utilisée) du dépistage auditif de la surdité chez le nouveau-né si effectué.

### 4. Caractéristiques familiales

Gémellité, nombre de frères et sœurs, âges.

L'existence et les caractéristiques de pertes auditives chez d'autres membres de la famille seront renseignées le plus précisément possible. Toute suspicion de NA/DA chez d'autres membres de la famille (avec un diagnostic réalisé antérieurement à la connaissance de la NA/DA) devra être documenté. L'existence d'autres conditions médicales au sein de la famille sera aussi notifiée.

### 5. Santé générale du patient

Les renseignements suivants seront inclus :

- Médication courante
- Présence de syndromes
- Autres problèmes de santé : prise en charge et résultats
- Résultat des tests de potentiels évoqués somesthésiques et de la consultation de neurologie afin de rechercher l'existence

de neuropathies autres que dans le système auditif

- Examen visuel
- Imagerie cérébrale (malformations de l'oreille interne, présence/absence du nerf auditif)
- Examen de la fonction vestibulaire (tels que les potentiels évoqués vestibulaires), de l'équilibre et de la posture. Développement de la marche. Mobilité générale.
- Conclusion du rapport du généticien. Tests génétiques réalisés ? Si oui, par quel laboratoire et quelles mutations ont-elles été recherchées ? D'autres tests génétiques ont-ils été réalisés en raison de la présence ou suspicion de syndromes ? Préciser si le patient ou sa famille autorisent l'équipe de recherche à les contacter en vue d'un nouveau test génétique dans le futur en cas de découverte de nouvelles mutations.

### 6. Prise en charge de la NA/DA

- Types de communication utilisés par le passé. Dates et résultats
- Type de communication utilisé actuellement. Depuis combien de temps ? Evolution.
- Thérapie passée. Type et fréquence.
- Thérapie actuelle. Type et fréquence
- Aides : prothèses auditives, système FM, implant cochléaire. Type, gain, bénéfique, durée d'utilisation, âge.
- Options considérées ou refusées par le patient et/ou la famille.

### 7. Résultats des tests auditifs

Les résultats de tous les tests auditifs disponibles réalisés sur le patient seront saisis.

Seront précisés quels sont les tests qui ont servi au diagnostic de la NA/DA et les tests réalisés après le diagnostic dans le cadre du suivi du patient (afin de pouvoir analyser toute évolution, ou absence d'évolution des différentes réponses en provenance du système auditif).

- OEAs : Caractéristiques des OEAP, produits de distorsion acoustiques et OEA spontanées (amplitude et niveau de bruit en fonction de la fréquence). Suppression des OEAP.
- Réflexe stapédien.
- Tympanométrie.
- Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral : Préciser le type de stimulus (clic, tone bursts, polarité), les conditions de stimulation (air, conduction osseuse) et le type d'équipement utilisé.
- Audiométrie : tonale, champ libre, parole, etc.
- Autres tests : écocochléographie, potentiels évoqués de latence moyenne et tardive, tests psychoacoustiques (détection de différence de durée, etc.).

### 8. Développement de la parole et du langage

Chez le sujet ne présentant pas, ou très peu, de perception auditive au début de la prise en charge, cette catégorie sera rapidement renseignée. Mais elle devra être régulièrement revisitée notamment si le choix de traitement se porte sur un implant cochléaire.

Seront d'abord documentées dans cette catégorie les capacités de réception du langage (seuils de réception - capacité à répéter les mots, même sans les comprendre), puis les capacités de compréhension.

Il est très important de tester et documenter les capacités de réception et de compréhension du langage dans le silence ET dans le bruit. De nombreux enfants atteints de NA/DA capables d'une certaine compréhension du langage dans le silence perdent cette capacité dès qu'un bruit de fond est introduit. Néanmoins, certains enfants sont tout de même capables de percevoir/comprendre le langage en présence de bruit et ce jusqu'à un certain niveau sonore. Le(s) niveau(x) de bruit utilisés durant le test seront notés avec grande précision. Le choix du traitement peut dépendre en partie de cette capacité à percevoir/comprendre dans le bruit.

Viendront ensuite les informations relatives à l'expression du langage. Elles comprennent l'analyse des vocalisations de l'enfant en bas âge, le nombre de mots de vocabulaire connus de l'enfant plus âgé, ainsi que la clarté de la parole. Il conviendra d'indiquer la qualité professionnelle de l'individu ayant recueilli les informations (audiologiste, orthophoniste, phonologiste, autre).

Suivant les capacités de l'enfant, seront documentés les résultats d'autres tests spécifiques du langage ainsi que ses capacités à suivre une conversation en fonction de différentes conditions environnementales (rapport signal/bruit, conditions audiovisuelles).

Toutes les informations relatives au développement du langage seront soigneusement indiquées : l'enfant a-t-il besoin/utilise-t-il des aides visuelles, son niveau de parole et langage est-il approprié pour son âge, quelle est son évolution de parole et de langage en fonction de la prise en charge choisie, l'enfant est-il bilingue (inclure les combinaisons langage oral/langage des signes -comme le Langage Parlé Complété), etc.

## 2

### CONCLUSION

Conjointement aux autres approches méthodologiques actuellement utilisées en recherche telles que la création de modèles animaux, les expériences de psycho-acoustique ou encore les études anatomiques et génétiques, la création et maintenance d'une base de données reste un outil

indispensable qui permet l'étude de nombreux aspects de la NA/DA. Une telle base de données présente aussi l'indéniable avantage de pouvoir être utilisée instantanément à des fins cliniques afin de trouver la meilleure prise en charge possible sur la base de l'expérience accumulée chez des patients présentant des caractéristiques similaires. Notre objectif en ce début d'année 2008 est de réunir un consortium d'équipes internationales permettant la création d'une base de données unique sur la NA/DA à des fins de recherche mais dont une partie aussi sera accessible sur Internet aux praticiens et parents à la recherche de données cliniques.

### RÉFÉRENCES

**Abdala C., Sininger Y.S., Starr A.** Distortion product otoacoustic emission suppression in subjects with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*. 2000; 21: 542-553.

**Berlin C.I., Hood L.J., Cecola R.P., Jackson D.F., Szabo P.** Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? *Hear. Res.* 1993; 65: 40-50.

**Deltenre P., Mansbach A.L., Bozet C., Christiaens F., Barthelemy P., Paulissen D., Renglet T.** Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. *Audiology*. 1999; 38: 187-195.

**Hood L.J., Berlin C.I., Bordelon J., Rose K.** Patients with auditory neuropathy/dys-synchrony lack efferent suppression of transient evoked otoacoustic emissions. *J. Am. Acad. Audiol.* 2003; 14: 302-313.

**Madden C., Hilbert L., Rutter M., Greinwald J., Choo D.** Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. *Otol. Neurotol.* 2002; 23: 163-168.

**Merchant SN, McKenna MJ, Nadol JB Jr, Kristiansen AG, Tropitzsch A, Lindal S, Tranebjaerg L.** Temporal bone histopathologic and genetic studies in Mohr-Tranebjaerg syndrome (DFN-1). *Otol Neurotol.* 2001 Jul;22(4):506-11.

**Rance G., Beer D.E., Cone-Wesson B., Shepherd R.K., Dowell R.C., King A.M., Rickards F.W., Clark G.M.** Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hearing.* 1999; 20: 238-252.

**Starr A., Picton T.W., Sininger Y., Hood L.J., Berlin C.I.** Auditory neuropathy. *Brain.* 1996; 119: 741-753.

**Starr A., Sininger Y., Winter M., Derebery M.J., Oba S., Muchalewski H.J.** Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear and Hearing.* 1998; 19: 169-179.

**Starr A., Sininger Y.S., Pratt H.** The varieties of auditory neuropathy. *J. Basic Clin. Physiol. Pharmacol.* 2000; 11: 215-230.

**Starr A., Sininger Y., Nguyen T., Michalewski H.J., Oba S., Abdala C.** Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear and Hearing.* 2001; 22: 91-99.

**Varga R, Kelley PM, Keats BJ, Starr A, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ.** Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet.* 2003 Jan;40(1):45-50.

## CHAPITRE XVIII : EN GUISE DE CONCLUSION

Au terme de cette revue de l'entité Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive (NA/DA), on peut retenir que l'évocation du diagnostic n'est pas évidente au premier abord.

Selon la localisation et les causes de l'atteinte il existe différents tableaux ou profils cliniques de la NA/DA et il faut savoir y penser devant un certain nombre de signes d'appel témoins à des titres divers de la distorsion du message neural :

- **quand la courbe vocale dans le silence est nettement meilleure que celle obtenue dans le bruit** (en particulier chez un adulte jeune),
- quand la courbe tonale dans le silence est nettement meilleure que dans le bruit (en particulier également chez un adulte jeune),
- quand la courbe tonale est nettement meilleure que la courbe vocale,
- en cas de surdité même modérée, mais avec une courbe plate ou ascendante,
- en cas de surdité fluctuante,
- ou encore si les seuils stapédiens sont absents alors que le tympanogramme est normal.

C'est de principe qu'il faudra évoquer chez le jeune enfant présentant les antécédents suivants :

- ictère néo-natal dont il est toujours difficile d'évaluer le niveau de risque par rapport à la NA/DA (il n'existe pas de corrélation évidente entre le niveau atteint par le taux de bilirubine et le déclenchement de la NA/DA),
- prématurité,
- faible poids de naissance,

- hypoxie néo-natale,
- surdité familiale,
- existence de cas familiaux de neuropathies auditives ou polyneuropathies,
- ou de maladies neurologiques (maladie de Charcot-Marie-Tooth, ou maladie de Friedreich par exemple).

La détermination du seuil subjectif chez le jeune enfant est un point particulièrement délicat du diagnostic. En effet si habituellement chez le normoentendant il existe une différence entre les seuils réels et les seuils observés variable selon l'âge (de 10 dB vers 3 ans à 35 dB avant 1 an), cette différence est réduite à 10 dB sur les fréquences 1000, 2000 et 4000 Hz et 15 dB sur la fréquence 500 Hz chez le jeune enfant présentant une surdité neurosensorielle pure, donc non NA/DA (Monique Delaroche). Cette précision améliorée est généralement interprétée comme une conséquence du recrutement.

Mais dans la NA/DA le recrutement n'existe pas, ce qui rend l'extrapolation difficile. En effet dans ce cas la détermination des seuils subjectifs, particulièrement chez le jeune enfant, est plus délicate du fait même de la problématique de la pathologie. Or aucune méthode électrophysiologique actuellement disponible ne permettant l'évaluation correcte des seuils, seules les mesures comportementales pourront guider la prise en charge...

La fréquence de cette pathologie est indéniablement sous-estimée, du fait de la méconnaissance usuelle des signes cliniques et également par défaut de systématisation des signes objectifs. Les éléments qui devront être retenus a priori pour évoquer

**Jean-Louis COLLETTE**

92 rue de la Victoire  
75009 F-Paris  
CHI Créteil, Service ORL,  
40 avenue de Verdun  
94000 F-Créteil

**Paul DELTENRE**

Clinique de Neurophysiologie,  
Département de Neurologie,  
CHU Brugmann,  
place Van Gehuchten,  
4 B-1020 Bruxelles Belgique.  
E-mail : pdeltenr@ulb.ac.be

le diagnostic seront, dans un contexte de normalité otologique, avec des tympans normaux, la présence d'OEAP de bonne qualité (mais nous avons vu que leur dégradation est possible, l'étude du PMC étant plus fiable), associée à des PEAP dégradés ou absents, le tout dans un contexte excluant un processus expansif neurologique à l'aide d'une IRM ou d'un examen tomodynamométrique selon les anomalies envisagées.

On pourra enfin y penser devant l'inefficacité du traitement prothétique d'une surdité, le gain fonctionnel en terme d'amélioration de la parole étant trop faible, voire nul.

Ainsi si ces recommandations sont appliquées, on peut espérer ne pas passer à côté d'un diagnostic beaucoup moins rare qu'on a tendance à le croire (la preuve en est que les équipes qui recherchent la NA/DA en trouvent de plus en plus - jusqu'à près de 10 % des surdités pédiatriques définitives pour certains) et ainsi pouvoir mettre en œuvre les prises en charge adaptées afin d'en réduire les importantes conséquences fonctionnelles.

Sur un plan thérapeutique, les choses ne sont pas toujours claires mais on peut constater que lorsque, du fait de seuils auditifs bas, il a été décidé d'envisager une implantation cochléaire, le résultat est dans une majorité de cas satisfaisant, malgré quelques échecs ; la prothèse auditive, quant à elle, donne des résultats variables, mais peut-être l'amplification exclusive des fréquences aiguës proposée par Fang Gang Zeng (cf. Xavier Perrot, Chapitre X), rendue possible par les progrès constants des prothèses numériques, est-elle une voie d'avenir intéressante.

En écho à ce sur quoi insiste Arnold Starr dans son introduction, il paraît pour le moins utile lorsque le dépistage par les PEAP (Automatiques ou non) a montré des courbes perturbées ou absentes, de pratiquer de principe une étude des OEAP et mieux encore des PMC (Natalie Loundon).

Ce n'est certainement pas l'expérience actuelle en France sans que l'on puisse dire exactement s'il s'agit d'un effet de la non-recherche systématique du PMC, ou d'une éventuelle différence de profil génétique. Cela reste pour le moment une question posée mais qui doit pousser chacun d'entre nous à traquer la NA/DA.

Une collaboration de chacun à la base de données qui est en train d'être mise en place peut permettre, en multipliant les paramètres d'étude et les angles d'attaque de cette pathologie encore mystérieuse, d'éclairer un tableau qui présente encore des zones d'ombre, tant sur le plan diagnostique que physiopathologique, et ainsi de nous permettre d'en améliorer la prise en charge.

*Les auteurs remercient Paul Avan pour ses toujours précieux avis et Martine Ohresser pour ses judicieux commentaires ainsi que pour ce qu'elle sait...*

## RAPPELS BIBLIOGRAPHIQUES

**Berlin CI, Hood L, Rose K** - On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony - *Audiol.Today* 2001;13:15-17.

**Berlin C.I., Hood L.J., Morlet T., Rose K., Brashears S.** Auditory neuropathy / dys-synchrony: its many forms and outcomes. *Seminars in Hearing*. 2002; 23: 209-214.

**Berlin C.I., Morlet T., Hood L.J.** Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony: its diagnosis and management. *Pediatric Clinics of North America*. 2003; 50: 331-340.

**Berlin CI, Morlet T, Hood LJ** - Auditory neuropathy/dyssynchrony: its many forms and outcomes - *Semin Hear* 2002; 23:209-214

**Daubech Q, Delaroche M:** Explorations audiométriques chez l'enfant: d'un dépistage fiable à tout âge à une audiométrie précise. *Les Cahiers de l'Audition*.2005,(18) 5: 17-26

**Delaroche M** : Audiologie comportementale du très jeune enfant. DeBoeck Université (Bruxelles), 2001

**Delaroche M, Thiebaut R, Dauman R:** Behavioral audiometry: validity of audiometric measurements obtained using the « Delaroche protocol » in babies aged 4-18 months suffering from bilateral sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70:993-1002.

**Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, Christiaens F, Barthelemy P, Paulissen D, Renglet T.** - Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions - *Audiology* 1999;38:187-195

**Loundon N, Marcolla A, Roux I, Rouillon I, Denoyelle F, Feldmann D, Marlin S, Garabedian EN:** Auditory neuropathy or endocochlear hearing loss? *Otol Neurotol* 2005;26:748-54.

**Rapin I, Gravel J** - « Auditory neuropathy »: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity - *Int. J. Ped. Otolaryngol*. 2003;67:707-728.

**Rouillon I, Marcolla A, Roux I, Marlin S, Feldmann D, Couderc R, Jonard L, Petit C, Denoyelle F, Garabedian EN, Loundon N.** Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006 Apr;70(4):689-96.

**Sininger Y, Oba S** - Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear? In: Y Sininger, A Starr (Eds), *Auditory Neuropathy: A new perspective on hearing disorders*, Singular-Thomson Learning, San Diego, CA 2001: 15-35.

**Starr A, Picton TW, Sininger YS, Hood LJ, Berlin CI** - Auditory neuropathy - *Brain* 1996;119:741-753.

**Starr A, Sininger YS, Pratt H** - The varieties of auditory neuropathy - *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000;11:215-231

Starr A, Sininger Y, Nguyen T, Michalewski HJ, Oba S, Abdala C - Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. Ear Hear 2001;22:91-9.

Starr A., Sininger Y., Nguyen T., Michalewski H.J., Oba S., Abdala C. Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. Ear and Hearing. 2001; 22: 91-99.

Veuillet E, Bazin F, Collet L. Objective evidence of peripheral auditory disorders in learning-impaired children. J Audiol Med 1999 ;8: 18-29.

Zeng FG, Liu S. Speech perception in individuals with auditory neuropathy. J Speech Lang Hear Res. 2006; 49 :367-80

## REMERCIEMENTS

Plusieurs des chapitres composant cette monographie en deux tomes ont bénéficié du support financier d'organismes ou fondations de recherche que nous tenons à remercier ici :

Grant # R01 DC002618 from the National Institute of Health (Arnold Starr)

Fondation Brugmann (Chapitres I, II, V, XV)

Fonds Emile Defays (Chapitres I, II, V, XIII, XV)

Fonds d'Encouragement à la Recherche de la Faculté de Médecine de l'Université Libre de Bruxelles (Chapitres I, II, V, XIII, XV)

Association « S'entendre » et INSERM (Chapitre VI)

Nemours Partnership for Children's Health (Chapitres VIII, XI, XVII)

Fondation Fyssen (Chapitre XIII)

Fondation Loicq (Chapitres I, II, V, XV)

Et un grand merci également à Stéphanie Bertet pour sa disponibilité dans l'élaboration matérielle de cette monographie.

**L'annuaire Français d'Audiophonologie 33<sup>e</sup> année - édition 2008**

**ocep** [www.annuaire-audition.com](http://www.annuaire-audition.com)  
OCEP édition - renseignements et publicité : 01 43 53 33 33

**Sommaire**  
Contents

- Centres d'audioprothèse
- Fournisseurs aides auditives, matériel & services
- Index produits & marques audiology
- Médecins ORL & médecins phoniatres
- Fournisseurs & instrumentation ORL
- Services ORL & centres de réadaptation
- Orthophonistes
- Instituts d'éducation & Secteur associatif

Bon à découper

A renvoyer à : OCEP édition, 27-31 rue Gabriel Péri 94220 Charenton-le-Pont

Nom / Pason société : \_\_\_\_\_  
 Adresse : \_\_\_\_\_  
 Code postal : \_\_\_\_\_ Ville : \_\_\_\_\_ E-mail : \_\_\_\_\_

Désire recevoir la 17<sup>e</sup> édition de l'Annuaire d'Audiophonologie au prix unitaire de 64 € (frais de port inclus)  
 Total de la commande : ..... exemplaire(s) x 64 € = ..... €

Joindre le règlement par chèque à l'ordre de OCEP édition

CDA

Comme on peut le remarquer depuis quelques années, le congrès national prend de plus en plus d'importance. Peut-être est-ce parce que le marché se développe un peu plus difficilement que les professionnels se mettent eux-mêmes semble-t-il en question de plus en plus fréquemment. Il se pourrait aussi qu'on soit à un tournant et que les comportements parfois un peu aventureux de certains inquiètent. De toute évidence la rumeur et la désinformation, relayée par certains médias en attente de publicité, jouent un rôle anxiogène qui explique en partie certains comportements dont celui de chercher un abri et de venir rencontrer le sauveur. Bien évidemment, dans ce cas pourquoi ne pas concocter des contrats de subordinations puisque la proie est là, disponible, et pense-telle sans défense ! Il y a derrière ces montages, le plus souvent, une soif de gain qui ne correspond certainement pas à la réalité décrite et feinte de mettre le consommateur au centre des préoccupations. Cela ne doit tromper personne. Si le consommateur regarde et s'amuse de cette situation c'est parce qu'il sait parfaitement instrumentaliser une situation dont il convient, lorsqu'il est digne de ce nom, que ce n'est évidemment pas cela qu'il attend. Le miracle du développement n'existe pas et ce n'est certainement pas en bradant le travail que les patients-consommateurs trouveront leur compte

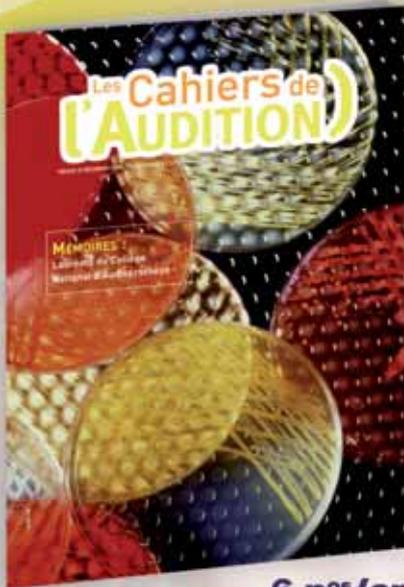
dans la pratique prothétique. Ils le savent fort bien. Ce que l'optique a vécu devrait servir de guide. Car contrairement à ce que beaucoup pensent seuls subsistent correctement aujourd'hui ceux qui ont investi le meilleur d'eux-mêmes et de ce que ce métier pouvait offrir de mieux et pas de pire. Les opticiens ont su se battre habilement sur des critères qui contrairement à ce que l'on pense souvent n'ont jamais remis en cause l'essentiel de l'activité économique de l'entreprise. Ce n'est pas compliqué d'acheter une monture de qualité en Asie ! Comment peut-on envisager d'équiper les patients avec le meilleur de la technologie et ne pas disposer des matériels et conditions optimales de formation et de travail pour réaliser les adaptations ! Où irons-nous acheter des produits de substitution équivalents aux technologies les plus sophistiquées ? Qui les fabriquera ? Il est grand temps d'y réfléchir le sourire de la vendeuse ne suffira pas longtemps à tromper le chaland... Le but est-il de vendre moins cher en faisant moins bien ? Il est évident que cela ne devrait pas convaincre les plus ardents défenseurs de la consommation qui souhaitent peut-être un peu plus pour un peu moins. L'équation moins pour moins ne s'apparente-t-elle pas au fameux perdant-perdant ; équation inégalable de la bêtise ? Il convient d'y réfléchir à deux fois. F.D.





# Abonnez-vous dès aujourd'hui !\*

\*Les Cahiers de l'Audition sont uniquement disponibles sur abonnement.



6 n°s/an

A partir de  
**10,62 €**  
seulement par trimestre !

Que vous soyez audioprothésiste, médecin ORL, acousticien, physiologiste, orthophoniste ou psychologue, *Les Cahiers de l'Audition* vous offrent un moyen exceptionnel pour être informé des évolutions de votre spécialité.

*Les Cahiers de l'Audition* abordent tous les sujets importants comme l'acoustique, la psychoacoustique, l'audioprothèse, la physiologie et la pathologie de l'oreille, la psychologie et l'orthophonie.

## Les Cahiers de l'Audition, c'est :

- un dossier thématique par numéro pour réactualiser vos connaissances ;
- des articles courts sur l'actualité professionnelle, les formations, mais aussi des informations d'ordre économique et marketing ;
- des rubriques sur toutes les nouveautés (produits, matériels et équipements, livres...) ;
- un numéro spécifiquement dédié au Congrès annuel des Audioprothésistes.

La revue de tous les professionnels de l'audiologie.  
Sous l'égide du Collège National d'Audioprothèse.

### Indexations :

EMBASE/Excerpta Medica, Scopus

## Bulletin d'abonnement 2008

À renvoyer à : Elsevier Masson - Service abonnements - 62 rue Camille-Desmoulins - 92442 Issy-les-Moulineaux cedex - Tél. : 01 71 16 55 99 - Fax : 01 71 16 55 77

OUI, je souhaite m'abonner à la revue *Les Cahiers de l'Audition* (6 n°s par an).

### Mes coordonnées

Mme  Mlle  M. Nom .....  
Prénom ..... Adresse .....  
CP ..... Ville .....  
Téléphone .....  
E-mail ..... K08A405  
 J'accepte de recevoir des informations commerciales de la société Elsevier Masson par e-mail.  
Conformément à la loi "Informatique et Libertés" du 6/1/1978, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification des données personnelles vous concernant. Pour l'exercer, adressez-vous à : Elsevier Masson - Service Abonnements - 62 rue Camille-Desmoulins - 92442 Issy-les-Moulineaux cedex.

### Éléments complémentaires

• Mon abonnement commence avec le n° 1 - 2008. Pour tout bulletin d'abonnement reçu après le 30 octobre 2008, nous mettrons en place un abonnement 2009 ; si vous souhaitez maintenir un abonnement 2008, cochez cette case :

• Merci de nous préciser :

Votre profession : .....

Votre mode d'exercice : .....

### Je choisis de régler comptant dès aujourd'hui

| Tarifs 2008<br><small>valides jusqu'au 31/12/2008</small> | France<br>TTC | UE<br>TTC | Reste du monde<br>HT |
|---|---------------|-----------|----------------------|
| Étudiant <small>(sur justificatif)</small>                | 42,50 €       | 43,39 €   | 42,50 €              |
| Particulier   | 85 €          | 86,79 €   | 85 €                 |
| Institution   | 122 €         | 143,96 €  | 154 €                |

Tous résidents européens sont assujettis à la TVA. Pour bénéficier d'un tarif européen, merci de nous communiquer votre numéro de TVA intracommunautaire : .....  
Elsevier Masson a un compte bancaire en Belgique. Pour plus d'informations, merci de contacter notre Service Abonnements.

Ci-joint mon règlement d'un montant de : ..... € TTC

Par chèque bancaire ou postal à l'ordre de Elsevier Masson

Par carte bancaire :  Visa  Eurocard / Master Card

n° .....  
Cryptogramme visuel (3 derniers n° au dos de votre CB) : n° .....

Date d'expiration : ..... Signature obligatoire : .....

### ou Je choisis d'échelonner mon paiement (France uniquement)

Particulier : 21,25 € par trimestre  Étudiant : 10,62 € par trimestre (sur justificatif)

Je remplis l'autorisation de prélèvements automatiques ci-dessous :

AUTORISATION  
DE PRÉLÈVEMENT

J'autorise l'établissement teneur de mon compte à prélever sur ce dernier, si sa situation le permet, tous les prélèvements ordonnés par le créancier désigné ci-dessous. En cas de litige sur un prélèvement, je pourrai en faire suspendre l'exécution par simple demande à l'établissement teneur de mon compte. Je réajusterai le différentiel directement avec le créancier.

N° NATIONAL  
D'ÉMETTEUR  
335 398

NOM, PRÉNOM(S) ET ADRESSE DU DÉBITEUR

NOM ET ADRESSE DU CRÉANCIER

Elsevier Masson SAS - 62 rue Camille-Desmoulins  
92442 Issy-les-Moulineaux cedex  
RCS Nanterre B 542 037 031

COMPTE À DÉBITER

crédit .....  
épargne .....  
r/comp .....  
c/RR .....  
Date : ..... Signature obligatoire : .....

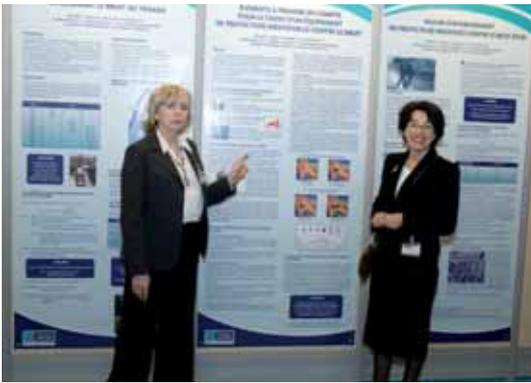
NOM ET ADRESSE DE L'ÉTABLISSEMENT TENEUR DU COMPTE À DÉBITER

Merci de renvoyer cette autorisation de prélèvement en y joignant un relevé d'identité bancaire (RIB) ou postal (RIP) ou de compte d'épargne (RCE). Les montants des prélèvements indiqués ci-dessus sont valables pour une durée d'un an. Ils sont susceptibles d'être revus à la hausse au terme de chaque année d'abonnement. Sauf notification de votre part, votre abonnement sera reconduit.



Elsevier Masson SAS - Société par actions simplifiée au capital de 675.376 € - Siège social - 62 rue Camille-Desmoulins  
92130 ISSY-LES-MOULINEAUX - RCS Nanterre B 542 037 031 - Locataire-gérant de Société d'Édition de l'Association  
d'Enseignement Médical des Hôpitaux de Paris.

# LA NOUVELLE LÉGISLATION DU BRUIT AU TRAVAIL ET LES PROTECTEURS INDIVIDUELS



Madame Alice DEBONNET-LAMBERT (directrice du CIDB) et Madame Christine DAGAIN (organisatrice du congrès) devant les travaux de l'équipe des laboratoires RENARD.

Cette année, et pour la première fois au congrès national des audioprothésistes français, un appel a été lancé à la communication affichée.

Le premier prix a été attribué à l'équipe des Laboratoires RENARD, composée de Christian RENARD, Nicolas HUMEZ, Romain DIEBOLT et Domenica DIVINCENZO.

Le poster présenté par cette équipe aborde la problématique du bruit au travail et reprend la nouvelle réglementation, les critères de choix et les valeurs d'affaiblissement des équipements de protection individuelle contre le bruit.

Nous faisons paraître dans ce numéro des Cahiers de l'Audition l'intégralité de cette communication affichée.

## NOUVELLE RÉGLEMENTATION CONCERNANT LE BRUIT AU TRAVAIL

La nouvelle directive européenne 2003/10/CE du 6 février 2003 et sa transcription en France (décret n° 2006-892 du 19 juillet 2006 relatif aux prescriptions de sécurité et de santé applicables en cas d'exposition des travailleurs aux risques dus au bruit et modifiant le code du travail), redéfinissent les seuils d'exposition et les actions de prévention à mener par rapport à l'ancienne réglementation européenne sur le bruit (86/188/CEE) datant du 12 mai 1986.

Un nouveau seuil n'existant pas dans l'ancienne réglementation est défini :

la valeur limite d'exposition à ne pas dépasser (VLE), le travailleur étant équipé de Protecteurs Individuels Contre le Bruit (PICB).

## DOSE DE BRUIT



Il existe 2 paramètres importants à prendre en compte pour évaluer l'exposition sonore : le niveau de pression auquel

**RENARD C.\*,  
HUMEZ N.\*,  
DIEBOLT R.\*\*,  
DI VINCENZO D.\*\*\***

\*Audioprothésiste D.E.,  
\*\*Ingénieur Acousticien,  
\*\*\*D.U. Techniques  
Audioprothétiques

Laboratoire d'Audiologie  
RENARD 50 rue Nationale -  
59000 LILLE

un salarié est soumis et son temps d'exposition. On parle alors de dose de bruit. Le tableau 1 illustre l'équivalence en dose de bruit d'un niveau de pression de 80 dB auquel un salarié est exposé pendant 8 h.

## A RETENIR

Une personne exposée pendant 7 secondes à un niveau de 116 dB reçoit la même dose de bruit qu'une personne exposée pendant 8 h à 80 dB.

| Niveau de pression en dB | Durée    |            |              |
|--------------------------|----------|------------|--------------|
| 80dB                     | 8 heures |            |              |
| 83 dB                    | 4 heures |            |              |
| 86 dB                    | 2 heures |            |              |
| 89 dB                    | 1 heure  |            |              |
| 92 dB                    |          | 30 minutes |              |
| 95 dB                    |          | 15 minutes |              |
| 98 dB                    |          | 7 minutes  | 30 secondes  |
| 101 dB                   |          | 3 minutes  | 45 secondes  |
| 104 dB                   |          | 1 minute   | 53 secondes  |
| 107 dB                   |          |            | 56 secondes  |
| 110 dB                   |          |            | 28 secondes  |
| 113 dB                   |          |            | 14 secondes  |
| 116 dB                   |          |            | 7 secondes   |
| 119 dB                   |          |            | 3,5 secondes |
| 122 dB                   |          |            | 1,7 secondes |

Tableau 1 : Rapport niveau de pression / durée

## RÉFÉRENCES DE LA RÉGLEMENTATION SELON LA NORME NF S31-084

- $L_{EX,8h}$  : niveau d'exposition quotidienne au bruit sur 8 h

$$L_{EX,8h} = L^*Aeq,TE + 10 \log \left( \frac{TE}{T0} \right)$$

Avec : TE = durée totale effective de la journée de travail

T0 = durée de référence fixée à 8 h

$L^*Aeq,TE$  = niveau de pression acoustique continu équivalent pendant TE, incertitude de mesure incluse

$L_{Aeq}$  : niveau de pression global d'un bruit continu qui aurait la même énergie que le bruit de la machine (qui varie en fonction du temps) pendant la durée de la mesure. Unité normalisée : dB (A)

- Lpc : niveau de pression crête (niveau de bruit maximal) maximum parmi les niveaux crête mesurés pendant la durée de mesure. Unité normalisée : dB (C)

Il existe deux méthodes de mesurage du  $L_{Aeq}$  et du Lpc

- **mesurage long** : avec un dosimètre porté pendant toute la journée de travail,
- **mesurage court** : qui peut être effectué avec un sonomètre sur un nombre d'échantillons et une durée de mesure normalisés.

## A RETENIR

$L_{EX,8h}$  : niveau de pression correspondant à une exposition de 8 h

Lpc : niveau de pression maximum reçu pendant la journée de travail

- L'évaluation du risque résultant de l'exposition au bruit.
- La suppression ou réduction au minimum du risque (en particulier à la source).
- La consultation des travailleurs pour l'évaluation du risque, les mesures de réduction, le choix des PICB.
- L'aménagement des locaux de repos de telle sorte que le bruit dans ceux-ci soit à un niveau compatible avec leur destination.

**LE NIVEAU D'EXPOSITION NE DOIT EN AUCUN CAS DÉPASSER LES VLE**

## ACTIONS DE PRÉVENTION

**Quel que soit le niveau d'exposition :**

L'employeur prend des mesures de prévention dont :

Si tel est le cas, l'employeur :

- prend immédiatement des mesures pour réduire l'exposition à un niveau inférieur à ces valeurs limites
- détermine les causes de l'exposition excessive et adapte les mesures de protection et de prévention en vue d'éviter toute récurrence (voir figure 1).

La figure 2 donne le comparatif des seuils d'exposition de l'ancienne et de la nouvelle réglementation.

### A RETENIR

La nouvelle réglementation diminue les valeurs d'exposition inférieures et supérieures et met en place une nouvelle valeur : la valeur limite d'exposition à ne pas dépasser avec le protecteur auditif.

Les valeurs d'affaiblissement des PICB doivent donc être parfaitement adaptées



Figure 1 : Actions à entreprendre en fonction des niveaux d'exposition

| Seuils  | Paramètres                                      | Ancienne réglementation | Nouvelle réglementation |
|---|---|-------------------------|-------------------------|
| Valeurs d'exposition inférieures déclenchant l'action de prévention (VAI) | Niveau d'exposition quotidienne [ $L_{EX,8h}$ ] | 85 dB (A)               | 80 dB (A)               |
|   | Niveau de crête [ $L_{pc}$ ]                    | 135 dB (C)              | 135 dB (C)              |
| Valeurs d'exposition supérieures déclenchant l'action de prévention (VAS) | Niveau d'exposition quotidienne [ $L_{EX,8h}$ ] | 90 dB (A)               | 85 dB (A)               |
|   | Niveau de crête [ $L_{pc}$ ]                    | 140 dB (C)              | 137 dB (C)              |
| Valeurs limites d'exposition (VLE*)                                       | Niveau d'exposition quotidienne [ $L_{EX,8h}$ ] | Aucune                  | 87 dB (A)               |
|   | Niveau de crête [ $L_{pc}$ ]                    | Aucune                  | 140 dB (C)              |

\* en tenant compte des PICB (Protecteurs Individuels Contre le Bruit)

Figure 2 : Différence entre ancienne et nouvelle réglementation

## ÉLÉMENTS À PRENDRE EN COMPTE POUR LE CHOIX D'UN ÉQUIPEMENT DE PROTECTION INDIVIDUELLE CONTRE LE BRUIT

Le choix d'un équipement de Protection Individuelle Contre le Bruit (PICB) est soumis à certaines contraintes liées notamment aux caractéristiques acoustiques du bruit, aux besoins d'écoute, aux conditions d'exposition et au niveau d'audition de la personne concernée.

D'autres paramètres sont à considérer : le confort physique et auditif de la protection (résonance, effet d'occlusion) et les conditions d'hygiène liées au milieu professionnel.

Une parfaite maîtrise de ces exigences garantira le respect des nouvelles normes de sécurité et le port effectif des PICB.

## LES DIFFÉRENTS ÉQUIPEMENTS DE PROTECTION INDIVIDUELLE CONTRE LE BRUIT (PICB)

Il existe principalement 3 types de protecteurs individuels contre le bruit :



- **Les casques (ou serre-têtes)**  
Leur atténuation dépend essentiellement des matériaux dont sont constituées les coques.



- **Les bouchons standards (jetables ou réutilisables)**  
Leur atténuation dépend du matériau, de la forme et du positionnement dans le conduit auditif.



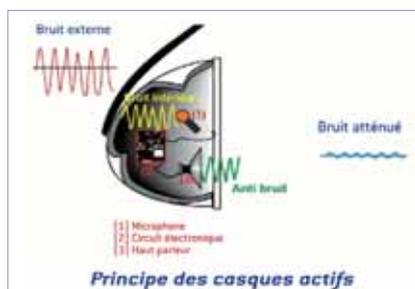
- **Les embouts sur mesure**  
Leur atténuation dépend de leur forme, de leur matière et du filtre éventuel. La qualité de l'empreinte auriculaire joue un rôle essentiel.

## PROTECTEURS ANTIBRUIT PASSIFS ET ACTIFS

Les PICB passifs ne contiennent aucun système électronique permettant un traitement actif du bruit. Leur atténuation n'est induite que par la forme, la structure, les matériaux et le positionnement dans l'oreille. Ces protecteurs peuvent être munis de filtres acoustiques, permettant d'adapter les niveaux d'atténuation aux besoins spécifiques d'écoute.

Les PICB actifs sont, quant à eux, munis d'un dispositif électronique permettant une réduction automatique active des bruits au-delà d'un certain niveau (par exemple 80 dB). Les sons utiles (parole, indicateurs sonores de fonctionnement des machines) ne sont pas « bloqués » et peuvent même être légèrement amplifiés pour des personnes présentant un déficit auditif, même léger.

Certains protecteurs actifs utilisent également un système dit « en opposition de phase ». Les casques munis de ces dispositifs électroniques enregistrent, moyennant des micros, les bruits extérieurs. Ces bruits sont alors analysés et certaines ondes sonores sont renvoyées en opposition de phase (l'amplitude maximale de l'une coïncide avec l'amplitude minimale de l'autre et s'y superpose). L'intensité du bruit reçu au niveau de l'oreille est par conséquent réduite.



## ÉLÉMENTS À PRENDRE EN COMPTE LORS DU CHOIX D'UN PICB

### ■ Atténuation suffisante et adaptée

Il faut que le bruit auquel est soumis le travailleur soit suffisamment atténué pour que le niveau d'exposition avec la protection soit inférieur aux valeurs définies par la réglementation du 6 février 2003 (directive européenne 2003/10/CE).

La durée d'exposition, les caractéristiques du bruit (intensité, fréquence) et les atténuations réelles des protecteurs pour chaque bande d'octave doivent être pris en compte lors du choix du PICB.

### ■ Maintien des besoins d'écoute

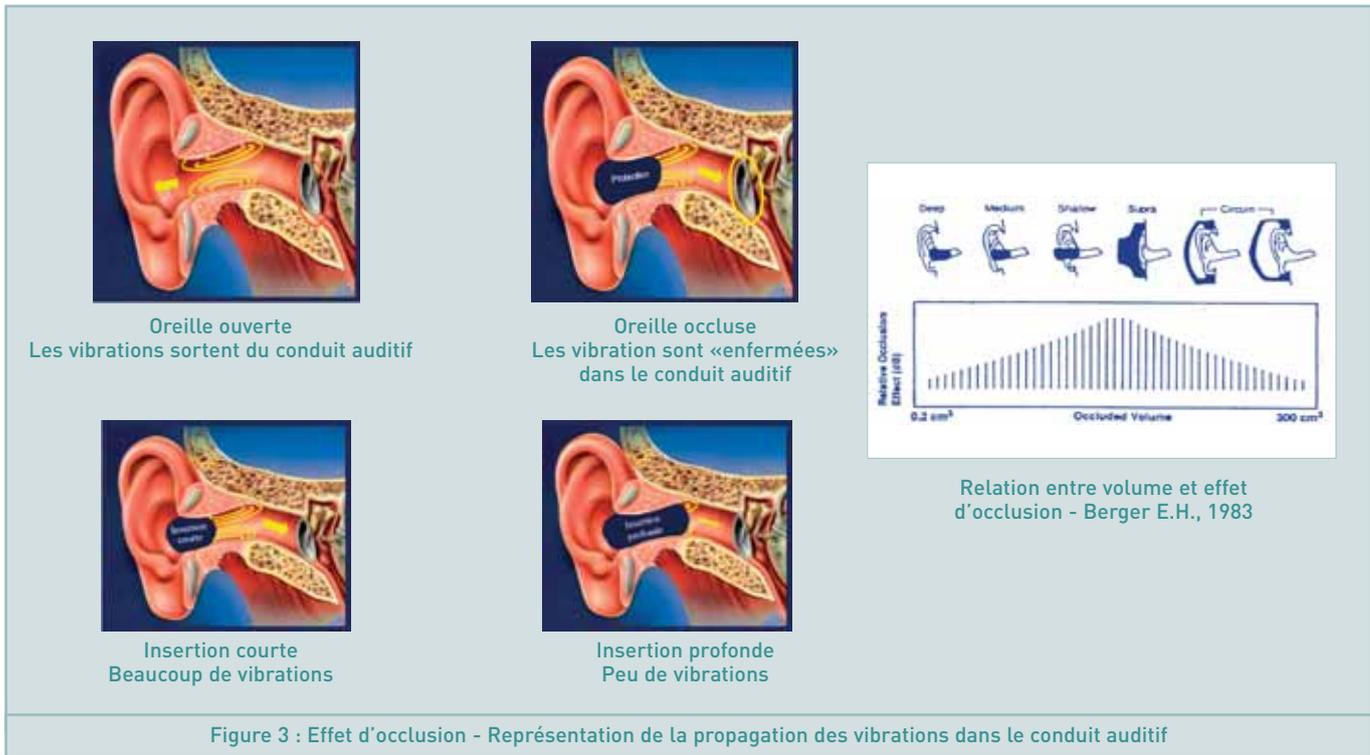
Le PICB doit maintenir (voire accroître dans le cas de personnes déficientes auditives) une perception auditive suffisante pour assurer une bonne fonction d'alerte (identification et localisation d'éléments sonores pertinents de l'environnement tels que la parole ou certains sons utiles).

Pour ce qui est des malentendants appareillés, deux solutions se présentent :

- soit retirer les appareils de correction auditive et porter une protection antibruit adaptée (idéalement un système actif),
- soit maintenir le port des appareils de correction auditive, à condition que le réglage réalisé par l'audioprothésiste soit adapté à la déficience auditive, mais aussi aux conditions d'exposition.

### ■ Conditions d'hygiène du lieu de travail

L'hygiène sur le lieu de travail doit faire partie intégrante des critères de choix d'un PICB. Les bouchons standards à usage unique seront préférés à des bouchons réutilisables dans certains milieux professionnels (par exemple en cas d'exposition à des solvants ou à des projections de peinture...). Dans le cas de protections standards réutilisables, un simple nettoyage



à l'eau tiède est conseillé par les fabricants. Lors de la délivrance d'embouts antibruit sur mesure, un kit de nettoyage doit être fourni conjointement à une notice d'utilisation.

■ **Confort physique**

Quel que soit le type de PICB, le confort physique est nécessairement à prendre en compte pour l'obtention d'un port effectif pendant toute la durée de l'exposition.

Dans le cas des casques antibruit, « la pression exercée par la majorité d'entre eux est suffisante pour interrompre l'arrivée du sang dans la zone de l'oreille. Après un certain temps, la plupart des individus commencent à sentir une gêne et ils ont tendance à retirer leurs casques pour de courtes périodes, voire pour le reste du temps d'exposition » (selon une étude de W. WILLIAMS du laboratoire National d'Acoustique Australien). Les travailleurs utilisant les casques antibruit se plaignent aussi très souvent de la chaleur et de la transpiration provoquées par le port de ces équipements. Il faut donc conseiller au porteur de retirer le casque pendant quelques minutes de temps à autre dans le calme.

Pour ce qui est des bouchons standards, il faut que la forme s'adapte bien à la morphologie du conduit auditif externe. Le choix du bouchon est donc fondamental, une mauvaise mise en place pouvant compromettre grandement l'atténuation annoncée. Des problèmes d'otophonie ou de sensation d'occlusion rendent également le port de la protection antibruit aléatoire. Ces phénomènes résultent de la fermeture du conduit auditif externe et se produisent principalement lors d'une insertion inadaptée du PICB dans le conduit. Une insertion profonde est nécessaire pour réduire cet effet d'occlusion (voir figure 3). L'intérêt d'un embout sur mesure est de respecter parfaitement la morphologie de chaque individu et d'éviter ces inconvénients.

**INFORMATION ET SENSIBILISATION DES PERSONNELS CONCERNÉS**

L'information des salariés concernés sur les risques liés au bruit dans le milieu profes-

sionnel est elle aussi une étape essentielle. Cette sensibilisation est d'ailleurs rendue obligatoire par la directive européenne du 6 février 2003 lorsque le niveau d'exposition quotidienne ( $L_{EX,8h}$ ) ou le niveau crête ( $L_{pc}$ ) égalent ou dépassent les VAI (valeurs d'expositions inférieures).

Lors de cette information, il faut expliquer de façon précise les risques encourus lors d'une exposition à des bruits nocifs. Le salarié doit être informé de la nécessité d'une adaptation au port du PICB qui, au début, risque d'être contraignant mais qui est indispensable au maintien de l'intégrité de ses facultés auditives. Les conseils d'hygiène doivent aussi être donnés.

**A RETENIR**

Le port permanent du protecteur individuel contre le bruit pendant toute la durée d'exposition au bruit est indispensable pour son efficacité. Retirer une protection une heure par jour suffit à faire baisser son efficacité de 70 % !

**VALEURS  
D'AFFAIBLISSEMENT  
DES PROTECTEURS  
INDIVIDUELS CONTRE  
LE BRUIT (PICB)**



Pour protéger les travailleurs contre le bruit, les protections dites collectives sont choisies en priorité (cf. Techniques de réduction du bruit en entreprise de P. CANETTO). Si celles-ci ne permettent pas une protection suffisante, les travailleurs doivent être équipés, en complément, de Protecteurs Individuels Contre le Bruit.

Les valeurs d'affaiblissement de ces protecteurs sont déterminées par un organisme certifié à l'issue d'une série de mesures en laboratoire et de calculs normalisés. (cf. normes NF EN 13819-2, NF EN ISO 11904-1, NF EN 24869-1, NF EN ISO 4869-2, NF EN 24869-3)

Celles-ci comportent :

- une valeur APVf par bande d'octave
- une valeur SNR
- une valeur H,M,L (voir figures 4 et 5)

**LES MÉTHODES DE  
DÉTERMINATION  
DES PERFORMANCES  
D'UN PICB  
SELON LA NORME  
NF EN ISO 4869-2**

**A** La valeur APV correspond à la valeur de protection estimée pour chaque bande d'octave

**DESCRIPTIF D'UN TABLEAU OFFICIEL DE  
PERFORMANCES FOURNI AVEC LE PICB**

| FREQUENCES | 125 Hz | 250 Hz | 500 Hz | 1000 Hz | 2000 Hz | 4000 Hz | 8000 Hz |      |        |
|------------|--------|--------|--------|---------|---------|---------|---------|------|--------|
| Mr         | 30,1   | 27,6   | 29,8   | 29,3    | 35,9    | 44,7    | 45,7    | H 31 | SNR 29 |
| Sr         | 6,3    | 6,8    | 6,7    | 5,1     | 4,8     | 3,7     | 4,6     | M 25 |        |
| APVfx      | 23,8   | 20,8   | 23,1   | 24,2    | 31,1    | 41      | 41,1    | L 23 |        |

Figure 4 : Exemple de tableau de performance d'un protecteur

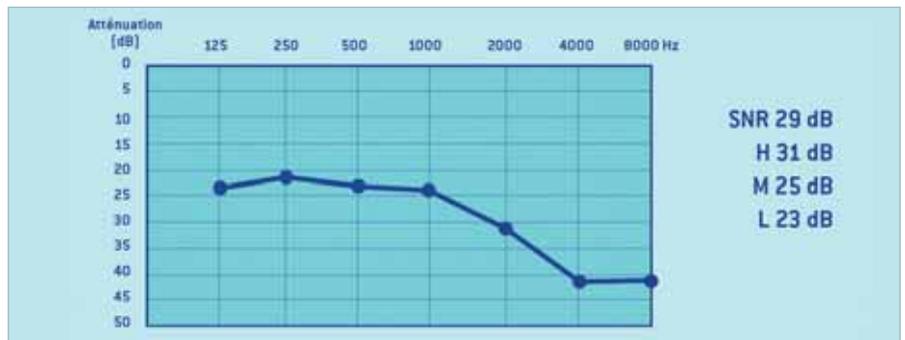


Figure 5 : Exemple de courbe d'atténuation d'un protecteur

| Paramètres     | Définition   |
|----------------|--|
| mr             | Affaiblissement acoustique moyen en dB (par octave entre 125 Hz et 8000 Hz)  |
| Sr             | Écart type en dB (par octave entre 125 Hz et 8000 Hz)  |
| <b>A</b> APVr  | Valeur de protection estimée du protecteur (par octave entre 125 Hz et 8000 Hz) selon le tableau 1 officiel : $APVr = mr - Sr$ |
| <b>B</b> SNR   | Valeur d'affaiblissement globale en dB   |
| <b>C</b> H,M,L | Valeur d'affaiblissement haute, moyenne et basse fréquence en dB   |

Figure 6 : Descriptifs des paramètres intervenant dans la performance d'un protecteur

Elle est déterminée à partir de la relation suivante :  $APVfx = mf - \alpha sf$

- Avec :
- f : fréquence centrale de la bande d'octave
  - x : efficacité de protection souhaitée du protecteur
  - mf : affaiblissement acoustique moyen déterminé selon l'ISO 4869-1
  - sf : écart type déterminé selon l'ISO 4869-1
  - $\alpha$  : constante dépendant de l'efficacité de protection choisie (voir figure 6)

**B** La valeur SNR correspond à la valeur d'affaiblissement globale.

Son calcul dépend :

- du niveau de pression acoustique pondéré A par bande d'octave d'un bruit rose normalisé  $L_{Af}(k)$  [ $f(k)$  représentant les fréquences centrales par bande d'octave du bruit entre 63 Hz et 8000 Hz] qui a un niveau de pression acoustique pondéré C de 100 dB.
- des valeurs de l'  $APVf(k)x$  du protecteur pour chaque bande d'octave. (voir figure 6)

**C** Les valeurs H,M,L correspondent aux valeurs d'affaiblissement pour les fréquences aiguës, moyennes et graves.

Le calcul de ces valeurs Hx, Mx, et Lx ( x étant l'efficacité de protection choisie) est déterminé par des équations dépendant :

- du niveau de pression acoustique pondéré A par bande d'octave de huit spectres de bruit de référence normalisés par rapport à un niveau de pression acoustique pondéré A de 100 dB possédant des valeurs (LC-LA) différentes. LC et LA étant les niveaux de pression acoustique pondérés C et A des bruits de référence.
- des valeurs de protection estimée APVf(k)x du protecteur pour chaque bande d'octave. (voir figure 6)

**A RETENIR**

- les valeurs APV correspondent à l'atténuation par octave
- la valeur SNR correspond à l'atténuation globale
- les valeurs H, M, L correspondent aux atténuations sur les fréquences aiguës, moyennes et graves

**LIMITES D'INTERPRÉTATION DES VALEURS DE PROTECTION ESTIMÉE (APV)**

Nous rappelons que la valeur de protection estimée selon la norme NF EN ISO 4869-2 est donnée par la relation :

$$APVfx = mf - \alpha sf$$

La présence de l'écart type sf rend compte des différences interindividuelles entre les sujets relevées lors des mesures en laboratoire des valeurs d'affaiblissement du protecteur.

| Efficacité de protection en pourcentage x | Valeur de $\alpha$ |
|---|--------------------|
| 75  | 0,67               |
| 80  | 0,84               |
| 84  | 1                  |
| 85  | 1,04               |
| 90  | 1,28               |
| 95  | 1,64               |

Tableau 2 : Valeur de  $\alpha$  pour différentes efficacités de protection

La NF EN ISO 4869-2 fournit également un tableau exprimant les valeur de  $\alpha$  en fonction de l'efficacité de protection choisie pour le protecteur (Voir tableau 2).

Dans l'exemple donné dans la figure 4, on observe que l'APVfx est directement déduit de la différence mf - sf,  $\alpha$  vaut donc 1. La valeur d'efficacité de protection garantie est donc de 84 % (Voir tableau 2).

Cet indice de  $\alpha=1$  est utilisé dans la majorité des tableaux d'atténuation des protecteurs. Ceci implique donc que les valeurs d'atténuation indiquées ne sont garanties que pour 84 % des personnes équipées.

Or, ainsi que nous l'indique le tableau 2, le maximum d'efficacité qu'il est possible de choisir selon la norme est de 95 %, correspondant à un  $\alpha$  de 1,64.

De plus, des études ont démontré que l'efficacité des PICB dans les conditions réelles d'utilisation est inférieure aux caractéristiques établies par les mesures en laboratoire.

Ces différences de performances peuvent provenir entre autre :

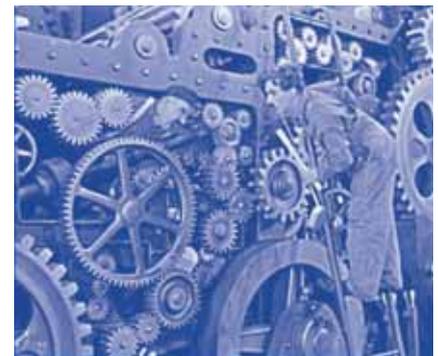
- d'un mauvais positionnement du protecteur
- des différences anatomiques entre les conduits auditifs des sujets humains
- de problèmes d'hygiène entraînant une moins bonne étanchéité
- de l'usure du protecteur
- d'une empreinte insuffisamment profonde ou mal réalisée (dans le cas d'embouts moulés sur mesure).

Tous ces paramètres démontrent les diffi-

cultés qu'il existe à garantir les atténuations annoncées. Or, la nouvelle réglementation impose des valeurs limites d'exposition à ne pas dépasser avec le protecteur auditif. Ceci implique de garantir, dans les conditions réelles de travail, les valeurs d'affaiblissement mesurées en laboratoire.

Cette contrainte tend à inciter à une mesure individuelle et systématique de l'atténuation réellement apportée, ce qui n'existe malheureusement pas à ce jour.

Des travaux sont actuellement en cours pour pallier ce manque.



## BIBLIOGRAPHIE

**BAUER R.** (2000) Protecteur auditif actif de type bouchon d'oreille : étude électroacoustique et réalisation - Mémoire de soutenance en vue de l'obtention du Doctorat en acoustique. Université du Maine.

**BERTHOLAT B.** (2000) Etude et adaptation des caractéristiques de protecteurs auditifs individuels pour l'amélioration de leurs performances psychoacoustiques (protection et intelligibilité) dans des conditions sévères d'environnement sonore - bruits continus de fort niveau - Mémoire de soutenance en vue de l'obtention du diplôme d'ingénieur en acoustique - CNAM - Paris.

**BERGER E.H.** (1983) Using the NRR to estimate the real world performance of hearing protectors. *Sound Vibration*, vol 17, n°1, 12.

**BERGER E.H.** (1986) Methods of measuring the attenuation of hearing protection devices *Journal of American Society of Acoustic*, vol 79, n°6, 1655-1687.

**CANETTO P.** (2007) Techniques de réduction du bruit en entreprise. Quelles solutions, comment choisir. Edition INRS ED 962.

**DANCER A.** (2000) La lutte contre le bruit - Les Cahiers de l'Audition, vol 13, n°3, 7-19.

**FELDMAN A. S. & GRIMES C. T.** (1985) Hearing conservation in industry. *Williams & Wilkins*.

**HAMERY P., DANCER A., EVRARD G.** (1997) Etude et réalisation de bouchons d'oreilles perforés non linéaires - Rapport R128/97- Institut franco-allemand de recherche de St Louis.

**KUSY A., BALTU I.** (2001) Les équipements de protection individuelle de l'ouïe. Choix et utilisation. Editions INRS ED 868.

**MEYER-BISCH C.** (2005) « Hypoacousie due au bruit : la réglementation évolue ». *Médecine et Sciences*, n° 12, vol 21.

**MUELLER H. G., HAWKINS D. B., NORTHERN J. L.** (1992) Probe microphone measurements. Earing aid selection and assessment - Singular Publishing Group, INC.

**PONCET J.L.** (2000) Les effets des bruits d'armes en milieu militaire. Rapport du Ministère de la Défense 2000 - Comité Bruits d'armes.

**WILLIAMS W.** (2007) Est-il raisonnable d'attendre d'individus qu'ils portent des casques de protection auditive pour des périodes prolongées ? *Forum Noise at Work*, Lille Grand Palais. Communication 184.

## RÉFÉRENCES

**DIRECTIVE EUROPEENNE 2003/10/CE** relative aux prescriptions de sécurité et de santé applicables en cas d'exposition des travailleurs aux risques dus au bruit et modifiant le code du travail.

**Norme NF EN ISO 11904-1** : Détermination de l'exposition sonore due à des sources placées à proximité de l'oreille : partie 1 : technique du microphone placé dans une oreille réelle ( technique MIRE ).

**Norme NF EN 13819-2** : Protecteurs individuels contre le bruit : Essai : partie 2 : méthodes d'essai acoustique.

**Norme NF EN 24869-1** : Protecteurs individuels contre le bruit : partie 1 : méthode subjective de mesurage de l'affaiblissement acoustique.

**Norme NF EN ISO 4869-2** : Protecteurs individuels contre le bruit : partie 2 : estimation des niveaux de pression acoustique pondérés A en cas d'utilisation de protecteurs individuels contre le bruit.

**Norme NF EN 24869-3** : Protecteurs individuels contre le bruit : partie 3 : méthode simplifiée de mesurage de l'affaiblissement acoustique des protecteurs du type serre-tête, destinée aux contrôle de qualité.



# PRÉCIS D'AUDIOPROTHÈSE

Production,  
phonétique acoustique  
et perception de la parole

Édité par ELSEVIER MASSON SAS  
ISBN N° 978-2-294-06342-8

## BON DE COMMANDE

99,00 € x ..... exemplaire(s) = ..... €

+ frais de port France : 8,50 € x ..... exemplaire(s) = ..... €

Soit un règlement total de ..... €

NOM ..... PRÉNOM .....

SOCIÉTÉ .....

ADRESSE .....

CODE POSTAL ..... VILLE .....

PAYS .....

Tél ..... Fax .....

## BON DE COMMANDE À ENVOYER AVEC VOTRE CHÈQUE À :

Collège National d'Audioprothèse - 10 rue Molière - 62220 CARVIN

Tél 03 21 77 91 24 - [College.Nat.Audio@orange.fr](mailto:College.Nat.Audio@orange.fr) - [www.college-nat-audio.fr](http://www.college-nat-audio.fr)

### ENSEIGNEMENT CYCLE DE FORMATION POST- UNIVERSITAIRE ANNÉE 2008

Le Collège National d'Audioprothèse a décidé de mettre en place en 2008 et en 2009, avec la participation des Directeurs des enseignements préparatoires au diplôme d'Etat d'Audioprothésiste, un Enseignement Post-Universitaire sur le thème **Psychoacoustique et surdité**.

L'EPU 2008 aura lieu les **Vendredi 5 et Samedi 6 Décembre 2008** à la Cité des Sciences et de l'Industrie Centre des Congrès de LA VILLETTE - 30, avenue Corentin Cariou à PARIS (19<sup>ème</sup>)

et sera rehaussée par une exposition des industriels fabricants et importateurs de matériels d'audioprothèse et d'audiophonologie.

Le pré-programme de cet EPU, intitulé « Psychoacoustique et surdité. Bases fondamentales Implications prothétiques » est le suivant :

#### **Phonétique**

Liens avec la psychoacoustique, la surdité et l'audiométrie.

#### **Comment le cerveau perçoit-il les sons ?**

Physiologie et biomécanique cochléaires.

Codage de l'intensité, de la fréquence et du temps.

Voies auditives afférentes et efférentes.

Stéréophonie.

#### **Incidences de l'environnement sur la perception acoustique.**

#### **Paramètres psycho-acoustiques mesurables chez le normo-entendant et le déficient auditif : Fréquence, intensité et temps.**

Etudes comparatives.

Différenciation entre troubles périphériques et centraux.

#### **Aspects centraux du décodage psycho-acoustique.**

Ce premier EPU est indispensable pour aborder lors de la deuxième année de ce cycle d'enseignement la correction prothétique des troubles psychoacoustiques accompagnant la grande majorité des surdités de perception, pour déterminer les réglages les plus efficaces en fonction des paramètres psychoacoustiques mesurés, pour définir les limites d'un appareillage réussi.

#### **Pour tout renseignement :**

Danièle KORBA  
Collège National  
d'Audioprothèse  
10, rue Molière  
62220 CARVIN

Tél. : 03 21 77 91 24

Fax : 03 21 77 86 57

E-mail :

College.Nat.Audio@orange.fr  
www.college-nat-audio.fr ■

### RÉGION CORSE

Fabricant de prothèses auditives / audioprothésiste recherche audio DE ou en cours de mémoire

#### Vos missions consisteront à :

Appareiller et fidéliser la clientèle malentendante,

Maintenir et améliorer par vos remarques et vos actions la qualité de la production,

S'occuper de la communication générale et du développement de la société en accord avec la direction.

Excellentes conditions de travail, salaire fixe + intéressement

**Contact** : J. Stromboni : 06 09 21 43 01



Vibe, pourquoi le cacher?

Oreillette BlueTooth ? MP3 ?

Vibe™. Nouveau concept auditif. Nouveau style.

Le design de Vibe est exclusif. Il ne ressemble à aucune aide auditive. Equipé de la puce numérique de 6<sup>ème</sup> génération, Vibe dispose des dernières innovations technologiques. SoundSmoothing™. Traitement de signal sur 8 canaux. Directivité naturelle grâce à la position du microphone. Pas de sifflement avec le nouvel anti Larsen FeedBackBlocker™. Pile 10, à peine plus d'1 gramme avec la pile. 16 couleurs et 3 motifs originaux facilement interchangeables. Vibe corrige l'audition avec style et confort en laissant s'exprimer toutes les personnalités. Contactez-nous pour plus d'informations.

Answers for life.\*

**SIEMENS**

\* Des réponses pour la vie

**NOUVEAU**  
Disponible en Destiny mini

**Destiny**<sup>TM</sup>

**1600**



**FAITES L'EXPERIENCE !**

**DU TRES HAUT DE GAMME**

### Fonctions nTech révolutionnaires

#### Active Feedback Intercept (AFI)

- Supprime totalement les phénomènes de larsen

#### Directional Speech Detector (DSD)

- Meilleure compréhension de la parole en milieu bruyant

#### Mesure In-vivo Intégrée et Auto Adaptation

- Plus grande précision dans le pré-réglage rapide et précis

#### Fonctions intelligentes

- Signaux vocaux, Multilingue, Rappel de rendez-vous, Self Check, facilitent l'usage quotidien